

TECHNISCHE UNIVERSITÄT MÜNCHEN

Fakultät für Medizin

Klinik für Herz- und Gefäßchirurgie

Deutsches Herzzentrum der Technischen Universität München

(ärztlicher Direktor: Prof. Dr. R. Lange)

Evaluierung der Aristotle Score Modelle bei erwachsenen Patienten mit angeborenen Herzfehlern

Verena Schmidt

Vollständiger Abdruck der von der Fakultät für Medizin der Technischen Universität München zur Erlangung des akademischen Grades eines
Doktors der Medizin
genehmigten Dissertation.

Vorsitzender: Prof. Dr. E. J. Rummeny

Prüfer der Dissertation:

1. Priv.-Doz. Dr. J. Hörer
2. Prof. Dr. P. Ewert

Die Dissertation wurde am 17.03.2014 bei der Technischen Universität München eingereicht und durch die Fakultät für Medizin am 22.03.2017 angenommen.

Abkürzungsverzeichnis:

ABC Score:	Aristotle Basic Complexity Score
ACC Score:	Aristotle Comprehensive Complexity Score
ALCAPA:	Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery
ASD:	Atriumseptumdefekt
ASO:	Arterielle Switch Operation
AuROC:	Area under Receiver Operating Characteristic
AV-Block:	Atrioventrikulärer Block
CAVSD:	Kompletter Ventrikelseptumdefekt
ccTGA:	Kongenital korrigierte Transposition der großen Arterien
CoA:	Coarctation of the Aorta
DCRV:	Double Chambered Right Ventricle
DHZ:	Deutsches Herzzentrum München
DILV:	Double Inlet Left Ventricle
DIRV:	Double Inlet Right Ventricle
DOLV:	Double Outlet Left Ventricle
DORV:	Double Outlet Right Ventricle
EACTS:	European Association of Cardio-Thoracic Surgery
EKG:	Elektrokardiogramm
EKZ:	Extrakorporale Zirkulation
EuroSCORE:	European System for Cardiac Operative Risk Evaluation
GUCH:	Grown-up congenital heart disease
ICD:	Implantable Cardioverter Defibrillator
LV:	Linker Ventrikel
LVOT:	Linksventrikulärer Ausflusstrakt
LVOTO:	Obstruktion des linksventrikulären Ausflusstraktes
MAPCA:	Multiple aortopulmonale Kollateralen
NYHA:	New York Heart Association
PA:	Pulmonalarterie
PAPVC:	Partial Anomalous Pulmonary Venous Connection
PAVSD:	Inkompletter Ventrikelseptumdefekt
PDA:	Persistierender Ductus Arteriosus
PFO:	Persistierendes Foramen Ovale
RACHS-score:	Risk Adjusted Congenital Heart Surgery SCORE
RV:	Rechter Ventrikel
RVOT:	Rechtsventrikulärer Ausflusstrakt
RVOTO:	Obstruktion des rechtsventrikulären Ausflusstraktes
SM:	Schrittmacher
STS:	Society of Thoracic Surgeons
SVC:	Vena Cava superior
TA:	Trikuspidalatresie
TAPVC:	Total Anomalous Pulmonary Venous Connection
TCPC:	Totale cavopulmonale Anastomose
TGA:	Transposition der großen Arterien
TOF:	Fallot Tetralogie
VSD:	Ventrikelseptumdefekt

Gliederung

Abkürzungsverzeichnis:.....	2
Einleitung:.....	5
Problematik:.....	5
Entwicklungen in der Herzchirurgie:.....	5
Neue Patientengruppe Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern	6
Grundlagen, Angeborene Herzfehler:	7
Azyanotische Vitien:	8
Zyanotische Vitien:.....	15
Neue Risikofaktoren:	25
Risikoscores:.....	26
EuroSCORE:.....	26
Aristoteles und RACHS-1 score:	27
Zielsetzung:.....	28
Patienten und Methoden	29
Erfasste Daten:	29
Demographische Daten:	30
Präoperativer Zustand und eingriffsunabhängige Faktoren:.....	30
Diagnose und Operation:.....	31
ABC und ACC Score	32
Postoperativer Verlauf und Komplikationen:.....	33
Endpunkt Krankenhausletalität:	33
Statistische Vorgehensweise:	34
Ergebnisse	35
Ausgangssituation:.....	35
Allgemeine Daten und präoperativer Zustand:.....	35
Diagnose:.....	37
Systemventrikel und NYHA Status.....	37
Aktuelle Operation:	38
Allgemein:.....	38
Operationsdaten:.....	39
Postoperativer Verlauf:.....	40
Intensivliegezeiten und Reoperationen	40
Postoperative Komplikationen.....	40
Krankenhausletalität:	41

Scores:.....	41
ABC Score.....	41
ACC Score:	42
Risikofaktoren, die nicht in den Score Modellen berücksichtigt werden	43
Diskussion:	44
Bewertung der Ergebnisse.....	44
Allgemeine Daten	44
Demografische Daten.....	45
Patientenauswahl.....	45
Besonderheiten der GUCH Patienten.....	46
Diagnosen	46
Voroperationen:.....	47
Haupt- und Nebeneingriffe.....	48
Letalität.....	49
Bewertung Risikoscores.....	51
ABC und ACC Score	51
Studienlimitationen.....	55
Zusammenfassung	56
Anhang	58
Tabellen	58
Literaturverzeichnis	69
Abbildungsverzeichnis	76

Einleitung:

Problematik:

Entwicklungen in der Herzchirurgie:

Seit den Anfängen der Herzchirurgie, bis zum heutigen Tag, haben sich die Operationstechniken und die therapeutischen Möglichkeiten rasant weiterentwickelt und verbessert.

Ein Zitat von Theodor Billroth aus dem Jahr 1881 zeigt, wie unmöglich es früher erschien, überhaupt Eingriffe am Herzen vorzunehmen:“ Der Chirurg, der jemals versuchen würde, eine Wunde am Herzen zu nähen, kann sicher sein, daß er die Achtung seiner Kollegen für immer verlöre.“(A. Hirner 2004)

1902 legte Alexis Carrel einen entscheidenden Grundstein für die Herz- und Gefäßchirurgie durch die Entwicklung der Triangulationstechnik zur Gefäßanastomosierung, für welche er 1912 den Nobelpreis für Medizin und Physiologie erhielt. Den größten Ausschlag für die Fortschritte in der Herzchirurgie gab jedoch wohl die Entwicklung der Herz-Lungen-Maschine, an der Gibbon und Hopkinson im Jahr 1954 maßgeblich beteiligt waren (Gibbon 1954). Durch diese Erfindung wurde es möglich, auch länger dauernde Eingriffe am still stehenden Herzen vorzunehmen. Mit den Jahren konnten immer umfangreichere Operationen, an teils sehr komplexen Herzfehlern, durchgeführt werden.

Neue Operationstechniken waren z.B. 1958 die Senning Operation (Senning 1959), 1971 die Fontan Operation (Fontan and Baudet 1971) und 1975 die erste erfolgreiche arterielle Switch Operation (Jatene, Fontes et al. 1975).

Die zunehmende Bedeutung der Herzchirurgie zeigt sich auch durch die Gründungen verschiedener Gesellschaften, wie der „Deutsche Gesellschaft für Thorax-, Herz-, und Gefäßchirurgie“ 1971 (DGTHG) bzw. der „European Association For Cardio-Thoracic Surgery“ im Jahre 1986, an der inzwischen ca. 70 Länder und über 3000 Mitglieder beteiligt sind (EACTS) .

Neue Patientengruppe Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern

Durch die rasanten Fortschritte der Herzchirurgie ist es heute immer mehr Kindern mit angeborenen Herzfehlern möglich, durch korrigierende oder palliative Eingriffe, das Erwachsenenalter zu erreichen. Die Mortalitätsraten die um 1950 noch bei 60-70% lagen, haben inzwischen selbst für komplexe Eingriffe Raten unter 10% erreicht (Daebritz 2007). Dadurch bedingt, bildet sich eine neue, immer größer werdende Patientengruppe, Die so genannten „Grown up congenital heart disease patients (GUCH)“ bzw. „Erwachsene mit angeborenem Herzfehler (EMAH)“.

Im Jahr 2005 hat die Gesamtzahl dieser Patientengruppe in den USA die Grenze von 1 Millionen Patienten überschritten (Brickner, Hillis et al. 2000). Inzwischen übersteigt in den USA sogar die Anzahl der erwachsenen Patienten mit angeborenen Herzfehlern, die Anzahl der betroffenen Kinder (Pierpont, Basson et al. 2007). Heute erreichen bis zu 95% aller betroffenen Patienten das Erwachsenenalter (DiNardo 2008).

Bei erwachsenen Patienten mit angeborenen Herzfehlern gibt es unterschiedliche Indikationen zur Durchführung eines operativen Eingriffes. Die Patienten teilen sich in 4 Gruppen, zum einen in Patienten welche bisher noch nicht voroperiert wurden, Patienten mit bislang rein palliativen Voreingriffen, Patienten mit stattgehabtem Korrekturingriff mit Restdefekt oder einer neuen Pathologie auf Grund des Defektes, sowie Patienten mit Korrekturoperation und erworbener Herzerkrankung (KHK).

In der ersten Gruppe gibt es Patienten deren Herzfehler wie z.B. ein VSD oder ASD, erst im Erwachsenenalter festgestellt wurde. Bei anderen Patienten bestand in der Kindheit keine Möglichkeit oder auch nicht der Wunsch zur Durchführung einer Operation. Im Erwachsenenalter kann es zu Komplikationen wie Embolien, Herzrhythmusstörungen, einer Zunahme des pulmonalarteriellen Druckes, oder einer Abnahme der Ventrikelfunktion kommen. Die Patienten bemerken eine verminderte Belastbarkeit, Dyspnoe oder Palpitationen. Auch im Rahmen einer Vorsorgeuntersuchung kann es zufällig zur Diagnose eines angeborenen Herzfehlers noch ohne spürbare Komplikationen kommen.

Eine operative Korrektur ist notwendig und sinnvoll um weitere Komplikationen und Folgeschäden zu vermeiden sowie die Belastbarkeit im Alltag und die Lebenserwartung zu verbessern.

Bislang nur palliativ operierte Patienten präsentieren sich häufig mit intrakardialen Shunts, nicht effektiver Zirkulation und chronischer Zyanose. Die dadurch teilweise entstehenden sekundären Organschäden erhöhen das Risiko einer Korrekturoperation zum Teil erheblich. Die wenigsten GUCH Patienten können als vollständig geheilt betrachtet werden. Daher sollten GUCH Patienten lebenslang regelmäßig kardiologisch kontrolliert werden was auch die Zusammenarbeit von Kinderkardiologen, Kardiologen und Herzchirurgie erfordert um ein zeitnahes Eingreifen zu ermöglichen. (Deanfield, Thaulow et al. 2003)

In der dritten Gruppe finden sich meist Patienten, bei denen eine Herzklappe – häufig die Pulmonalklappe – nicht, oder nur unvollständig angelegt war. Reoperationen bei diesen Patienten sind notwendig, weil die Haltbarkeit biologischer Klappen begrenzt ist. Daher ist ein mehrfacher Klappenersatz notwendig.

Die letzte Gruppe der Patienten mit erworbenen Vitien ist derzeit noch klein. Mit zunehmendem Alter der GUCH Patienten wird sich die Zahl derer erhöhen, die beispielsweise auf Grund einer koronaren Herzerkrankung eine Bypassoperation benötigen werden.

Aufgrund der vielen Patienten und deren weiterhin ansteigender Zahl ist es wichtig sich intensiv mit den Risiken der operativen Behandlungsmöglichkeiten auseinanderzusetzen. Da Patienten mit angeborenen Herzfehlern immer älter werden und zum Teil mehrfach voroperiert sind ergeben sich einige neue Risikofaktoren.

Grundlagen, Angeborene Herzfehler:

Um sich eine bessere Übersicht bezüglich der großen Menge an möglichen angeborenen Herzfehlern zu verschaffen, ist es sinnvoll, diese in Gruppen

einzuteilen. Insgesamt sind ca. 1% der Lebendgeborenen von einem angeborenen Herz- oder Gefäßfehler betroffen. Ohne Behandlung versterben bis zu 85% dieser Patienten innerhalb der ersten beiden Lebensjahre, womit maximal 15% das Erwachsenenalter erreichen würden. Durch die operative Therapie, wurde die Sterblichkeitsrate in den letzten Jahrzehnten auf unter 15% gesenkt. Aktuell rechnet man in Deutschland mit 180.000 Patienten die mit einem angeborenen Herzfehler das Erwachsenenalter erreicht haben (Herold 2011)

Hier soll nur auf die häufigsten der angeborenen Vitien eingegangen werden, und auf ihre Bedeutung bei GUCH Patienten.

Eine klassische Einteilung der angeborenen Herzfehler, ist die Einteilung in zyanotische Vitien, mit im Vordergrund stehender Hypoxie, und in nicht zyanotische Vitien mit oder ohne Shuntverbindung (Lange 2006).

Azyanotische Vitien:

Zu den häufigsten azyanotischen Vitien zählen:

1.) Ventrikelseptumdefekte (VSD):

Der isolierte Ventrikelseptumdefekt ist mit 20-25% der häufigste aller angeborenen Herzfehler und tritt bei Männern und Frauen etwa gleich häufig auf. Ein Teil dieser Defekte, kann sich innerhalb des ersten Lebensjahres spontan verschließen. Unbehandelt beträgt die Lebenserwartung bei einem großen VSD etwa 40 Jahre, wobei die Patienten unter anderem an Herzinsuffizienz, obstruktiver Lungengefäßerkrankung und Endokarditis versterben.(Lange 2006; Herold 2011)

Nach der Defektlokalisation lässt sich der VSD einteilen in: 70% perimembranöse Defekte, welche infrakristal liegen. 20% Defekte im muskulären Bereich des Septums, 5% Inlet-VSD bzw. AV-Kanaltyp Defekte im atrioventrikulären Bereich, und 5% Outlet-VSD (subarteriell), direkt unterhalb der Aortenklappe gelegen.(Brickner, Hillis et al. 2000)

Durch den VSD gelangt, aufgrund des höheren Drucks, Blut aus dem linken in den rechten Ventrikel. Dies kann bei großen Shuntvolumina zu fortschreitender Herzinsuffizienz und obstruktiver Lungengefäßerkrankung führen.

Falls noch nicht geschehen, sollte daher auch im Erwachsenenalter jeder symptomatische, bzw. hämodynamisch relevante VSD verschlossen werden. Dies ist mittels eines Patches, einer Direktnaht, oder interventionell mit Hilfe eines Okkludersystems möglich (Brickner, Hillis et al. 2000; Tzikas, Ibrahim et al. 2013)

Der größte Teil der behandelten Patienten insbesondere bei frühzeitiger Korrektur entwickelt sich gut und es sind kaum Reoperationen notwendig. Gefährdend für eine erhöhte Letalität im Verlauf ist vor allem ein erhöhter pulmonalarterieller Druck. Aufgrund von Sinusknotenerkrankungen kann im Verlauf eine Schrittmacherimplantation notwendig werden. (Roos-Hesselink, Meijboom et al. 2004)

Reoperationen sind in der Gruppe von Patienten mit VSD Verschluss insgesamt selten. In einer Langzeitstudie von Monro et al kam es bei 237 Patienten mit VSD Verschluss zu 3 frühzeitigen Todesfällen, und 13 Reoperationen wobei jedoch nur eine davon aufgrund eines Re-VSDs notwendig wurde. Die anderen Operationen waren nicht mit der ursprünglichen Fehlbildung in Zusammenhang stehend. Das Zehnjahresüberleben lag bei 97+/- 1%. (Monro, Alexiou et al. 2003)

Patienten mit VSD präsentieren sich meist im Erwachsenenalter zur Primärkorrektur, weil der Defekt als Kind noch nicht korrigiert wurde. Die Operation im Erwachsenenalter ist riskanter als im Kindesalter durch eine mögliche pulmonale Hypertonie und die chronische Volumenentlastung des linken Ventrikels.

2.) Vorhofseptumdefekte (ASD):

Diese machen etwa ein Drittel der beim Erwachsenen entdeckten angeborenen Herzfehler aus, und treten häufiger bei Frauen als bei Männer auf. Insgesamt sind rund 10% aller angeborenen Herzfehler ASDs. Anatomisch lassen sie sich einteilen in den mit 75% am häufigsten vorkommenden Ostium secundum Defekt, im Bereich der Fossa ovalis, den Ostium primum Defekt (ca. 15%) direkt kranial der Atrioventrikularebene und den Sinus-Venosus Defekt (ca. 10%), der sich an der Einmündung der oberen oder unteren Hohlvene in den Vorhof befindet (Brickner, Hillis et al. 2000). Auch bei diesem Herzfehler bildet sich aufgrund der

Druckunterschiede zum Teil ein Links-Rechts-Shunt aus. Je nach Shuntmenge bemerken die Betroffenen Symptome, vor allem mit höherem Lebensalter. So haben ca. 30% der Patienten um das 30. Lebensjahr Atemnot bei größeren Anstrengungen. Außerdem entwickeln bis zu 10% bis zum 40. Lebensjahr Rhythmusstörungen und Rechtsherzinsuffizienz.(Therrien and Webb 2003)

Therapeutisch wird ein Verschluss unter anderem für symptomatische Patienten, bzw. für solche mit Zeichen der Rechtsherzvergrößerung empfohlen.

Verschlussmöglichkeiten sind z.B. die Direktnaht und der Patchverschluss. Auch hier ist ein interventioneller Verschluss über Katheter möglich.

Reoperationen bei behandelten ASD Patienten sind sehr selten. In einer Langzeitstudie von Monro et al ergaben sich bei 157 ASD Verschlüssen 2 Reoperationen. Im 10 Jahres Follow up verstarb keiner der operierten Patienten.(Monro, Alexiou et al. 2003)

Auch bei Patienten mit ASD ist die Operation aufgrund der möglichen entstandenen Links-Rechts-Shunts im Erwachsenenalter riskanter als für Kinder. Aufgrund der zum Teil erst spät auftretenden Symptomatik präsentiert sich auch diese Patientengruppe häufig erst im Erwachsenenalter.

3.) Pulmonalklappenstenose:

Sie macht ca. 10-12% der angeborenen Herzfehler bei Erwachsenen aus. Dabei liegt bei etwa 90% der Patienten eine valvuläre Pulmonalstenose vor. Bei den übrigen Patienten besteht eine subvalvuläre Stenose im Bereich des Infundibulums, oder eine supra-valvuläre Stenose oberhalb der Sinus Valsalvae. Eingeteilt wird die Stenose in 1. trivial, 2. leichtgradig, 3. mittelgradig, 4. hochgradig. Ist die Pulmonalklappe verschlossen, so spricht man von einer Pulmonalatresie

Erwachsene Patienten mit einer milden valvulären Pulmonalstenose haben häufig keine Symptome und müssen nicht operiert werden. Patienten mit schweren Stenosen hingegen, sollten operiert werden, da nur 40% von Ihnen bis zu 10 Jahren nach der Diagnose keinerlei Eingriff benötigen. Therapeutisch ist das Mittel der Wahl die perkutane Ballonvalvuloplastie. Bei einer dysplastischen Klappe, muss meist ein Klappenersatz durchgeführt werden (Brickner, Hillis et al. 2000).

Im Verlauf des Lebens ist bei den operierten Patienten mit mehreren Reoperationen zu rechnen, insbesondere aufgrund von Stenosen oder Insuffizienzen der Pulmonalklappe. In Studien werden alle 10-20 Jahre, bzw. bei einigen Patienten auch öfter (alle 5 Jahre) Reoperation beschrieben. (Emmel ; Oosterhof, Meijboom et al. 2006)

Patienten mit angeborener Pulmonalklappenstenose oder –atresie haben eine hohe Wahrscheinlichkeit im Erwachsenenalter mehrere Reoperationen zu benötigen z.B. aufgrund der begrenzten Haltbarkeit von Bioklappen. Mit zunehmendem Alter ergeben sich dann vermehrte Risikofaktoren für die Operation aufgrund von Komorbiditäten.

4.) Persistierender Ductus Arteriosus Botalli:

Der Ductus arteriosus ist ein Teil des fetalen Kreislaufes, der dazu dient die Lungenstrombahn vor Geburt zu umgehen. Bei ca. 10% der Patienten bleibt diese Verbindung der absteigenden Aorta mit der linken Pulmonalarterie nach der Geburt offen. Besteht diese Verbindung länger als 3 Monate nach der Geburt, spricht man von einem persistierenden Ductus Arteriosus. Der Anteil dieser Fehlbildung bei Erwachsenen Patienten macht ca. 2% aus. Durch die bestehende Verbindung kommt es zu einem Links-Rechts-Shunt. Auch wenn die Patienten asymptomatisch sein können, ist diese Fehlbildung mit einem erhöhten Risiko für Endokarditis verbunden. Außerdem kann es bei größeren Shunts spätestens im Erwachsenenalter zu Dyspnoe, Palpitationen oder sogar zur Linksherzinsuffizienz kommen. Ein Drittel der Patienten verstirbt unbehandelt bis zum 40. Lebensjahr, zwei Drittel bis zum 60. Lebensjahr.(Brickner, Hillis et al. 2000; Herold 2011))

Therapeutisch kann der PDA mittels Katheter oder operativ mittels Ligatur, oder Durchtrennung verschlossen werden. Ein Verschluss wird auch bei kleinem Defekt empfohlen.(Lange 2006)

Bei den erwachsenen Patienten mit angeborenen Herzfehlern macht der PDA nur einen geringen Anteil aus. Wird der Eingriff rechtzeitig durchgeführt besteht ein

geringeres Operationsrisiko. Bei erwachsenen Patienten mit Spätfolgen wie Linksherzinsuffizienz ist mit einem erhöhten perioperativen Risiko zu rechnen.

5.) Aortenisthmusstenose:

Diese macht ca. 8% der angeborenen azyanotischen Vitien aus und betrifft mehr Männer als Frauen. Es liegt eine Stenose im Bereich der physiologischen Enge zwischen dem Abgang der A. subclavia sinistra und der Mündung des Ductus Arteriosus Botalli vor. In bis zu 85% ist die CoA mit einer bicuspiden Aortenklappe vergesellschaftet (Herold 2011).

Die meisten Patienten sind asymptomatisch und die Diagnose wird zufällig gestellt, z.B. wenn ein erhöhter Systemvenöser Druck an den Armen festgestellt wird. Mögliche Komplikationen ohne Behandlung sind Bluthochdruck, Linksherzinsuffizienz (bei 2/3 der über 40 jährigen), oder auch die Aortendissektion. 90% der Patienten versterben unbehandelt bis zum 60. Lebensjahr (Brickner, Hillis et al. 2000). Bei höhergradigen Stenosen wird bei unbehandelten Patienten ein mittleres Todesalter von 31 Jahren beschrieben. (Hoimyr, Christensen et al. 2006)

Es gibt verschiedene therapeutische Möglichkeiten, wie z. B. die Resektion und End-zu-End Anastomose, oder Überbrückung der Engstelle mit einer Protheseninterposition. Auch Patchplastiken sind möglich. Eine Alternative zur Operation stellt in speziellen Fällen eine Ballonangioplastie mit oder ohne Stenimplantation dar (Lange 2006).

Im Erwachsenenalter kommt es bei den behandelten Patienten häufig zu notwendigen erneuten Eingriffen.

Nach Ballonangioplastie mit oder ohne Stenimplantation bei Patienten mit geringer Stenose kann es in seltenen Fällen zu einer Rezidivstenose kommen, mit Notwendigkeit einer erneuten Angioplastie. Auch die Entwicklung eines Aneurysmas im behandelten Areal ist möglich, so dass die Patienten regelmäßig kontrolliert werden sollten. (Fawzy, Fathala et al. 2008; Baykan, Karagoz et al. 2009)

Nach Operativer Korrektur mussten in einer Studie von Hoymir mit 215 Patienten 19 % der Patienten im Verlauf von 30 Jahren reoperiert werden. 9% Prozent der Patienten benötigten einen Aortenklappenersatz bzw. eine Rekonstruktion aufgrund von Insuffizienz oder Stenose. In 5 % der Fälle kam es zu einer Re-Stenose der

Aorta. 2% der Betroffenen benötigten eine operative Therapie der Mitralklappe. Nach 40 Jahren waren noch 39 % der Studienpopulation frei von Komplikationen wie Tod, Reoperation oder kardiovaskulären Ereignissen.(Hoimyr, Christensen et al. 2006). In einer Studie von Schreiber et al. mit 94 Patienten mit unterbrochenem Aortenbogen zeigte sich ein besseres Überleben bei einzeitigen Eingriffen. Eine erhöhte Sterblichkeit bestand vor allem bei zusätzlicher LVOTO. Nach 10 Jahren benötigten 51% der Patienten Reoperationen vor allem wegen residueller Engstellen oder LVOTO. (Schreiber, Eicken et al. 2000)

Manche Patienten präsentieren sich erst spät mit Symptomen weshalb eine Korrekturoperation erst im Erwachsenenalter erfolgt. Durch Linksherzinsuffizienz und Komorbiditäten besteht ein erhöhtes Operationsrisiko. Bei bereits Voroperierten Patienten werden aufgrund von Re-stenosen, Aneurysmaausbildungen oder auch der Entwicklung von Aortenklappenitien mit hoher Wahrscheinlichkeit weitere Reoperationen notwendig.

6.) Aortenklappenstenose:

Bei ca. 6% der angeborenen Herzfehler handelt es sich um Aortenklappenstenosen. Am häufigsten liegt eine bicuspide Aortenklappe vor. Mit zunehmendem Alter fibrosiert und verkalkt diese häufig, wodurch die Patienten dann meist aufgrund einer Stenose symptomatisch werden. Ab einer Öffnungsfläche der Klappe von $< 1,0\text{cm}^2$ ist die Stenose hämodynamisch relevant (Brickner, Hillis et al. 2000). Durch die Stenose kommt es, unter anderem, zur vermehrten Druckbelastung des linken Ventrikels mit den klassischen Symptomen Angina Pectoris, Synkopen und Linksherzinsuffizienz. Sobald Angina Pectoris auftritt, liegt die mittlere Überlebenszeit der Betroffenen nur noch bei 5 Jahren, bei Auftreten von Herzinsuffizienz, sogar nur bei 2 Jahren. Aus diesem Grund sollten symptomatische Patienten operativ korrigiert werden (Brickner, Hillis et al. 2000). Möglich ist z.B. ein mechanischer oder biologischer Klappenersatz. Bei Kindern wird die Stenose durch Ballonvalvuloplastie, Aortenklappenplastik oder mit der Ross Operation behandelt.

Im Erwachsenenalter kommt es bei der Gruppe der Patienten mit angeborener Aortenstenose oft zu Reoperationen aufgrund von Klappeninsuffizienz oder Stenosen.

In einer Studie mit 225 Patienten die eine Ballonangioplastie bei angeborener Aortenstenose erhalten hatten lag die Zahl der Reoperationen im Follow up von 9 Jahren bei 44%. 13% davon erhielten im Verlauf eine operative Rekonstruktion, 23% einen Klappenersatz. Nach 20 Jahren musste bei insgesamt bei 46% +/- 4% des Kollektives die Aortenklappe ersetzt werden.(Brown, Dipilato et al. 2010)

Nach einer Studie von Siddiqui bei der die Langzeitergebnisse nach operativer Klappenrekonstruktion und Ballondilatation bei Neugeborenen und Kindern verglichen wurden zeigte sich ein besseres Outcome mit weniger Reoperationen im Kollektiv der primär operierten Patienten. Nach 5 Jahren waren 27% nach Angioplastie vs. 65 % nach Operation frei von Reoperationen. Insgesamt lag die Zahl der Patienten die nach 20 Jahren einen Klappenersatz benötigten bei 45% +/- 7%.(Siddiqui, Brizard et al. 2013)

Auch in der Patientengruppe der Aortenklappenstenosen ist also im Erwachsenenalter mit mehrfachen Reoperationen zu rechnen. Je später eine Korrekturoperation erfolgt desto höher ist das Risiko für Komplikationen insbesondere aufgrund der erhöhten Druckbelastung des linken Ventrikels.

Zyanotische Vitien:

Bei zyanotischen Vitien leidet der Patient unter einer Hypoxämie. Dies kann zu Problemen wie Polyglobulie, Leistungsverminderung, Entwicklungsverzögerung, Synkopen, Trommelschlegelfingern und Uhrglasnägel führen. Es liegt zumeist eine zentrale Zyanose vor, mit verminderter Sauerstoffsättigung des arteriellen Blutes, was sich sowohl durch die Pulsoxymetrie, als auch durch die Blaufärbung von Zunge und Mundschleimhaut bestätigen lässt. Die meisten Kinder mit zyanotischen Vitien erreichen unbehandelt nicht das Erwachsenenalter. Die häufigsten Ursachen für eine Zyanose durch angeborene Herzfehler beim Erwachsenen sind die Fallotsche Tetralogie und das Eisenmenger Syndrom (Brickner, Hillis et al. 2000).

Zu den zyanotischen Vitien zählen:

1.) Fallotsche Tetralogie:

Mit 65% ist die TOF der häufigste aller angeborenen zyanotischen Herzfehler. Insgesamt macht sie 10% aller angeborenen Herzfehler aus. Sie ist definiert als eine Kombination der folgenden Fehlbildungen:

- Obstruktion des rechtsventrikulären Ausflusstraktes
- Großer VSD
- Über dem VSD reitende Aorta
- Rechtsherzhypertrophie

Häufig ist die Fehlbildung mit weiteren Herzfehlern vergesellschaftet. So liegt bei 25% der Patienten ein rechter Aortenbogen vor, bei 10% ein ASD und bei weiteren 10% kommt es zu Anomalien der Koronararterien (Brickner, Hillis et al. 2000).

Durch einen großen VSD kann ein Druckausgleich zwischen linkem und rechtem Ventrikel bestehen. Durch die vorhandene RVOTO fließt das systemvenöse Blut zum Teil über den VSD direkt in den Körperkreislauf und nicht über die Lunge. Dadurch kommt es bei den Patienten zur zentralen Zyanose. Die RVOTO kann subvalvulär, valvulär, supra-valvulär und kombiniert vorliegen.

Je hochgradiger die RVOTO, desto schwerer ist das Krankheitsbild. Aufgrund der erhöhten Druckbelastung entwickelt sich eine Rechtsherzhypertrophie.

Klinisch fallen die Patienten durch Atemnot, welche bereits im ersten Lebensjahr auftritt, auf. Es kann, durch Engstellung des hypertrophierten Infundibulums, bei Säuglingen und Kleinkindern zu so genannten hypoxischen Anfällen kommen. Außerdem leiden die Betroffenen unter Einschränkungen der Leistungsfähigkeit.

Unbehandelt versterben die meisten Patienten noch im Kindesalter, so erreichen z.B. nur 3% das 40. Lebensjahr (Brickner, Hillis et al. 2000).

Man versucht heute bei allen Patienten eine Korrektur innerhalb der ersten 6 Lebensmonate durchzuführen. Vorzugsweise wird eine primäre Totalkorrektur vorgenommen. Ist dies aufgrund einer Hypoplasie der Pulmonalarterien nicht möglich, wird zunächst ein palliativer Eingriff durchgeführt (Lange 2006).

Palliativ besteht, die Möglichkeit mit einem Shunt den Fluss über die Lungestrombahn zu erhöhen. Heute gebräuchlich ist der modifizierte Blalock-Taussig-Shunt. Andere Arten der Shuntanlage sind obsolet, bedürfen aber der Erwähnung, da Patienten sich teilweise im Erwachsenenalter mit diesen historischen Shunts vorstellen.

- modifizierter Blalock-Taussig-Shunt: Seit-zu-Seit-Interponat aus Polytetrafluoroethylen zwischen A. subclavia und Pulmonalarterie (de Leval, McKay et al. 1981)
- Blalock-Taussig Shunt: Hier wird eine End-zu-Seit Anastomose zwischen A. subclavia und Pulmonalarterie hergestellt (Blalock and Taussig 1984).
- Zentraler-aorto-pulmonaler Shunt: Seit-zu-Seit-Interponat zwischen Aorta ascendens und Pulmonalarterienstamm (Ziemer 2009)
- Waterston-Cooley-Shunt: Anastomose zwischen Aorta Ascendens und rechter Pulmonalarterie (Cooley and Smith 1979)

Bei der Korrekturoperation, wird die RVOTO beseitigt. Stenosierende Muskelbündel werden dabei reseziert und der VSD wird verschlossen. Bei höhergradiger Hypoplasie des Pulmonalklappenringes, wird dieser gespalten und mithilfe eines transannulären Flickens erweitert (Lange 2006).

Die Operationsletalität liegt hierbei für Kinder bei <3%, für Erwachsene bei bis zu 11%. Dennoch wird diese Operation auch noch für erwachsene betroffene Patienten

empfohlen, da sie die Lebensqualität sowie Lebenserwartung steigert (Horer, Friebe et al. 2005)

Nach einer Korrekturoperation erreichen viele Patienten das Erwachsenenalter. In verschiedenen Studien werden häufig Reoperationen im Verlauf des Lebens beschrieben. So z.B. der Pulmonalklappenersatz aufgrund von Insuffizienz. Im Fall eines Pulmonalklappenersatzes kann es dann auch im weiteren Verlauf zu erneuten Operationen aufgrund von Insuffizienzen oder Stenosen der neuen Klappe kommen. In einer Studie mit 158 Patienten nach bereits erfolgtem Klappenersatz hatten 53% innerhalb von 10 Jahren signifikante Klappenfunktionsstörung. Weiterhin beschrieben werden Re-VSDs, eine erneute RVOTO und Stenosen der Pulmonalarterien. Bei einigen Patienten sind im Verlauf Ablationen von Rhythmusstörungen notwendig. In der Studie von Monro et al mussten von 177 TOF Patienten innerhalb von 20 Jahren nach Korrektur 11% erneut operiert werden wobei die Reoperationen mit einer höheren Letalität verbunden waren. (Monro, Alexiou et al. 2003; Oosterhof, Meijboom et al. 2006; Ho, Tan et al. 2007)

Die Zahl der Reoperationen für erwachsene Patienten mit korrigierter TOF ist hoch. Aufgrund der Komplexität des Herzfehlers kommt es häufig im Verlauf zu Klappenvitien, erneuten VSDs oder erneuter RVOTO. Reoperationen sind im Erwachsenenalter mit einem erhöhten Operationsrisiko verbunden.

2.) Transposition der großen Arterien:

Die komplette Transposition der großen Arterien macht etwa 10% aller angeborenen Herzfehler bei Kindern aus. Bei dieser Fehlbildung entspringt die Aorta aus dem rechten Ventrikel und liegt vorne. Die hinten liegende Pulmonalarterie entspringt aus dem linken Ventrikel. Dadurch sind der Körper- und der Lungenkreislauf komplett voneinander getrennt und parallel geschaltet. Ohne eine Shuntverbindung ist das Überleben nach der Geburt nicht möglich. In ca. 50% der Fälle liegt eine TGA mit intaktem Ventrikelseptum vor. Zusätzlich kann ein ASD und/oder PDA (einfache d-Transposition) bestehen. In jeweils 25% der Fälle liegt ein VSD mit oder ohne eine LVOTO (komplexe d-Transposition) vor (Lange 2006).

Ist eine Verbindung zwischen den beiden Kreisläufen vorhanden, ist die Zyanose weniger schwerwiegend. Eine LVOTO wirkt durch die Verminderung des Blutdurchflusses als Schutzfaktor gegen pulmonale Hypertonie, vermindert jedoch insgesamt die Menge an sauerstoffangereichertem Blut.

Ohne Operation liegt die Letalität bei allen Formen der TGA insgesamt bei 95% innerhalb der ersten 2 Lebensjahre(Herold 2011).

Es kann zur Überlastung des rechten Ventrikels, der den gesamten Körperkreislauf versorgen muss, kommen. Bei vorhandenem VSD besteht die Gefahr einer hohen Druckbelastung des linken Ventrikels und der Lungengefäße, sodass es zu Herzinsuffizienz kommen kann.

Therapeutisch besteht die Möglichkeit zu palliativen Eingriffen wie Ballon-Atrioseptostomie nach Rashkind (Rashkind and Miller 1966), oder historisch, einer Teilresektion des Vorhofseptums nach Blalock-Hanlon (Blalock and Hanlon 1950), um die Vermischung der beiden Blutkreisläufe zu fördern.

Eine pulmonaarterielle Bändelung kann sinnvoll sein, um die Druckbelastung der Lungengefäße zu reduzieren, wenn keine LVOTO vorliegt. Außerdem wird so der linke Ventrikel „trainiert“ um später nach einer anatomischen Korrektur den Druck im Körperkreislauf aufrechterhalten zu können (Lange 2006).

Mögliche Korrekturoperationen sind:

- Physiologische Korrektur: Vorhofumkehroperation nach Mustard oder Senning. Sie wird heute nur noch selten angewandt. Mithilfe eines Umkehrflickens aus Perikard oder künstlichem Material wird im Bereich der Vorhöfe das systemvenöse Blut über die Mitralklappe in den morphologisch linken Ventrikel und dann in den Lungenkreislauf geleitet. Das Blut der Lungenvenen fließt an diesem neu geschaffenen Vorhof vorbei in den morphologisch rechten Ventrikel und von dort in die Aorta(Mustard, Chute et al. 1954; Senning 1959)
- Arterial Switch Operation: Diese Operation sollte innerhalb der ersten 4 Lebenswochen erfolgen, damit der linke Ventrikel noch in der Lage ist Systemdruck für den Körperkreislauf aufzubauen. Aorta und Pulmonalarterie werden umgelagert und in die anatomisch richtige Position gebracht. Hierbei

müssen auch die Koronararterien entsprechend umgelagert werden. Dieser Eingriff ist heute das Verfahren der Wahl (Lange 2006).

- Rastelli Operation: Dabei handelt es sich um eine intraventrikuläre Korrekturoperation. Über einen Tunnelpatch durch den VSD, wird der linke Ventrikel mit der Aorta verbunden. Der rechte Ventrikel wird über ein Homograft oder ein klappentragendes Conduit, mit der zuvor abgetrennten Pulmonalarterie verbunden (Rastelli, Wallace et al. 1969; Lange 2006).

Heute wird aufgrund der guten Langzeitergebnisse und der geringen perioperativen Letalität vor allem die Arterial Switch Operation eingesetzt (Serraf, Lacour-Gayet et al. 1993; Gutgesell, Massaro et al. 1994; Horer, Schreiber et al. 2009).

Nach den operativen Eingriffen, kann es im Verlauf zu Insuffizienzen, Stenosen oder Re-VSDs kommen. Auch Störungen der AV-Klappen, oder Herzrhythmusstörungen sind möglich, sodass im Verlauf des Lebens weitere Eingriffe nötig werden können. Frei von Reoperationen nach 20 Jahren bei einer Studie mit insgesamt 929 Patienten blieben bei der Senning Operation 88,7%, bei der Arterial Switch Operation 75% und bei der Mustard Operation 70,6%, wobei die höchste Überlebensrate nach 20 Jahren bei der Arterial Switch Operation lag. Bei den Ursachen für Reoperationen handelt es sich in der Gruppe der Patienten mit Mustard/Senning Operationen vor allem um Undichtigkeiten und Stenosen im Bereich des Flickens und Dysfunktionen des systemischen rechten Ventrikels. Bei der Arterial Switch Operation führen vor allem Stenosen des rechts- und des linksventrikulären Ausflusstraktes, sowie ein notwendiger Klappenersatz der Neoaorta zu erneuten Eingriffen.(Horer, Schreiber et al. 2009)

Aufgrund der hohen Letalität bei unbehandelten Patienten erreichen praktisch nur voroperierte Patienten das Erwachsenenalter. Bei vielen werden Reoperationen notwendig, welche je nach Komorbiditäten mit erhöhten Operationsrisiken verbunden sind.

3.) Kongenital korrigierte Transposition der großen Arterien:

Dieser Herzfehler ist kein zyanotisches Vitium. Die Aorta entspringt aus dem rechten Ventrikel, die Pulmonalarterie aus dem linken. Die Besonderheit in diesem Fall ist, dass jedoch auch die beiden Ventrikel vertauscht sind (Ventrikelinversion). Es besteht, ohne weitere Fehlbildungen, keine Zyanose und die Aorta liegt vorne und links (l-TGA) (Keck/G.Hausdorf 2002).

In einem solchen Fall ist also der rechte Ventrikel als Systemventrikel zu sehen. Da es häufig zunächst nicht zu Symptomen kommt, wird bei vielen der Betroffenen die Diagnose erst im Erwachsenenalter gestellt. So wurde in einer Kohortenstudie 66% der Patienten erst im Erwachsenenalter diagnostiziert, 17% davon im Alter von über 60 Jahren (Beauchesne, Warnes et al. 2002; Bullock-Palmer and Rohen 2009).

Durch die anatomischen Besonderheiten dieses Herzfehlers, kann es bei den Patienten zu Herzrhythmusstörungen kommen. Auch die Entwicklung eines kompletten AV Blocks ist typisch und kommt bei 45% der Betroffenen bis zum 20. Lebensjahr vor (Keck/G.Hausdorf 2002).

Außerdem entwickeln 25% der Patienten mit unkomplizierter ccTGA bis zum 45. Lebensjahr eine Herzinsuffizienz (Graham, Bernard et al. 2000; Bullock-Palmer and Rohen 2009).

Operativ gibt es beispielsweise die Möglichkeit einer anatomischen Korrektur, wie der „Double Switch Operation“, die eine arterielle oder eine atriale Switch Operation kombinieren (Reddy, McElhinney et al. 1997). Bei einer physiologischen Korrektur wird nur das begleitende Vitium korrigiert. Die diskordante atrioventrikuläre und ventrikuloarterielle Verbindung bleibt bestehen. Die Überlebensraten bei beiden Eingriffsarten sind vergleichbar (Shin'oka, Kurosawa et al. 2007; Horer, Schreiber et al. 2008)

Problematisch ist vor allem, dass durch den zumeist spät entdeckten Herzfehler häufig schon eine Herzinsuffizienz vorliegt, die nach dem Eingriff weiterbestehen kann. In diesem Fall kann sogar eine Herztransplantation nötig werden. (Beauchesne, Warnes et al. 2002)

Notwendige Folgeoperationen werden vor allem auf Grund von Trikuspidalinsuffizienz oder Dysfunktionen des eingesetzten Conduits beschrieben. Nach der anatomischen Korrektur sind zum Teil mehr Folgeeingriffe im Laufe des

Lebens notwendig, wobei jedoch die Klappen- und Ventrikelfunktion bei diesen Patienten im Vergleich besser waren. (Horer, Schreiber et al. 2008)

Anders als bei der Transposition der großen Arterien gibt es in der Gruppe der ccTGA Patienten aufgrund der zum Teil erst spät einsetzenden Symptomatik einige, welche erst im Erwachsenenalter operiert werden. Durch die dann teilweise schon bestehende Herzinsuffizienz oder bestehende Herzrhythmusstörungen besteht in diesem Fall ein erhöhtes Operationsrisiko. Auch bei im Kindesalter voroperierten Patienten ist im Erwachsenenalter mit Reoperationen zu rechnen.

4.) Double Outlet Right Ventricle, DORV:

Beim so genannten Double Outlet Right Ventricle, handelt es sich um einen Sammelbegriff für Herzfehler, bei denen sowohl Aorta als auch Pulmonalarterie aus dem rechten Ventrikel entspringen. Der linke Ventrikel hat als einzigen Auslass einen VSD welcher restriktiv sein kann und damit zur erhöhten Druckbelastung des linken Ventrikels führt. Dieses Krankheitsbild kann in sehr verschiedenen Formen auftreten. Nach dem minimal Dataset der EACTS Datenbank (Database) werden vier Formen unterschieden (Walters, Mavroudis et al. 2000; Artrip, Sauer et al. 2006):

- VSD Typ:
 1. Subaortale Lage, welche in ca. 50% der Fälle auftritt
 2. Doubly committed VSD (ohne pulmonale Ausflusstraktobstruktion), welcher in ca. 10% der Fälle auftritt. Der VSD liegt im trabekulären Bereich des interventrikulären Septums, direkt zwischen den Segeln der Aorten- und der Pulmonalklappe.
- TOF-Typ
 1. Subaortale Lage mit pulmonaler Ausflusstraktobstruktion
- TGA-Typ: Subpulmonale VSDs (Taussig-Bing)
- DORV non-committed VSD: Lage ohne Bezug zur Aorten- und Pulmonalklappe, kann mit oder ohne pulmonale Ausflusstraktobstruktion auftreten.

Entscheidend für Klinik und Hämodynamik ist die Lage des VSD in Bezug zu den großen Gefäßen. Liegt der VSD direkt unter der Aorta, fließt das arterialisierte Blut größtenteils in den Körperkreislauf. Bei Lage unter der Pulmonalarterie fließt es vor allem in den Lungenkreislauf. (Keck/G.Hausdorf 2002)

Die Art des DORV beeinflusst die operativen Möglichkeiten und Ergebnisse. Bei subaortaler VSD Lage, bzw. Doubly committed VSD gibt es z.B. folgende Operationstechniken, welche auch als biventrikulär bezeichnet werden:

- Beim VSD Typ ohne RVOTO wird eine intraventrikuläre Tunnelreparatur bevorzugt, welche den linken Ventrikel über den VSD mit der Aorta verbindet. Die Ergebnisse dieses Eingriffes sind gut, dennoch können Reoperationen aufgrund von subaortalen Obstruktionen, pulmonalen Ausflusstraktsobstruktionen oder aufgrund residueller VSDs nötig werden (Walters, Mavroudis et al. 2000).
- Beim DORV-TOF Typ mit RVOTO, ähnelt die Korrektur, der TOF Korrektur. Der VSD wird allerdings mittels Tunneltechnik verschlossen. In Sonderfällen kann es nötig werden ein klappentragendes, extrakardiales Conduit zu platzieren, um die RVOTO zu umgehen (Walters, Mavroudis et al. 2000).

Hat der VSD keinen Bezug zur Aorta und es liegt ein DORV TGA-Typ vor, handelt es sich um ein sehr komplexes Krankheitsbild. Es gibt eine Vielzahl an verschiedenen Operationsmöglichkeiten:

- Patch Tunnelung des VSD zur Pulmonalarterie mit anschließender Vorhofumkehr (Mustard oder Senning) (Piccoli, Pacifico et al. 1983)
- Tunnelung des VSD zur Pulmonalarterie mit anschließender arterieller Switch Operation (Kanter, Anderson et al. 1986)
- Tunnelung des VSD zur Pulmonalarterie, Schaffung einer aortopulmonalen Verbindung (Damus-Kaye-Stansel Prozedur) , und die Platzierung eines extrakardialen Klappentragenden Conduits zwischen rechtem Ventrikel und distaler Pulmonalarterie (Ceithaml, Puga et al. 1984).
- Direkte Tunnelverbindung zur Aorta mit oder ohne Versetzung der Pulmonalarterie (Walters, Mavroudis et al. 2000).

- Totale oder teilweise intraventrikuläre Tunnelreparatur, bei der weder eine Umkehroperation noch ein extrakardiales Conduit notwendig wird. (z.B. Technik nach Abe und Doty, nach Patrick-McGoon oder nach Kawashima) (Walters, Mavroudis et al. 2000; Artrip, Sauer et al. 2006).

Im Verlauf kommt es aufgrund der Komplexität der Eingriffe häufig zu verschiedenen Reoperationen. Wie z.B. bei Persistenz einer Reststenose im RVOT oder bei Entwicklung einer therapiepflichtigen Pulmonalinsuffizienz.

Nach Implantation eines Conduits vom RV zur Pulmonalarterie oder vom LV zur Aorta kann eine definitive Reoperation zum Conduitsersatz z.B. bei Stenose, Insuffizienz oder Größenmismatch bzw. bei subaortaler Obstruktion notwendig werden.(Bertram 2013)

Aufgrund der Komplexität des Herzfehlers mit entsprechender Symptomatik erfolgen die ersten Operationen im Kindesalter. Im Erwachsenenalter sind dann Folgeoperationen zu erwarten.

5.) Single Ventricle:

Bei einer funktionell univentrikulären Zirkulation können viele verschiedene Herzfehler vorliegen. Bei all diesen Herzfehlern, liegt nur ein ausreichend funktionsfähiger Ventrikel vor. Dieser wird als dominanter Ventrikel bezeichnet und kann sowohl ein rechter als auch ein linker Ventrikel sein. Nur selten liegt wirklich ein Ventrikel alleine vor, sondern es gibt zusätzlich einen zweiten rudimentär angelegten Ventrikel, ohne Verbindung zu den Vorhöfen (Lange 2006).

Der Dominante Ventrikel ist mit den Vorhöfen verbunden und mit einer der großen Arterien. Durch diese Morphologie bedingt, sind Körper- und Lungekreislauf nicht getrennt hintereinander geschaltet, sondern verlaufen gemeinsam. Das arterielle und das venöse Blut vermischen sich im dominanten Ventrikel und es kommt zur zentralen Zyanose. Unbehandelt führt diese Fehlbildung zumeist rasch zum Tod des Patienten (Jacobs and Mayer 2000; Keck/G.Hausdorf 2002).

Die zugrundeliegenden Herzfehlbildungen die zur univentrikulären Zirkulation führen sind vielfältig. Eine Einteilung ist z.B. nach dem STS-Congenital heart surgery Database Committee bzw. der EACTS möglich:

- Single Ventricle, DILV: Zwei funktionsfähige AV-Klappen münden in den dominanten linken Ventrikel. Das Blut beider Vorhöfe fließt in diesen. Zum rudimentären Ventrikel kann ein VSD bestehen. Hinzukommen können weitere Fehlbildungen wie eine Pulmonalstenose oder –Atresie, oder eine TGA. Das Blut fließt vom Ventrikel in eine der beiden, oder in beide, großen Arterien bzw. auch über den VSD in den rudimentären Ventrikel (Jacobs and Mayer 2000; Lange 2006).
- Single Ventricle, DIRV: Gleiche Situation wie oben beschrieben, nur das der rechte Ventrikel der Dominante ist.
- Single Ventricle, Mitralatresie: Die Verbindung zwischen linkem Ventrikel und linkem Vorhof ist verschlossen. Das Blut fließt über einen ASD in den rechten Vorhof und mit dem venösen Blut vermischt in den rechten Ventrikel. Von dort kann es über einen VSD in den unterentwickelten linken Ventrikel und in die großen Gefäße fließen. Der ASD ist regelhaft restriktiv, sodass es zum Rückstau des Blutes in die Lungegefäße und zum Lungenödem kommen kann. Die Symptomatik richtet sich nach der Menge der Lungendurchblutung (Jacobs and Mayer 2000; Keck/G.Hausdorf 2002).
- Single Ventricle, Trikuspidalatresie: es besteht keine Verbindung zwischen rechtem Ventrikel und rechtem Vorhof. Das Blut fließt über einen ASD in den linken Vorhof und gemischt mit dem arterialisierten Blut in den linken Ventrikel. Zum rudimentären rechten Ventrikel besteht ein VSD. Der linke Ventrikel versorgt Körper- und Lungenkreislauf. Hinzu kommen oft weitere Fehlbildungen wie TGA, Pulmonalatresie und –stenose (Jacobs and Mayer 2000; Keck/G.Hausdorf 2002).
- Single Ventricle, unbalancierter AVSD: Es besteht ein tiefsitzender ASD I und ein Inlet VSD. Somit sind alle 4 Herzhöhlen miteinander verbunden. Mitral- und Trikuspidalklappe bilden zusammen eine Klappe. Diese ist überwiegend dem rechten oder dem Linken Ventrikel zugeordnet (unbalanciert) (Jacobs and Mayer 2000; Keck/G.Hausdorf 2002).
- Single Ventricle Heterotaxie
- Single Ventricle, Andere

Es gibt verschiedene operative Möglichkeiten, wenn ein Single Ventricle vorliegt. Die Korrektur der univentrikulären Zirkulation wird als „definitive Palliation“ bezeichnet,

da der postoperative Zustand nicht als „normale“ Zirkulation angesehen werden kann (Keck/G.Hausdorf 2002). Hier soll nur ein grober Gesamtüberblick über die verschiedenen Operationsmöglichkeiten gegeben werden.

Die erste operative Methode wurde entwickelt von Fontan und Baudet (Fontan and Baudet 1971). Hierbei wird die rechte Pulmonalarterie durchtrennt und mit der oberen Hohlvene verbunden. In einer Modifikation wurde der rechte Vorhof mit der Pulmonalarterie verbunden. Somit fließt das venöse Blut aus dem Körperkreislauf direkt in den Lungenkreislauf ohne den pumpenden Ventrikel (Lange 2006).

Inzwischen gibt es eine Vielzahl an Variationen dieses ursprünglichen Eingriffes.

Heute wird zumeist die laterale Tunneltechnik und totale cavopulmonale Anastomose bevorzugt. Die V. cava superior wird mit der rechten PA anastomosiert. Die untere Hohlvene wird dann entweder intrakardial als lateraler Tunnel, oder extrakardialer Conduit mit der Pulmonalarterie verbunden.(Ziemer 2009)

In einer Studie mit 121 Patienten nach Fontan Operation waren im Follow up von 20 Jahren bei 25 % Reoperationen notwendig. Wobei sich die Zahlen je nach Eingriffsart unterscheiden. In dieser Studie wurde unter anderem die atriopulmonale Anastomose in eine totale cavopulmonale Anastomose umgewandelt, es kam zu LVOTO Resektionen, Rekonstruktion der Pulmonalarterie, Homografterersatz, Aortenklappenersatz und Vorhofpatchrevisionen.(Ono, Boethig et al. 2006)

Da der Herzfehler unbehandelt rasch zum Tode führt erreichen nur voroperierte Patienten das Erwachsenenalter. Da eine „normale“ Zirkulation nicht erreicht werden kann und es sich um einen umfangreichen Eingriff im Kindesalter handelt ist im Erwachsenenalter mit erneuten Eingriffen zu rechnen.

Neue Risikofaktoren:

GUCH Patienten präsentieren sich zum Zeitpunkt einer Herzoperation mit anderen Risikofaktoren im Vergleich zu Kindern. Bei Neugeborenen erhöht z.B. die Frühgeburtlichkeit das Sterblichkeitsrisiko, dieser Faktor ist bei Erwachsenen irrelevant. Im Gegensatz dazu ist bei Erwachsenen die Adipositas, ein Diabetes

mellitus, ein Nikotinabusus oder beispielsweise eine Niereninsuffizienz möglicherweise ein Risikofaktor. (Perloff and Warnes 2001)

Während bei Kindern das Risiko größtenteils durch die Komplexität des Eingriffs bestimmt wird, ist bei Erwachsenen bei der Risikoerwägung der Zustand des Patienten ein wichtiger Teilaspekt. Vereinfacht ausgedrückt: Es kommt bei GUCH Patienten nicht nur darauf an was operiert wird, sondern auch bei wem.

Risikoscores:

Patienten, die einen oder mehrere der genannten Risikofaktoren aufweisen, haben ein erhöhtes Sterblichkeitsrisiko im Rahmen herzchirurgischer Eingriffe, im Vergleich zu Patienten, die diese Risikofaktoren nicht aufweisen (Dore, Glancy et al. 1997; Berdat, Immer et al. 2004; Bhat and Sahn 2004).

All die oben genannten, neuen Faktoren, können das Ergebnis der notwendigen Operationen beeinflussen. Es ist deshalb sowohl für Ärzte, als auch für die Patienten, wichtig zu wissen, mit welchem Letalitätsrisiko ein bevorstehender Eingriff verbunden ist. Daher wurden bis heute verschiedene Scores entwickelt um dieses Risiko einschätzen zu können. Im Folgenden soll auf einige der schon bekannten Scores, welche speziell für herzchirurgische Eingriffe entwickelt worden sind, eingegangen werden.

EuroSCORE:

Der EuroSCORE wurde entwickelt um die Frühletalität nach Bypassoperationen bei Erwachsenen abzuschätzen. Der Score ist eingeteilt in drei Risikostufen 1. niedriges Risiko (0-2 Punkte), 2. Mittleres Risiko (3-5 Punkte) und 3. hohes Risiko (6 oder mehr Punkte). Die Punkte ergeben sich aus verschiedenen Risikofaktoren des Patienten. Diese Faktoren werden jeweils unterschiedlich gewertet. So erhalten z.B. allgemeine Faktoren wie Alter über 60 Jahre für jeweils weitere 5 Jahre einen Punkt, weibliches Geschlecht erhält einen Punkt. Nicht kardiale Risikofaktoren werden mit zwei Punkten gewertet, wie z.B. Karotisstenosen über 50% oder neurologische

Defizite. Kardiale Faktoren wie Endokarditis oder vorausgegangene herzchirurgische Eingriffe erhalten 3 Punkte.(Nashef, Roques et al. 1999; Roques, Nashef et al. 1999)

Aristoteles und RACHS-1 score:

Der RACHS-1 Score wurde von einem Expertengremium entwickelt für kongenitale Herzfehler im Kindesalter. Er teilt die Patienten in 6 Risikogruppen ein. Dabei entscheidet die geplante Operation die Risikogruppe. So fällt zum Beispiel der ASD Verschluss in Gruppe 1, die TOF Korrektur in Gruppe 2, die Norwood Operation in Gruppe 6. Je höher die Gruppe, desto höher ist das Risiko für die postoperative Letalität. (Jenkins, Gauvreau et al. 2002)

Der Aristotle Basic Score (ABC) basiert auf Expertenmeinungen (Aristotle Institute, Denver, Colorado; (Aristotleinstitute)aristotleinstitute.org). Er wurde entwickelt nach der internationalen STS-EACTS Nomenklatur für kongenitale Herzfehler, mithilfe des so genannten minimal Dataset (Database). Der Score wird bestimmt von der durchgeführten Hauptoperation und ist je nach Komplexität dieser Operation hoch oder niedrig. Er setzt sich zusammen aus der zu erwartenden Morbidität, Letalität und der Komplexität der Operation, für die jeweils 1-5 Punkte vergeben werden können. Der größtmögliche Scorewert ist demzufolge 15 Punkte. Der direkte Verschluss eines PFO hat z.B. einen Score von 3, eine Arteriale Switch Operation, hat einen Score von 10. Auch bei diesem Score korreliert ein hoher Wert mit einer höheren postoperativen Letalität (Lacour-Gayet, Clarke et al. 2004). Der Aristotle Comprehensive Complexity Score setzt sich, aus den Daten des ABC Score und aus operationsabhängigen und –unabhängigen Faktoren zusammen.

Er berücksichtigt, wenn mehrere Prozeduren durchgeführt werden und ob weitere Risikofaktoren vorliegen, wie z.B. Herzrhythmusstörungen, Endokarditis, oder Chromosomenanomalien. (Lacour-Gayet, Clarke et al. 2004; Lacour-Gayet and Clarke 2005).

Die Aristotle Score Modelle wurden als Komplexitätsscores entwickelt um Leistungen vergleichbar zu machen. Die Modelle wurden primär nicht entwickelt um Letalität vorherzusagen, haben sich hierfür aber dennoch als nützlich und spezifisch erwiesen. (Lacour-Gayet, Clarke et al. 2004)

Zielsetzung:

Ein Grundproblem bei der Entwicklung eines Risikoscores speziell für Erwachsene Patienten mit angeborenen Herzfehlern, ist die große Vielzahl an verschiedenen Läsionen, die zum Teil schon voroperiert und/ oder sehr komplex sind. Hinzu kommt, dass es für jeden einzelnen Herzfehler verschiedene Operationsmöglichkeiten gibt.

Auch die zusätzlichen Risikofaktoren, die der einzelne Patient mitbringt, müssen berücksichtigt werden.

Der EuroSCORE ist gut geeignet die postoperative Letalität vorauszusagen, wenn er bei Patienten mit erworbenen Herzerkrankungen angewendet wird. Hierbei ist er auch bezüglich der 1 Jahres Letalität gut anwendbar (Nashef, Roques et al. 1999; Nilsson, Algotsson et al. 2006). Allerdings ist er nicht geeignet für die Anwendung bei Patienten mit angeborenen Herzerkrankungen (Putman, van Gameren et al. 2009).

Der Aristotle und der RACHS-1 Score korrelieren gut mit der Krankenhausletalität von Kindern mit angeborenen Herzerkrankungen (Jacobs, Jacobs et al. 2009). Allerdings wurde ihre Aussagekraft noch nicht für Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern nachgewiesen.

Daher sollen nun in dieser Arbeit der ABC Score und der ACC Score, bezüglich ihrer Aussagekraft bei dieser Patientengruppe beurteilt werden.

Patienten und Methoden

Erfasste Daten:

Im Rahmen der vorliegenden Studie wurden die Daten von insgesamt 495 Patienten erfasst, die zwischen dem 01.01.2004 und dem 31.12.2008 am Deutschen Herzzentrum München an einem angeborenen Herzfehler operiert wurden.

Eingeschlossen wurden dabei diejenigen Patienten, bei denen, erstmalig oder wiederholt, Eingriffe an angeborenen Herzfehlern oder Fehlbildungen der großen Gefäße durchgeführt wurden. Mehrere Aufenthalte eines Patienten während des Studienzeitraums wurden jeweils als einzelner Fall behandelt. Mehrere Operationen im Rahmen eines Aufenthaltes wurden als ein Fall eingetragen.

Ausgeschlossen wurden alle Patienten unter 16 Jahren und solche, bei denen keine Sternotomie bzw. Thorakotomie durchgeführt wurde z.B. für den Wechsel eines Schrittmacheraggregates.

Ein Fall beinhaltet mindestens eine Operation. Diese Operation stellt die Indexoperation dar. Mögliche weitere Operationen während eines Falles wurden als Komplikationen gewertet. Ausnahmen bestehen bei geplanten zweizeitigen Operationen. Eine Operation beinhaltet mindestens eine Prozedur. Bei Kombinationsoperationen können mehrere Prozeduren einer Operation zugeordnet werden.

Die Erfassung der Daten erfolgte retrospektiv, anhand der Patientenakten und der elektronischen Datenbank des Deutschen Herzzentrums München. Zur Auswertung benutzt wurden Operationsbericht, Anästhesiebericht und Entlassbrief des zur Operation gehörigen Aufenthaltes. Die Daten wurden dann in Microsoft Excel 2003 (Microsoft Corporation, Redmond/WA, USA) eingefügt. Die Tabelle umfasste für jeden Fall eine Zeile und war unterteilt in folgende Hauptbereiche:

- Demographische Daten
- Präoperativer Zustand und eingriffsunabhängige Faktoren

- Vorherige herzchirurgische Eingriffe und Interventionen
- Hauptdiagnose, aktuelle Diagnose und aktueller Eingriff
- Postoperativer Verlauf und Komplikationen
- Krankenhausletalität, bzw. Todesursache

Demographische Daten:

Diese beinhalteten die notwendigen Daten für die Identifikation des Patienten wie Name, Alter und Geschlecht. Außerdem wurde jedem Patienten zur Identifizierung einmalig eine PIN, sowie eine fallspezifische GUCH Nummer zugeteilt. In die Auswertung mit einbezogen wurden von diesen Daten das Alter zum jeweiligen Klinikaufenthalt und das Geschlecht der Patienten. Die Auswertung erfolgte später anonymisiert.

Präoperativer Zustand und eingriffsunabhängige Faktoren:

Alle eingriffsunabhängigen klinischen kardialen und nicht kardialen Faktoren, die in der EACTS Nomenklatur enthalten sind wurden erfasst. Außerdem wurde aus dem Aufnahmebefund das NYHA Stadium (New York Heart Association) ermittelt und eingetragen. Hierbei wurde das folgende Schema (Herold 2011) angewendet:

- NYHA I Beschwerdefreiheit, normale körperliche Belastbarkeit
- NYHA II Beschwerden bei stärkerer körperlicher Belastung
- NYHA III Beschwerden schon bei leichter körperlicher Belastung
- NYHA IV Beschwerden in Ruhe

Für jeden Patienten wurde bestimmt welcher Ventrikel als Systemventrikel fungiert. Diese Einteilung war entweder vom Herzfehler selbst, oder von der Art der Voroperationen abhängig. Grundsätzlich wurde festgelegt ob beim Patienten vor dem geplanten Eingriff eine uni- oder eine biventrikuläre morphologische Ventrikelsituation vorlag, und ob der rechte oder der linke Ventrikel dominant waren.

Im Falle einer biventrikulären morphologischen Grundsituation, wurden die Diagnosen, wie folgend dargestellt, als rechter- oder linker Systemventrikel eingeteilt:

- **Rechter Systemventrikel:** TGA nach Vorhofumkehr, ccTGA
- **Linker Systemventrikel:** alle verbliebenen Vitien

Bei einer univentrikulären Situation gab es folgende Zuteilungsmöglichkeiten:

- **Dominanter RV:** Mitralatresie, DIRV, rechtsdominanter AVSD
- **Dominanter LV:** DILV, DOLV, TA, linksdominanter AVSD

Diagnose und Operation:

Aus Operationsberichten, Anästhesieprotokoll und den Datenblättern der Kardioelektronik wurden die einzelnen Diagnosen und Prozeduren nachvollzogen und anschließend nach der EACTS/STS Congenital Database (Database) kategorisiert (Jacobs 2000). Für jeden Fall wurde die Hauptdiagnose erfasst. Als Hauptdiagnose wurde dabei jeweils die angeborene Grunderkrankung des Herzens aufgenommen. Lag ein kombiniertes Herzvitium vor, wurde das hämodynamisch relevantere als Hauptdiagnose ausgewählt.

Die Diagnosen und Eingriffe wurden hierbei in folgende Übergruppen eingeteilt (siehe Tabelle1):

- Rechtsherzläsionen
- Linksherzläsionen
- Septumdefekte
- Defekte von thorakalen Arterien und Venen
- Pulmonalvenöse Anomalien
- Single Ventricle

- Palliative Prozeduren
- Systemvenöse Anomalien
- Elektrophysiologische Prozeduren
- Sonstige
- Interventionen

Als Hauptprozedur wurde jeweils die Prozedur mit dem höchsten ABC Score gewertet. Zusätzlich durchgeführte Prozeduren wurden als Nebenprozedur codiert. Die Hauptprozedur wurde noch nach Palliation oder Korrektur eingeteilt, wobei die Korrektur eine Prozedur war, bei der anschließend beide Körperkreisläufe voneinander getrennt waren und alle Vitien ohne Residuen beseitigt waren. Ebenfalls eingefügt wurden allgemeine Operationsdaten wie Operationsdauer und kardiale Ischämiezeit. (siehe Tabelle 2)

ABC und ACC Score

Der ABC Score wurde aus den erhobenen Daten für jeden Fall bestimmt. Hierfür wurden die, nach der Kodierung der EACTS eingetragenen, Hauptprozeduren genutzt. Bei mehreren Prozeduren während einer Operation wurde die Prozedur mit dem höchsten ABC Score als Hauptprozedur gewertet.

Weiterhin wurde aus den gesammelten Daten der ACC Score bestimmt. Zur Bestimmung des ACC Score mussten zusätzlich zum ABC Score, folgende Faktoren berücksichtigt werden:

- **Eingriffunabhängige Faktoren:** wie extrakardiale Faktoren, operationstechnische Faktoren und klinische Faktoren
- **Eingriffabhängige Faktoren:** wie Mehrfacheingriffe, Endokarditis, Alter, anatomische Gegebenheiten (siehe Tabelle 3)

Die Codierung erfolgte gemäß den Richtlinien des (Aristotle Institute, Denver, Colorado; (Aristotleinstitute)www.aristotleinstitute.org).

Postoperativer Verlauf und Komplikationen:

Anhand der Entlassbriefe wurde bei den Patienten die Intensivbehandlungszeit in Tagen nach dem Eingriff erfasst, und das Auftreten von postoperativen Komplikationen. Die postoperativen Komplikationen wurden wieder nach EACTS/STS kodiert (siehe Tabelle 4). Kam es nach dem Haupteingriff zu weiteren, bei Aufnahme ungeplanten Eingriffen so wurden diese ebenfalls in die Liste aufgenommen. Für die Codierung der Diagnosen, Risikofaktoren, Prozeduren und Komplikationen wurden die Begriffe der EACTS/STS Nomenklatur nicht ins Deutsche übersetzt.

Endpunkt Krankenhausletalität:

Um die Risikofaktoren auswerten zu können und die jeweiligen Risikoscores bezüglich ihrer Aussagekraft zu bewerten, wurde als Endpunkt die Krankenhausletalität festgelegt, definiert als Tod innerhalb von 30 Tagen nach der Operation oder während des postoperativen stationären Aufenthaltes. Aus Operationsbericht und Entlassbrief, wurde die Krankenhausletalität bestimmt. Im Todesfall wurde die Todesursache eingetragen. Der Vitalstatus der Patienten, die vor dem 30. postoperativen Tag entlassen wurden, wurde aus der herzchirurgischen Datenbank und aus Ambulanzbesuchen bestimmt.

Statistische Vorgehensweise:

Die Ergebnisse wurden als Mittelwert mit Standardabweichung, oder als Median mit Range (Minimum bis Maximum) angegeben. Kategorische Variablen wurden als relative Häufigkeiten angeführt.

Zusätzlich zu den im ABC und ACC Score berücksichtigten Risikofaktoren für Krankenhausletalität, wurde der Einfluss von fünf weiteren potenziellen Risikofaktoren auf die Krankenhausletalität untersucht welche nicht in den Aristotle Score Modellen enthalten sind. Diese Faktoren waren:

- Alter
- Geschlecht
- Status anhand der NYHA Klassifikation
- Rechter Ventrikel als Systemventrikel
- Funktioneller singulärer Ventrikel

Diese Faktoren wurden mittels eines logistischen Regressionsmodells für den Endpunkt Krankenhausletalität analysiert.

Die Relevanz der Scores bzgl. des Endpunktes wurde mittels der AuROC Kurve abgeschätzt. Die Analysen wurden mit SPSS 18.0 für Windows (SPSS inc, Chicago, IL) erstellt. Zur graphischen Aufbereitung der Daten in Form von Diagrammen, wurde das Programm Microsoft® Excel 2003 (Microsoft Corporation, Redmond/WA, USA) verwendet.

Ergebnisse

Ausgangssituation:

Allgemeine Daten und präoperativer Zustand:

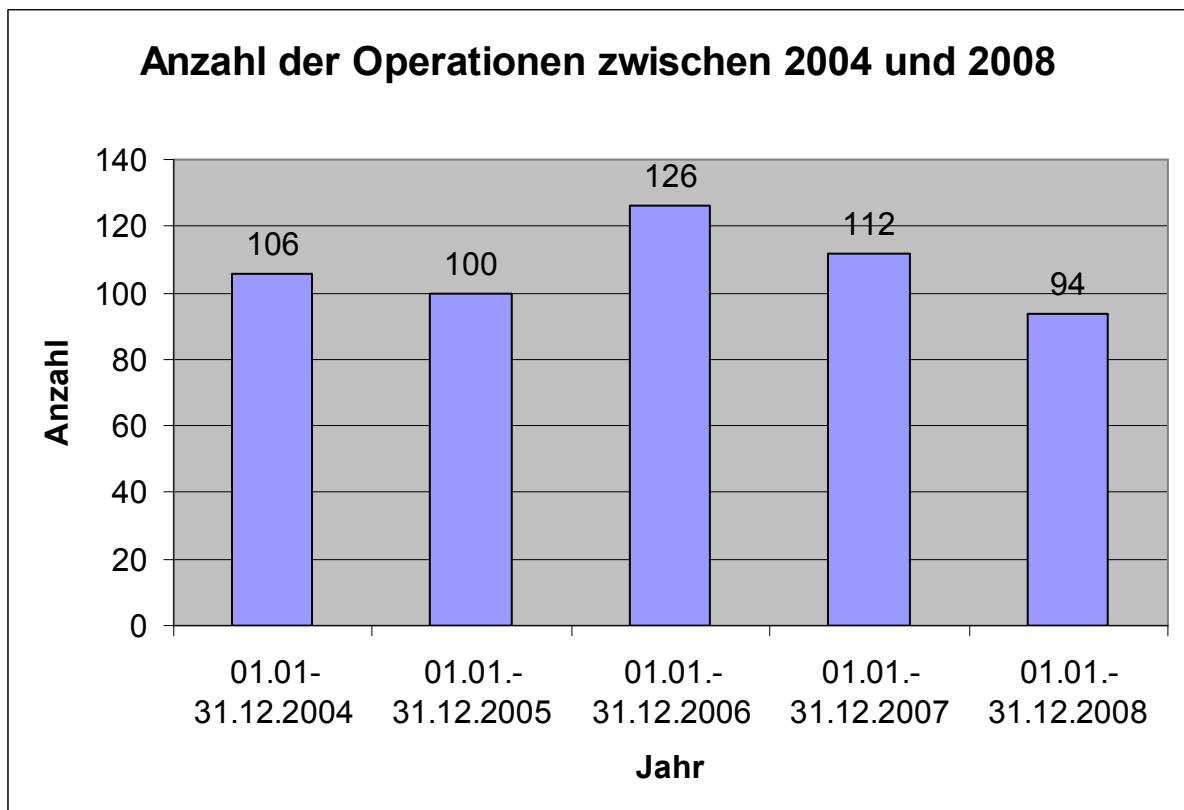


Abbildung 1 Operationszahlen

Insgesamt wurden zwischen dem 01.01.2004 bis zum 31.12.2008, 538 herzchirurgische Operationen an 495 Patienten mit angeborenen Herzfehlern durchgeführt. 268 der Operationen wurden an Männern durchgeführt, 270 an Frauen. Das Mittlere Alter bei Operation lag bei 30,8 Jahren. Der älteste Patient war zum Zeitpunkt der Operation 71 Jahre alt, der jüngste 16.

Es wurden am untersuchten Patientenkollektiv 770 verschiedene Prozeduren in 538 Operationen durchgeführt. Hierbei wurden, im Rahmen einer Operation, bei 204

Patienten zwei verschiedene Prozeduren vorgenommen, eine dritte Prozedur wurde bei 28 der Patienten während einer Operation durchgeführt.

Der BMI lag im Mittel bei 23,6 Punkten. Dabei hatten 41 Patienten (8%) einen BMI zwischen 30-35 Punkten, 6 Patienten (1%) einen BMI von über 35 Punkten.

312 der Patienten (59%), waren an dem bestehenden Herzfehler bereits voroperiert. Hierbei konnte unterschieden werden, ob es sich um korrigierende oder palliative Voreingriffe gehandelt hat und, ob der geplante Eingriff des aktuellen Aufenthaltes, mit den Voroperationen in Zusammenhang stand. Für 8 Patienten war diese Bestimmung aus den vorhandenen Akten nicht möglich.

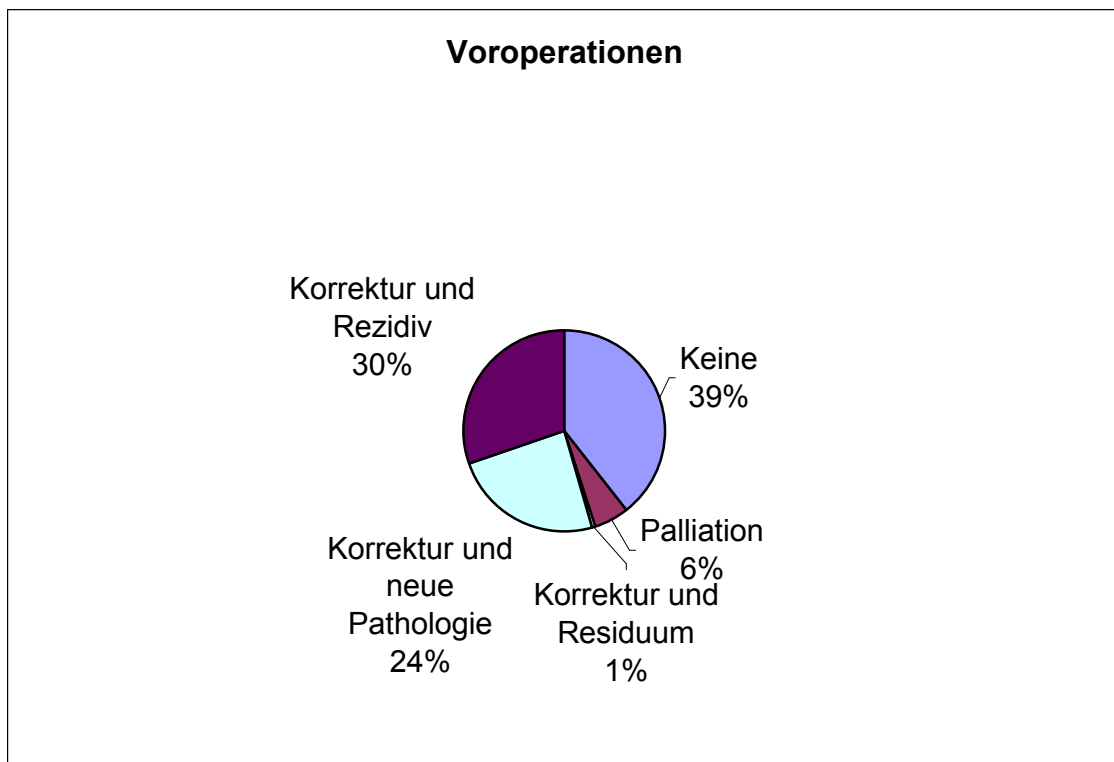


Abbildung 2 Voroperationen

Diagnose:

Die genaue Verteilung der Grunddiagnosen im Patientenkollektiv zeigt Tabelle 1.

Systemventrikel und NYHA Status

Beim Großteil der Betroffenen war der linke Ventrikel in systemischer Position. Insgesamt lag bei 30 Patienten (5,6%) eine univentrikuläre Zirkulation vor.

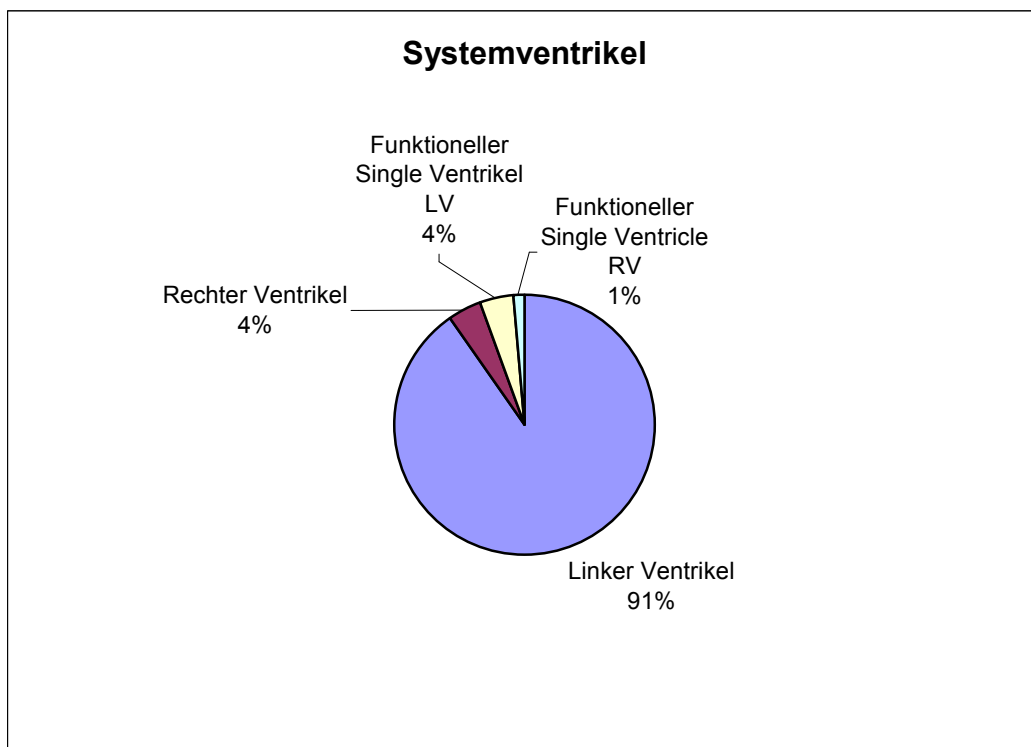


Abbildung 3 Systemventrikel

430 Patienten (81,3%) konnten der NYHA Klasse I oder II zugeordnet werden, 99 Patienten (18,7%) der NYHA Klasse III oder IV. Für 9 Patienten konnte die NYHA Klasse nicht bestimmt werden.

Aktuelle Operation:

Allgemein:

In den insgesamt 538 Operationen, wurden zum Teil mehrere Prozeduren durchgeführt. In über der Hälfte der Fälle wurde jeweils nur eine Prozedur vorgenommen.

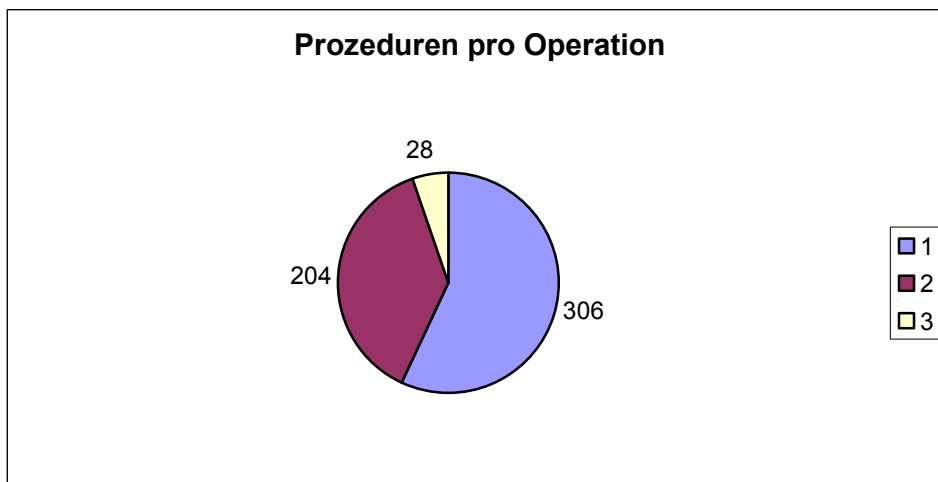


Abbildung 4 Mehrfachprozeduren

Durch die Tatsache, dass teilweise mehrere Prozeduren in der gleichen Operation erfolgt sind, ergibt sich eine Gesamtzahl von 770 durchgeführten Prozeduren. 204 Operationen mit 2 Prozeduren und 28 Operationen mit 3 Prozeduren.

Die Art der Prozeduren lassen sich nach der EACTS Datenbank jeweils einer Übergruppe zuordnen. Den größten Teil der Haupteingriffe machten dabei Rechts- und Linksherzläsionen, sowie Septumdefekte aus.

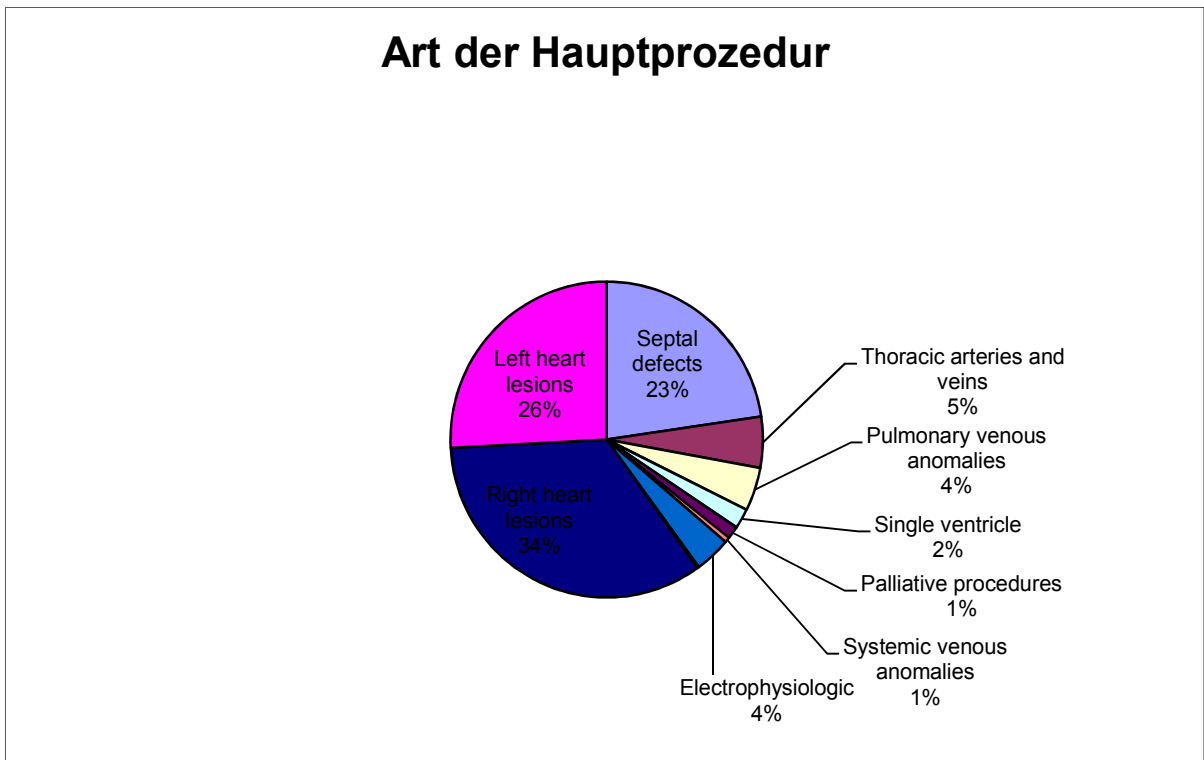


Abbildung 5 Hauptprozedur

Tabelle 2 zeigt die Häufigkeiten der Prozeduren aufgelistet als Haupt-, 1. und 2. Nebenprozedur.

Operationsdaten:

Die Mittlere Operationszeit (Schnitt-Naht-Zeit) betrug im Schnitt 225 Minuten. Wobei die längste Operation 755 Minuten, die kürzeste 20 Minuten dauerte. 517 der Operationen (96,1%) waren Korrekturoperationen, 21 der Operationen (3,9%) waren palliativ.

118 (30%) der Operationen wurden minimalinvasiv durchgeführt.

510 der Operationen (95%) wurden unter zu Hilfenahme der Herz-Lungen-Maschine durchgeführt. Die EKZ Zeit lag dabei im Mittel bei 96 Minuten, die kardiale Ischämiezeit bei im Mittel 46 Minuten.

Postoperativer Verlauf:

Intensivliegezeiten und Reoperationen

Die Patienten wurden nach der Operation im Durchschnitt 6 Tage auf der Intensivstation betreut, bevor sie auf die normale Pflegestation verlegt werden konnten. Dabei lagen 525 Patienten (97%) länger als 4 Tage, 129 von diesen Patienten (25%) länger als 7 Tage auf der Intensivstation.

Insgesamt musste bei 75 Patienten (13,9%) ein weiterer, ungeplanter Eingriff, während des gleichen stationären Aufenthaltes durchgeführt werden.

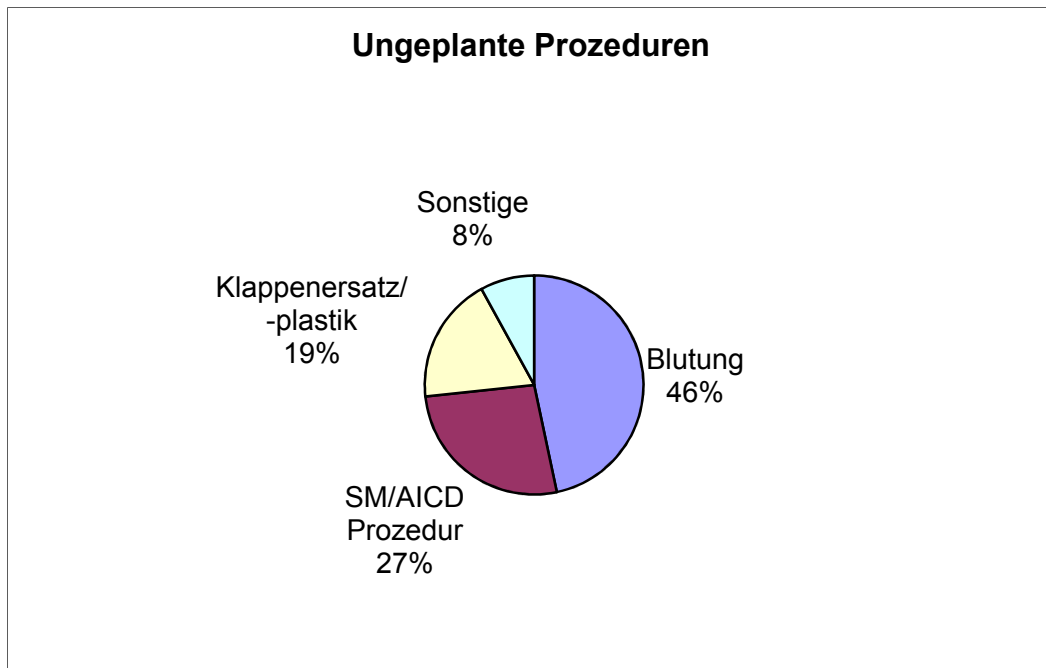


Abbildung 6 Ungeplante Operationen

Postoperative Komplikationen

Zusätzlich traten bei 285 Patienten (53%) postoperative Komplikationen gemäß des Minimal Dataset der EACTS Datenbank auf. Bei den meisten Patienten lagen dabei mehrere Komplikationen vor. (Tabelle 4)

Krankenhausletalität:

Insgesamt verstarben 13 Patienten nach der Operation. Die Krankenhausletalität lag damit bei 2,4%. Die klinischen Daten und Todesursachen dieser Patienten sind in Tabelle 5 zu sehen.

Scores:

Der ACC Score konnte für insgesamt 458 der Operationen (85,1%) bestimmt werden, weil die benötigten eingriffsabhängigen und eingriffsunabhängigen Faktoren evaluiert werden konnten. Tabelle 6 zeigt die im Patientenkollektiv vorhandenen eingriffsunabhängigen Faktoren.

ABC Score

Der ABC Score beinhaltete 156 kodierbare Eingriffe und konnte für alle 538 Operationen bestimmt werden. Der ABC Score betrug im Mittel $6,6 \pm 2,3$.

Operationen, bei denen die Patienten verstorben sind hatten im Mittel einen Score von $8,1 \pm 1,4$.

Bewertet man den Score mittels der Fläche unter der ROC Kurve, ergibt sich eine niedrige prognostische Signifikanz bezüglich der Krankenhausletalität von GUCH Patienten. AuROC=0,661 (95% Konfidenzintervall 0,567-0,755, p=0,047)

ABC Score

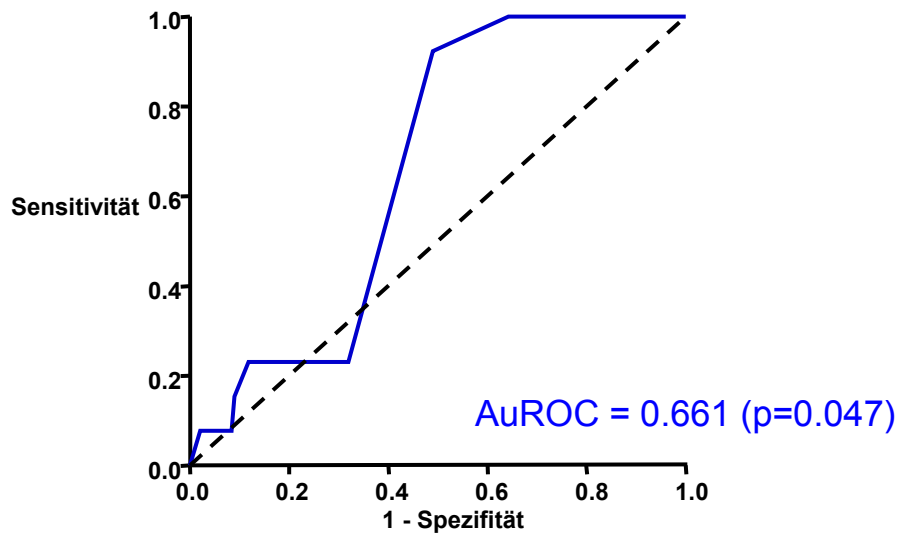


Abbildung 7 ABC Score

ACC Score:

Der für die Operationen bestimmte ACC Score betrug im Mittel $9,0 \pm 3,7$. Für die Operationen, bei denen die Patienten verstorben sind lag der Wert im Mittel bei $11,9 \pm 1,9$. Somit ist die prognostische Signifikanz des ACC Score, im Vergleich zum ABC Score, als besser zu werten. AuROC des ACC Score = 0.755 (95% Konfidenzintervall 0.668-0.841, $p=0.002$)

ABC und ACC score

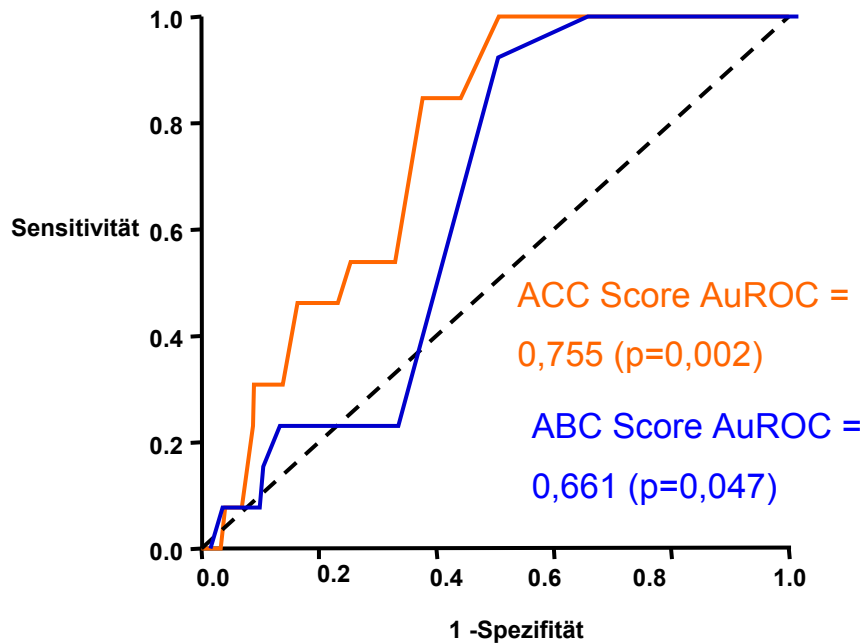


Abbildung 8 ABC und ACC Score

Risikofaktoren, die nicht in den Score Modellen berücksichtigt werden

Die Literaturrecherche ergab folgende, als Risikofaktoren beschriebenen Faktoren, die nicht in den Aristotle Score Modellen enthalten sind.

- Geschlecht
- Alter
- NYHA-Klasse > II
- Rechter Systemventrikel
- Singulärer Ventrikel

Im vorliegenden Kollektiv erwiesen sich die Faktoren rechter Systemventrikel, singulärer Ventrikel und NYHA Stadium >II als signifikant für die Frühletalität (siehe Tabelle 7).

Diskussion:

Bewertung der Ergebnisse

Allgemeine Daten

Es wurden an 495 erwachsenen Patienten mit angeborenen Herzfehlern insgesamt 538 Operationen, mit 770 Prozeduren durchgeführt wurden. Für alle Operationen konnte der ABC Score bestimmt und bewertet werden, für 458 der Operationen wurde der ACC Score bestimmt.

Dilber hat in einer Multicenterstudie mit 9 Centern den ABC Score für 553 Operationen beschrieben. Kang tat dies im Great Ormond Street Hospital for Children NHS Trust, London, für 1085 Operationen.

Im Unterschied zur vorliegenden Studie, wurde der Score allerdings nur für Kinder mit angeborenen Herzfehlern ausgewertet. (Kang, Tsang et al. 2006; Dilber and Malcic 2010)

Auch große Studien wie von Al Radi, in welcher der ABC Score für 11.533 Operationen bestimmt wurde, haben den Score nur für Patienten unter 18 Jahren untersucht.(Al-Radi, Harrell et al. 2007)

Arenz hat den ABC und den ACC Score für 1828 Operationen an Kindern untersucht (Arenz, Asfour et al. 2011). Heinrichs den ACC Score für 787 Eingriffe an Kindern.(Heinrichs, Sinzobahamvya et al. 2010)

In allen Untersuchungen konnte der prognostische Wert des Scores bei Kindern nachgewiesen werden.

Bisher wurde die Aussagefähigkeit der Aristotle Scores für die Gruppe der GUCH Patienten nicht bestimmt.

Die vorliegende Arbeit ist demzufolge die erste Untersuchung, die die Aristotle Score Modelle an erwachsenen Patienten evaluiert. Es konnte gezeigt werden, dass der ABC Score nur bedingt geeignet ist um die Krankenhausletalität vorherzusagen. Der ACC Score ist besser geeignet. Es gibt jedoch zusätzliche Risikofaktoren, die im ACC Score nicht berücksichtigt sind.

Demografische Daten

Da es sich bei den Patienten nicht um eine definierte Bevölkerungsmenge handelt, kann im Rahmen der Studie keine Aussage über die Inzidenz der jeweiligen Herzfehler gemacht werden. Die Geschlechterverteilung lag in der Studie nahezu bei 1:1 (Frauenanteil 50,2%), wobei durch die Vielzahl an unterschiedlichen Herzfehlern im Patientenkollektiv, sowohl Läsionen zu finden waren, die laut Literatur mehr Männer betreffen, als auch solche, die mehr Frauen betreffen.

Auch in anderen Studien lag die Geschlechterverteilung bei den Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern in einem ähnlichen Bereich wie in unserer Studie. So stellte Verheugt bei einer Untersuchung des CONgenital CORvitia (CONCOR) national registry for adults with congenital heart disease, bei insgesamt 7414 GUCH Patienten, einen Frauenanteil von 49,8% fest.(Verheugt, Uiterwaal et al. 2008) Damit kann die Studie diesbezüglich als repräsentativ betrachtet werden.

Patientenauswahl

In die Studie wurden alle GUCH Patienten die am DHM zwischen 2004 und 2008 operiert wurden eingeschlossen.

Als GUCH Patienten, wurden alle Patienten ab 16 Jahren gewertet, die im Rahmen eines angeborenen Herzfehlers oder einer Malformation der großen Gefäße operiert wurden.

Auch im Report of the British Cardiac Society Working Party werden die GUCH Patienten auf diese Weise definiert.(2002) Andere Autoren ziehen die Altersgrenze bei 18 Jahren.(Karamlou, Diggs et al. 2010)

Generell ist es schwierig eine exakte Grenze zwischen Kindheit und Erwachsenenalter zu definieren, da bei jedem einzelnen Patienten andere Parameter für intellektuelle und körperliche Reife zu finden sind.(Viner 1999; Deanfield, Thaulow et al. 2003)

Die Altersgrenze von 16 Jahren wurde gemäß der Publikation von Warnes und Somerville gewählt.(Connelly, Webb et al. 1998)

Besonderheiten der GUCH Patienten

GUCH Patienten sind eine eigenständige Patientengruppe, die besondere Risikofaktoren und Operationsgründe aufweist. Darum ist es sinnvoll die Gruppe der GUCH Patienten, als eigenständige Patientengruppe im Vergleich zu Kindern mit angeborenen Herzfehlern, oder Erwachsenen mit erworbenen Herzfehlern zu betrachten und die besonderen Faktoren dieser Gruppe bei der Risikoeinschätzung vor Operationen zu berücksichtigen.

Dafür ist es sinnvoll den präoperativen Zustand der Patienten, bezüglich Diagnosen und Voroperationen, als auch die Art und Anzahl der Haupt- und Nebenprozeduren, die in dieser Patientengruppe durchgeführt werden müssen, zu betrachten. Denn diese Faktoren, beeinflussen das Risiko für Krankenhausletalität oder postoperative Komplikationen.

Diagnosen

Im Kollektiv unserer Studie, lag bei allen Patienten eine angeborene Malformation des Herzens oder der großen Gefäße als Hauptdiagnose vor. Es zeigte sich, dass im Kollektiv bei 55,6% Patienten die Operation im Erwachsenenalter nicht in der Korrektur der Grunderkrankung bestand. Also haben sich bei den Patienten mit dem Lauf der Zeit neue Problematiken und Operationsgründe auf der Basis des zum Teil schon voroperierten angeborenen Herzfehlers entwickelt.

Bei den Grunddiagnosen, machten Septumdefekte mit 35,3 %, gefolgt von Rechtsherzläsionen mit 28,4 % den größten Anteil aus. Die Linksherzläsionen lagen bei 8,8%, Malformationen der thorakalen Arterien und Venen bei 8,3%.

Andere Studien wie die von Putman mit 830 Patienten, zeigten eine ähnliche Verteilung der Grunddiagnosen: Septumdefekte 34,5%, Linksherzläsionen 25,1%, Rechtsherzläsionen 20,1%, Thorakale Arterien und Venen 10,2% wobei es sich bei 49 % um Reoperationen handelte.(Putman, van Gameren et al. 2009)

Die aktuellen Operationen wurden in der vorliegenden Studie vor allem auf Grund von Rechtsherzläsionen (31%) und Linksherzläsionen (17,3%), sowie Septumdefekten (26,3%) durchgeführt.

Dies zeigt auf, dass sich bei den Patienten des Kollektivs, mit dem Lebensalter die Operationsgründe verändert haben. Bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern, sind die Operationsgründe meist noch die korrigierende oder palliative Behandlung der Grunderkrankung selbst, wie z.B. auch die Studie von Heinrichs an 758 Kindern zeigt.(Heinrichs, Sinzobahamvya et al. 2010) Im Erwachsenenalter kommen dann neue Problematiken, nach bereits durchgeführter Korrektur- oder Palliativoperation hinzu.

Auch in der bereits zuvor erwähnten Studie von Putman, veränderten sich die Verteilungen der Ursachen für den aktuellen Eingriff, im Vergleich zur Grunddiagnose, hin zu mehr Linksherzläsionen und weniger Septumdefekten.

Die Zahlen in unserer Studie weichen von der erwähnten Studie vor allem in der Gesamtzahl der Grunddiagnose Linksherzläsion ab. Den Hauptteil der Linksherzläsionen in Putmans Studie machten valvuläre Aortenstenosen mit 16% aus, welche in unserer Studie bei 3 % lagen. Allerdings ist der Studie nicht zu entnehmen ob beispielsweise eine bicuspide Aortenklappe als kongenital klassifiziert wurde.

Es zeigte sich jedoch bei allen erwähnten Studien die Notwendigkeit zu Reoperationen und die Entwicklung neuer Problematiken bei den Patienten mit angeborenen Herzfehlern, insbesondere im Erwachsenenalter.

Voroperationen:

Viele GUCH Patienten sind am bestehenden Herzfehler bereits voroperiert worden. Wie oben beschrieben, zeigt sich dadurch in der Gruppe der GUCH Patienten, im Vergleich zu den Kindern mit angeborenen Herzfehlern, eine neue Art und Verteilung an Operationsgründen. Die Tatsache, dass bei vielen GUCH Patienten die geplante Operation eine Reoperationen ist, beeinflusst das mit der Operation verbundene Risiko.

Für die voroperierten Patienten, werden im Verlauf der Zeit neue Eingriffe notwendig und es entstehen dadurch neue Risiken für die Krankenhausletalität und Komplikationen nach Operation. Folgeeingriffe können z.B. sowohl durch Verwachsungen, als auch durch die veränderte Anatomie und das bereits implantierte körperfremde Material erschwert werden.

In der vorliegenden Studie waren 59% der Betroffenen bereits voroperiert.

Bei den einfachen Diagnosen wie ASD oder VSD handelt es sich bei den Patienten unseres Kollektives eher um Ersteingriffe, da diese Defekte nur selten eine Reoperation erfordern. Dies zeigt sich auch in einer retrospektiven Studie von Monro an 1220 Kindern. Die Freiheit von Reoperation in den ersten 10 Jahren lag beim ASD bei 99%, beim VSD bei 95%. Diese Studie zeigte insgesamt im Verlauf von 20 Jahren nach Ersteingriff, notwendige Reoperationen bei 17% der Patienten.(Monro, Alexiou et al. 2003)

In der Studie von Putman mit 830 GUCH Patienten, lag der Anteil an voroperierten Patienten mit 49% zwar niedriger als in unserer Studie, insgesamt war aber auch hier fast die Hälfte der Patienten voroperiert (Putman, van Gameren et al. 2009).

Generell finden sich in Kollektiven erwachsener mit angeborenen Herzfehlern häufiger Reoperationen verglichen mit ausschließlich pädiatrischen Kollektiven.

Durch die Voroperationen bei den Patienten besteht ein größeres Operationsrisiko, bei neuen Eingriffen. (Srinathan, Bonser et al. 2005; Giamberti, Chessa et al. 2009)

Dieser Einfluss von Reoperationen auf das Operationsergebnis wird bereits im ACC Score berücksichtigt.(Giamberti, Chessa et al. 2009; Verheugt, Uiterwaal et al. 2010)

Der Punktwert des ACC Scores erhöht sich entsprechend abhängig von der Zahl der Voroperationen von 1,0 bis 3,0.

Haupt- und Nebeneingriffe

Wie bereits weiter oben beschrieben, verändern sich bei den GUCH Patienten die aktuellen Diagnosen im Vergleich zur ursprünglichen Hauptdiagnose. Die aktuellen Diagnosen sind der Grund, für die im Erwachsenenalter notwendig werdenden operativen Eingriffe. In einigen Fällen ist die Operation zur Behandlung der aktuellen Diagnose komplexer verglichen mit der Operation die zur Behandlung der Grunddiagnose durchgeführt wurde.

Zum einen dadurch, dass es sich oft um Reoperationen handelt. Zum anderen aber auch durch die Tatsache, dass zum Teil mehrere Prozeduren in einer Operation durchgeführt werden müssen.

In der vorliegenden Studie wurde die Hauptprozedur vor allem an Rechtsherzläsionen (34%), Linksherzläsionen (26%) und Septumdefekten (23%) durchgeführt. Auch in der Studie von Giamberti an 164 GUCH Patienten welche alle

bereits voroperiert waren, waren die Hauptgründe für eine Operation Rechtsherzläsionen. (Giamberti, Chessa et al. 2009) In der Studie von Putman et al mit insgesamt 960 Eingriffen waren die führenden Haupteingriffe mit 38% Linksherzläsionen, gefolgt von Septumdefekten 26% und Rechtsherzläsionen 18,8%. (Putman, van Gameren et al. 2009) Im Unterschied zum vorliegenden Kollektiv lag das Durchschnittsalter der Patienten in dieser Studie bei 39 Jahren (im vorliegenden Kollektiv 31 Jahre). Außerdem lag in der vorliegenden Studie der Anteil an bereits voroperierten Patienten mit 59% höher als in der Studie von Putman mit 50,6%.

Bezüglich der Mehrfachprozeduren wurde bei über 37% der Operationen in unserer Studie zusätzlich eine zweite Nebenprozedur bei den Patienten durchgeführt. Bei insgesamt 5,2% der Betroffenen, wurde zusätzlich eine Drittprozedur vorgenommen. Dass Mehrfachprozeduren auch das Risiko für die Krankenhausmortalität nach Operation beeinflussen, wird ebenfalls im ACC Score als Eingriffsabhängiger Faktor berücksichtigt. (Lacour-Gayet, Clarke et al. 2004; Lacour-Gayet and Clarke 2005) Auch andere Studien zeigen, dass bei GUCH Patienten häufig mehrere Prozeduren durchgeführt werden. So lag z.B. in einer Multicenterstudie von Padalino die Menge der Prozeduren bei insgesamt 856 Patienten, bei 1,37 Prozeduren pro Operation. (Padalino, Spegiorin et al. 2007). In der Studie von Putman wurden 963 Prozeduren in 830 Operationen durchgeführt.(Putman, van Gameren et al. 2009)

Letalität

Das Risiko für die Krankenhausletalität nach Operationen bei GUCH Patienten, hängt von mehreren Faktoren ab. Es gibt diesbezüglich bereits einige Risikoscores, die zur Einschätzung bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern herangezogen werden wie z.B. die Aristoteles Scores. (www.aristotleinstitute.org) Es ist wichtig die Ursachen für die Krankenhausletalität eingehend zu untersuchen und auszuwerten, um die vorhandenen Risikoscores bezüglich ihrer Aussagekraft bewerten zu können und gegebenenfalls weiter zu verbessern.

Im vorliegenden Patientenkollektiv, zeigte sich eine Krankenhausletalität (bis 30 Tage nach Operation) von 2,4% (13 Tote bei 538 Operationen) Bei Jacquet lag die Krankenhausletalität bei 156 Patienten bei 1,2% (Jacquet, Vancaenegem et al.

2007), in der Studie von Padalino bei 3,1% (Padalino, Speggorin et al. 2007). Andere Studien zeigen ähnliche Letalitätsraten in den entsprechenden Patientengruppen (Verheugt, Uiterwaal et al. 2010)

Betrachtet man die Diagnosen und Eingriffsarten der verstorbenen Patienten im Kollektiv der vorliegenden Studie, fällt auf, dass es sich insgesamt vor allem um Patienten mit komplexen Diagnosen wie singulärer Ventrikel oder Fallotsche Tetralogie handelt. Außerdem wurde bei 10 der 13 Verstorbenen Patienten, mehr als eine Prozedur durchgeführt. Zusätzlich zu diesen Risikofaktoren, wie sie auch im bekannten ACC Score berücksichtigt werden, stellten sich in unserem Kollektiv weitere relevante Risikofaktoren für die Krankenhausletalität dar.

Im ABC Score wird die Komplexität der Hauptprozedur zugrunde gelegt und mit bis zu 5 Punkten bewertet. Zusätzlich wird die zu erwartende Morbidität und Mortalität mit jeweils maximal 5 Punkten addiert. Insgesamt umfasst er 156 Prozeduren. Den niedrigsten Wert erreicht beispielsweise der Verschluss eines PFO (3), hohe Werte erzielen Operationen wie die ccTGA Korrektur (13,8) oder die Norwood Operation (14,5). (Aristotle Institute ; Lacour-Gayet, Clarke et al. 2004)

In Ergänzung zu dieser Risikoeinschätzung anhand von der geplanten Hauptoperation werden im ACC Score noch weitere Faktoren berücksichtigt welche die Komplexität des Eingriffes anhand des jeweiligen Grundrisikos des Patienten miteinfassen. Hierbei handelt es sich um prozedurabhängige und prozedurunabhängige Faktoren. Eine Übersicht geben Tabelle 3 und 6. Die prozedurabhängigen Faktoren berücksichtigen anatomische Variationen und zusätzlich zur Hauptprozedur durchgeführte Prozeduren und fügen dem ABC Score bis zu 5 Risikopunkte hinzu. Die prozedurunabhängigen Faktoren beinhalten Faktoren wie Gewicht, präoperativer Status des Patienten, kardial sowie nicht kardial. Außerdem berücksichtigt er die operative Technik und ob es sich um eine Reoperation handelt. Es können wiederum maximal 5 zusätzliche Risikopunkte erreicht werden. (Aristotle Institute ; Lacour-Gayet, Clarke et al. 2004)

Folgende Faktoren erwiesen sich in der Auswertung des vorliegenden Patientenkollektives als statistisch signifikant sind jedoch in den vorhandenen Risikoscores nicht enthalten:

- Funktionell singulärer Ventrikel (p-Wert 0,001)

- Systemischer rechter Ventrikel (p-Wert 0,064)
- NYHA Stadium > II (p-Wert 0,003)

Im Gegensatz zur Literatur ergaben sich die Faktoren Alter und Geschlecht der Patienten als nicht statistisch signifikant.

Bewertung Risikoscores

ABC und ACC Score

Es gibt inzwischen bereits verschiedene Scores, wie z.B. den ABC und den ACC Score, mit denen man das Risiko für die Krankenhausletalität bei Operationen an angeborenen Herzfehlern einschätzen kann. Diese Scores wurden bisher nur bei Kindern evaluiert. In der vorliegenden Arbeit zeigt sich, dass der ABC Score nur bedingt geeignet ist, um das Letalitätsrisiko bei Erwachsenen einzuschätzen. Der prognostische Wert des ACC Scores ist deutlich besser in den pädiatrischen Kollektiven. Beide Scores erreichen in den pädiatrischen Kollektiven einen besseren prädiktiven Wert, verglichen mit dem vorliegenden adulten Kollektiv. (O'Brien, Jacobs et al. 2007; Dilber and Malcic 2010; Arenz, Asfour et al. 2011)

Wie bereits in der Arbeit beschrieben, weisen GUCH Patienten zum Teil andere Operationsvoraussetzungen und Risikofaktoren als Kinder auf. Außerdem hat sich bei Betrachtung der Letalität unserer Patienten gezeigt, dass komplexe Krankheitsbilder, die z.B. mit einem rechten Systemventrikel oder einem funktionell singulären Ventrikel einhergehen, sowie der funktionelle Status der Patienten, großen Einfluss auf die Mortalität haben. Diese Faktoren werden in den bisher angewandten Scores nicht ausreichend berücksichtigt.

Im Vergleich zu Kindern müssen manchmal GUCH Patienten aufgrund neuer Pathologien reoperiert werden.

Im Rahmen dieser Reoperationen kommt es teilweise zu Kombinationen von Eingriffen. Als Beispiele seien hier die Kombination von Aortenwurzelersatz und gleichzeitiger Conduit Reoperation nach einer Fallot Korrektur, oder auch der Aortenwurzelersatz mit Patcherweiterung der Pulmonalarterien, nach Arterieller

Switch Operation genannt. Das Problem beim ABC Score ist in einem solchen Fall, dass er nur durch die Hauptprozedur eines Eingriffes bestimmt wird, und somit nicht berücksichtigt, wenn mehr als ein Eingriff pro Operation durchgeführt wird.(Lacour-Gayet 2002)

Betrachtet man nun den ACC Score, stellt man fest, dass dieser im Vergleich zum ABC Score bereits eine bessere Aussagekraft bezüglich der Krankenhausletalität aufweist. Dies liegt vor allem daran, dass dieser Score zusätzlich so genannte eingriffsabhängige Faktoren, berücksichtigt.(Lacour-Gayet and Clarke 2005) Dadurch kann ein höherer Score für komplexe Mehrfacheingriffe erstellt werden. Ein Beispiel für einen eingriffsabhängigen Faktor wäre die gleichzeitige Reparatur einer subaortalen Stenose während einer Valvuloplastie der linken AV-Klappe.

Der ACC Score berücksichtigt außerdem weitere eingriffsabhängige Faktoren, die die Komplexität eines Eingriffes erhöhen. So z.B. ein vorhandener Ringabszess im Rahmen einer infektiösen Endokarditis, welcher den Mitralklappenersatz erschwert. Zusätzlich berücksichtigt der ACC Score noch so genannte eingriffsunabhängige Faktoren. Für diese Faktoren wurde bereits ein signifikanter Einfluss auf die Letalität beschrieben. Beispiele für solche eingriffsunabhängigen Faktoren sind eine beeinträchtigte Nierenfunktion (Go, Chertow et al. 2004; Astor, Coresh et al. 2006), oder das Vorhandensein von Chromosomenanomalien (Formigari, Michielon et al. 2009; Michielon, Marino et al. 2009)

Des Weiteren berücksichtigt der ACC Score den Einfluss von wiederholten Reoperationen (Giamberti, Chessa et al. 2009; Verheugt, Uiterwaal et al. 2010), wie sie auch bei über der Hälfte unserer Patienten durchgeführt wurden.

Der ACC Score berücksichtigt demzufolge mehr Faktoren und eliminiert damit einige Schwächen des ABC Score. Warum ist er dennoch nicht ausreichend gut geeignet die Operationsrisiken für GUCH Patienten abzuschätzen?

Insbesondere bei GUCH Patienten gibt es weitere Risikofaktoren, die die Krankenhausletalität eindeutig beeinflussen, die aber nicht im ACC Score berücksichtigt werden. So stellt beispielsweise beim Erwachsenen ein rechter Ventrikel in systemischer Position (Lange, Horer et al. 2006) oder auch ein funktioneller Singulärer Ventrikel, ein signifikantes Risiko für Letalität dar.(Engelfriet, Boersma et al. 2005) Die große Relevanz dieser morphologischen und

hämodynamischen Bedingungen, werden durch den ACC Score nicht ausreichend berücksichtigt. Bei den oben genannten Patienten hängt das Ergebnis der Operation nicht so sehr von der Art des Eingriffes, sondern mehr von der vorhandenen Grundmorphologie ab. So ist z.B. die Letalität nach Reparatur der Trikuspidalklappe dann hoch, wenn sich die Klappe in systemischer Position befindet. Dies ist unter anderem der Fall bei Patienten mit der Grunddiagnose TGA nach Atrialer Switch Operation (Horer, Karl et al. 2008), oder auch bei Patienten mit kongenital korrigierter TGA (Prieto, Hordof et al. 1998; Horer, Schreiber et al. 2008). In der vorliegenden Studie war das Risiko für Krankenhausletalität bei Patienten mit rechtem Systemventrikel vierfach erhöht. Bei Patienten mit funktionellem singulärem Ventrikel war das Risiko sogar neunfach erhöht.

Darüber hinaus hängt das Ergebnis der Operation auch von der Leistungsfähigkeit des Patienten ab.

In der vorliegenden Studienpopulation konnten 18,7% der Patienten NYHA Klasse III oder IV zugeordnet werden. Bei diesen Patienten war das Risiko für die Letalität nach dem operativen Eingriff fünffach erhöht.

Der ACC Score könnte verbessert werden indem zusätzliche Faktoren die als Risikofaktoren für die Frühletalität beschrieben sind in den Score integriert werden würden. Im vorliegenden Kollektiv konnten die oben diskutierten 3 weiteren Faktoren identifiziert werden.

In der Literatur werden noch weitere Risikofaktoren diskutiert, die bisher nicht im klassischen ACC Score einbezogen sind. Dies sind z.B. Risikofaktoren wie Zyanose (Padalino, Speggorin et al. 2007; Giamberti, Chessa et al. 2009; Trojnarska, Grajek et al. 2009), Alter (Verheugt, Uiterwaal et al. 2010) und Geschlecht (Verheugt, Uiterwaal et al. 2010) Allerdings wurde die Relevanz dieser Faktoren nicht durchgängig bewiesen (Verheugt, Uiterwaal et al. 2008; Trojnarska, Grajek et al. 2009)

Ist es gerechtfertigt die Krankenhausletalität von erwachsenen Patienten mit angeborenen Herzfehlern mit Hilfe der Aristoteles Scores abzuschätzen? Nach den Ergebnissen dieser Arbeit ist momentan der ACC Score die beste Methode um die Komplexität einer Operation an einem angeborenen Herzfehler abzuschätzen. Die in

den Scores verwendete Nomenklatur (Mavroudis and Jacobs 2000) wird universell verwendet und akzeptiert, und ist die Basis der European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS) Congenital Database . Diese Datenbank enthält auch Eingriffe, die bei Erwachsenen durchgeführt wurden. Die Online Berichte der Datenbank erlauben die Risikostratifizierung auch für ein Alter von über 18 Jahren. Daher halten wir es für gerechtfertigt die Aristoteles Scores auch bei erwachsenen Patienten zu evaluieren.

Es stellt sich die Frage, ob ein solch komplexer Score im klinischen Alltag praktisch anwendbar ist. Der ACC Score beinhaltet sehr viele eingriffsabhängige und eingriffsunabhängige Faktoren, welche für jeden Patienten bestimmt werden müssten. Allerdings müssen all diese Faktoren, inklusive der drei zusätzlichen Faktoren, dem Chirurgen für die genaue Planung der Operation ohnehin bekannt sein. Daher nimmt die Erstellung des Scores für einen Patienten am Tag der Operation nur wenige Minuten in Anspruch. Mit Hilfe des Aristotle Institute online tool (Aristotleinstitute) kann der Score schnell und einfach erstellt werden. Am Deutschen Herzzentrum München ist dies Routine und wird für über 500 Operationen an angeborenen Herzfehlern im Jahr durchgeführt.

Studienlimitationen

In der vorliegenden Studie werden die Diagnosen, Operationen und Ergebnisse von allen GUCH Patienten die in einem Zeitrahmen von 5 Jahren am Deutschen Herzzentrum München operiert wurden retrospektiv ausgewertet. Eine solche retrospektive Betrachtungsweise wirft einige Probleme auf.

Dadurch, dass nur Daten eines einzigen Krankenhauses ausgewertet wurden, kann es passieren, dass Eingriffe, Patienten, oder auch Ergebnisse spezifisch für dieses eine Krankenhaus, oder auch spezifisch für den betrachteten Zeitraum sind. Außerdem ist rückwirkend keine Standardisierung bei der Erstellung der Daten durch die verschiedenen Untersucher und Operateure mehr möglich, so dass hier individuelle Unterschiede in der Bewertung einzelner Parameter vorhanden sein können.

Zusätzlich kann es vorkommen, dass einzelne Daten nicht mehr vollständig zu erheben sind, oder einzelne Parameter von den Untersuchern nicht erhoben wurden.

Auch die Erhebung der Daten mit Eintragung in die Tabelle, kann, wenn sie durch unterschiedliche Personen ausgeführt wird, variieren.

Zusammenfassung

Grundlage: Die vorhandenen Aristotle Komplexitätsmodelle sind geeignet die Krankenhausletalität bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern nach einer Operation vorherzusagen.

Der vorhandene EURO Score ist geeignet, die Krankenhausletalität bei Erwachsenen mit erworbenen Herzfehlern nach einer Operation vorherzusagen. Er ist nicht geeignet die Letalität bei Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (GUCH) vorherzusagen.

In der vorliegenden Arbeit soll der prädiktive Wert der Aristotle Komplexitätsmodelle für die Krankenhausletalität von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern evaluiert werden.

Methode: Es wurden retrospektiv die Daten von allen GUCH Patienten, die älter als 16 Jahre waren und zwischen Januar 2004 und Dezember 2008 am Deutschen Herzzentrum München an einem angeborenen Herzfehler operiert wurden ausgewertet. Diagnosen, Eingriffe und Komplikationen wurden nach der EACTS/STS congenital database codiert. Für jede Operation wurde der ABC und ACC Score ermittelt, bei Mehrfachprozeduren wurde dabei diejenige, mit dem höchsten Score als Hauptprozedur gewertet. In der Literatur beschriebene Risikofaktoren, die nicht im ACC Score berücksichtigt sind wurden mittels logistischer Regression bzgl. ihrer Signifikanz für die Krankenhausletalität evaluiert. Für alle Scores wurde die Aussagekraft anhand der Fläche unter der ROC Kurve bestimmt.

Ergebnisse: Der ABC Score konnte für insgesamt 770 Prozeduren an 495 Patienten in 538 Operationen bestimmt werden. Der mittlere Score betrug für alle Operationen $6,6 \pm 2,3$. Die Krankenhausletalität lag bei 2,4%.

Die Aussagekraft des ABC Score für die Krankenhausletalität, war gering $AuROC = 0,661$ (95% Konfidenzintervall 0,567-0,755, $p=0,047$). Die Aussagekraft des ACC Score war besser als die des ABC Score $AuROC = 0,755$ (95% Konfidenzintervall 0,668-0,841, $p=0,002$).

Ein rechter Systemventrikel ($p=0,064$), ein singulärer Ventrikel ($p=0,001$) und eine NYHA Klasse $> II$ ($p=0,003$) waren zusätzliche signifikante Risikofaktoren für die Krankenhausletalität welche in den Aristotle Score Modellen nicht berücksichtigt sind.

Schlussfolgerung: Der ABC Score erlaubt keine ausreichend genaue Unterscheidung zwischen Patienten mit hohem oder niedrigem Risiko für Krankenhausletalität nach Operation angeborener Herzfehler in der Gruppe der GUCH Patienten. Der ACC Score hat eine bessere Aussagekraft bezüglich der Krankenhausletalität in dieser Patientengruppe da er weitere Risikofaktoren berücksichtigt. Der ACC Score könnte durch Hinzufügen von weiteren Risikofaktoren, die speziell bei GUCH Patienten auftreten, verbessert werden.

Anhang

Tabellen

Tabelle 1 Grunddiagnosen

Right Heart Lesions	n	% (aller Patienten)
TOF	52	9,7
TOF, AVC (AVSD)	1	0,2
TOF, Absent pulmonary valve	1	0,2
Pulmonary atresia	1	0,2
Pulmonary atresia, IVS	2	0,4
Pulmonary atresia, VSD (Including TOF, PA)	8	1,5
Pulmonary atresia, VSD-MAPCA (pseudotruncus)	8	1,5
Ebstein's anomaly	46	8,6
Tricuspid regurgitation, non-Ebstein's related	9	1,7
Tricuspid regurgitation and tricuspid stenosis	1	0,2
Pulmonary stenosis, Valvar	9	1,7
Pulmonary stenosis, Subvalvar	2	0,4
DCRV	7	1,3
Pulmonary valve, Other	1	0,2
Pulmonary insufficiency	2	0,4
Pulmonary insufficiency and pulmonary stenosis	1	0,2
	151	28,4
Left Heart Lesions		
Aortic stenosis, Subvalvar	7	1,3
Aortic stenosis, Valvar	16	3
Aortic insufficiency and aortic stenosis	16	3
Mitral stenosis, Valvar	1	0,2
Mitral regurgitation and mitral stenosis	1	0,2
Mitral regurgitation	6	1,1
	47	8,8
Septal Defects		
PFO	12	2,2
ASD, Secundum	92	17,1
ASD, Sinus venosus	15	2,8
AVC (AVSD), Complete CAVSD	14	2,6
AVC (AVSD), Partial (incomplete) (PAVSD) (ASD, primum)	29	5,4
Truncus arteriosus	7	1,3
VSD + Coarctation of aorta	4	0,7
VSD, Type 1 (Subarterial) (Supracristal) (Conal septal defect) (Infundibular)	2	0,4

VSD, Type 2 (Perimembranous) (Paramembranous) (Conoventricular)	12	2,2
VSD, Type 3 (Inlet) (AV canal type)	1	0,2
VSD, Type 4 (Muscular)	1	0,2
VSD, Type: Gerbode type (LV-RA communication)	1	0,2
	190	35,3

Thoracic Arteries and Veins

Coarctation of aorta	30	5,6
Aortic arch hypoplasia	2	0,4
Patent ductus arteriosus	1	0,2
Aortic aneurysm (including pseudoaneurysm)	7	1,3
Aortic dissection	3	0,6
Coronary artery anomaly, Anomalous pulmonary origin (includes ALCAPA)	1	0,2
	44	8,3

Transposition of the Great Arteries

Congenitally corrected TGA	5	0,9
TGA, IVS	8	1,5
TGA, IVS-LVOTO	1	0,2
Congenitally corrected TGA, IVS-LVOTO	2	0,4
TGA, VSD	9	1,7
TGA, VSD-LVOTO	6	1,1
Congenitally corrected TGA, VSD	2	0,4
Congenitally corrected TGA, VSD-LVOTO	1	0,2
	34	6,4

Pulmonary Venous Anomalies

Partial anomalous pulmonary venous connection (PAPVC)	8	1,5
Partial anomalous pulmonary venous connection (PAPVC), scimitar	1	0,2
Total anomalous pulmonary venous connection (TAPVC), Type 2 (cardiac)	4	0,7
Cor triatriatum	2	0,4
	15	2,8

Single Ventricle

Single ventricle, DILV	11	2
Single ventricle, DIRV	3	0,6
Single ventricle, Mitral atresia	2	0,4
Single ventricle, Tricuspid atresia	8	1,5
	24	4,5

DORV

DORV, VSD type	8	1,5
DORV, TOF type	1	0,2
DORV, TGA type	6	1,1
DOLV	1	0,2
	16	3
Miscellaneous		
Aneurysm, Other	1	0,2

Tabelle 2 Durchgeführte Prozeduren

Art der Prozedur	Hauptprozeduren		Zusätzliche Prozeduren			
	von 538 Operationen		2. Prozedur in 204 Operationen		3. Prozedur in 28 Operationen	
	n	%	n	%	n	%
Right heart lesions						
Conduit placement, LV to PA	1	0,2				
Conduit placement, RV to PA	48	8,9	9	4,4	1	3,6
Conduit reoperation	27	5,0	1	0,5		
DCRV repair	5	0,9				
Ebstein's repair	23	4,3				
PA, reconstruction, (within the hilar bifurcation)	7	1,3	4	2,0		
PA, reconstruction, (main trunk)			1	0,5		
Pulmonary atresia - VSD - MAPCA repair	2	0,4				
RVOT procedure	7	1,3	5	2,5	2	7,1
TOF repair, Ventriculotomy, Nontransanular patch	1	0,2				
Valve closure, Tricuspid (univentricular approach)	1	0,2	1	0,5		
Valve replacement, Pulmonic	2	0,4	1	0,5		
Valve replacement, Tricuspid	32	5,9	5	2,5	1	3,6
Valvuloplasty, Pulmonic	3	0,6	3	1,5		
Valvuloplasty, Tricuspid	24	4,5	27	13,2	2	7,1
Left heart lesions						
Aortic root replacement, Mechanical	9	1,7				
Aortic root replacement, Valve sparing	9	1,7				
Aortic stenosis, Subvalvar, Repair	7	1,3	5	2,5	1	3,6
Aortic stenosis, Supravalvar, Repair			6	2,9	1	3,6
Konno procedure	1	0,2				
Ross procedure	2	0,4				
Ross-Konno procedure	1	0,2				
Valve replacement, Aortic, Bioprosthetic	13	2,4	5	2,5		
Valve replacement, Aortic, Mechanical	35	6,5	11	5,4		
Valve replacement, Mitral	17	3,2	1	0,5		
Valvuloplasty, Aortic	5	0,9	2	1,0		
Valvuloplasty, Mitral	40	7,4	4	2,0		
Septal defects						
ASD creation/enlargement			2	1,0	1	3,6
ASD repair, Patch	90	16,7	12	5,9	3	10,7
ASD repair, Primary closure	8	1,5	6	2,9		
CAVSD repair	1	0,2				
PAVSD repair	16	3,0	2	1,0		
PFO, Primary closure			29	14,2	1	3,6
VSD creation/enlargement			2	1,0		
VSD repair, Patch	5	0,9	16	7,8	1	3,6
VSD repair, Primary closure	1	0,2	4	2,0	3	10,7

VSD, Multiple, Repair	1	0,2			
Thoracic arteries and veins					
ALCAPA repair	2	0,4			
Aortic aneurysm repair	7	1,3			
Aortic arch repair	1	0,2	1		0,5
Coarctation repair, Interposition graft	15	2,8			
Coarctation repair, Patch aortoplasty	2	0,4			
Coronary artery fistula ligation	1	0,2			
PDA closure, Surgical			1		0,5
Pulmonary venous anomalies					
Cor triatriatum repair	2	0,4			
PAPVC repair	18	3,3	1		0,5
PAPVC, Scimitar, Repair	1	0,2			
Pulmonary venous stenosis repair	2	0,4			
TAPVC repair	1	0,2			
Single ventricle					
Fontan revision or conversion	11	2,0			
Palliative Procedures					
Bidirectional cavopulmonary anastomosis	1	0,2			
Damus-Kaye-Stansel procedure	1	0,2			
PA debanding			1		0,5
Shunt, Systemic to pulmonary, Central	5	0,9	3		1,5
Systemic venous anomalies					
Atrial baffle procedure, Mustard or Senning revision	2	0,4			
Systemic venous stenosis repair	1	0,2			
Electrophysiologic					
Arrhythmia surgery - atrial, Surgical Ablation			10		4,9
ICD procedure	3	0,6		1	3,6
Pacemaker procedure	17	3,2	18	8,8	10
Miscellaneous					
Aneurysm, Ventricular, Right, Repair	1	0,2			
Intraaortic balloon pump (IABP) insertion			1		0,5
Peripheral vascular procedure, Other			1		0,5
Right/left heart assist device procedure			1		0,5
Interventional Cardiology Procedures					
Stent placement			2		1,0

Tabelle 3 Eingriffsunabhängige und -abhängige Faktoren

Eingriffsunabhängige Faktoren:

Klinische Faktoren:

Shock - persistent at time of surgery; Myocardial dysfunction; Cardio-pulmonary resuscitation,
Shock - resolved at time of surgery; Supraventricular tachycardia; Ventricular tachycardia; Mechanical ventilation to treat cardiorespiratory failure; RSV; Elevated lung resistances. Bi-ventricular repair; Elevated lung resistances. Heart transplant; Elevated lung resistances. Uni-ventricular repair; Single lung, Tracheostomy; Septicemia; Endocarditis; Necrotizing entero-colitis treated medically; Necrotizing entero-colitis treated surgically; Hepatic dysfunction, Enterostomy present; Coagulation disorder – Acquired, Coagulation disorder – Congenital; Renal dysfunction, Renal failure requiring dialysis; Stroke, CVA, or Intracranial hemorrhage > Grade 2 during lifetime; Stroke, CVA, or Intracranial hemorrhage > Grade 2 within 48 hours prior to surgery; Seizure during lifetime; Seizure within 48 hours prior to surgery; Hypothyroidism; Diabetes mellitus - insulin dependent; Diabetes mellitus - non-insulin dependent

Extra kardiale Faktoren:

Laryngo-malacia; Broncho-tracheal Malacia; Cystic fibrosis; Tracheo-oesophageal Fistula; Pulmonary lymphangectasis; Choanal atresia; Cleft Palate; Congenital lobar emphysema; Congenital cystic adenomatoid malformation; Sequestration; Chest wall deformity including pectus; Hydrocephalus; Spina Bifida; Biliary atresia; Gastroschises; Omphalocele; Duodenal atresia; Imperforate anus; Hirshsprungs disease; Inflammatory bowel disease - Crohn's, Ulcerative colitis; Polycystic disease; Vesicouteric reflux; Hydronephrosis (PUJ and VUJ obstruction; Marfan's syndrome; Down's syndrome; Di George; 22q11 deletion; William Beuren's syndrome; Alagille's syndrome; Turner's syndrome; Genetic + Chromosomal Other; Heterotaxia; Situs inversus; Criss-cross heart; Dextrocardia; Ectopia cordis; Diabetic mother; Muscular dystrophy; Currently taking steroids

Operative Technik

Redosternotomy: Redo # 1, 2, or 3; Redosternotomy: Redo # 4 or more; Redothoracotomy; Minimal invasive sternotomy; Minimal invasive AL thoracotomy; Minimal invasive PL thoracotomy; Robot surgery; Video assisted thoracic surgery (VATS)

Eingriffsabhängige Faktoren:

Redo prosthetic valve; Redo root homograft; Single coronary artery; Large septal artery at risk; Endocarditis; Mitral valve repair; Aortic arch repair (excluding IAA); Reduction annuloplasty; Age < 1Y

Tabelle 4 Komplikationen

Komplikation	n	%
Reoperation during this admission (unplanned reoperation)	75	14%
Postoperative cardiac arrest	9	2%
Pericardial effusion requiring drainage	41	8%
Systemic vein obstruction	4	1%
Pulmonary vein obstruction	0	0%
Postoperative pulmonary hypertension crises (PA pressure > systemic pressure)	0	0%
Postoperative respiratory insufficiency requiring mechanical ventilatory support > 7 days	8	2%
Postoperative tracheostomy	14	3%
Pneumonia	13	2%
Pneumothorax	40	7%
Pleural effusion requiring drainage	43	8%
Chylothorax	2	0%
Acute renal failure requiring temporary dialysis	12	2 %
Acute renal failure requiring permanent dialysis	4	1%
Bleeding requiring reoperation	35	7%
Wound dehiscence	1	0%
Wound infection	3	1%
Mediastinitis	2	0%
Postoperative endocarditis	1	0%
Postoperative septicemia	14	3%
Phrenic nerve injury / paralyzed diaphragm	4	1%
Recurrent laryngeal nerve injury / paralyzed vocal cord	1	0%
Postoperative neurological deficit persisting at discharge	11	2%
Postoperative new onset seizures	2	0%
Other postoperative complication	39	7%

Tabelle 5 Klinische Daten und Todesursachen

Diagnose	Vorherige Korrektur oder palliativer Eingriff	Operation	ABC score	ACC score	Todesursache
TGA	Mustard operation	Valve replacement, Tricuspid	7.5	12.5	Rechtsherzversagen, Multiorganversagen
CCTGA	VSD closure	Valve replacement, Tricuspid, Pacemaker procedure	7.5	9.5	Blutungskomplikation, intestinal, pulmonal
Coarctation of aorta	Coarctation repair, Interposition graft	Aortic valve replacement, Aortic stenosis, Subvalvar, Repair	7.0	10.5	Hypoxischer Hirnschaden
Coarctation of aorta	Coarctation repair, End to end	Valve replacement, Mitral	7.5	12.5	Rechtsherzversagen
Pulmonary atresia, VSD, MAPCA,	Pulmonary atresia, VSD, repair	Aortic root replacement, Tricuspid valvuloplasty	8.8	13.8	Pumpversagen, Blutungskomplikation
CAVSD	CAVSD repair	Valve replacement, Mitral, Valve replacement, Tricuspid	7.5	9.5	Blutungskomplikation intestinal,
TOF	TOF repair, Transanular patch	Conduit placement RV to PA	7.5	10.5	Pumpversagen, Multiorganversagen
TOF	TOF repair, Transanular patch	Conduit placement RV to PA, Valve replacement, Aortic	7.5	11.5	Rechtsherzversagen
TOF	TOF repair	Valve replacement, Mitral, Valve replacement, Aortic, Valve replacement, Tricuspid	7.5	14.0	Blutungskomplikation
Single ventricle, Tricuspid atresia	Fontan, RA to PA connection	Valve replacement, Mitral, Pacemaker procedure	7.5	10.5	Linksherzversagen
Single ventricle, DILV	Fontan, RA to PA connection	Valve closure, Tricuspid, ASD repair, Patch	9.0	14.0	Multiorganversagen

Single ventricle, DILV	Fontan, RA to PA connection	Fontan conversion, VSD creation/enlargement	12.5	15.5	Blutungskomplikation, Multiorganversagen
Single ventricle, DILV	Cavopulmonary anastomosis	Valve replacement, Mitral, ASD creation/enlargement	7.5	10.5	Linksherzversagen

Tabelle 6 Eingriffsunabhängige Faktoren

Extra Cardiac Factors	n	%
Chest wall deformity including pectus 0.5	3	0,6
Vesicouteric reflux 0.5	2	0,4
Marfan's syndrome 2.0	9	1,7
Down's syndrome 1.0	15	2,8
22q11 deletion 1.0	6	1,1
William Beuren's syndrome 1.0	1	0,2
Turner's syndrome 0.5	1	0,2
Situs inversus 0.5	3	0,6
Clinical Factors		
Myocardial dysfunction 2.0	18	3,3
Cardio-pulmonary resuscitation 2.0	5	0,9
Shock - resolved at time of surgery 1.0	1	0,2
Supraventricular tachycardia 0.5	3	0,6
Ventricular tachycardia 0.5	1	0,2
Mechanical ventilation to treat cardiorespiratory failure 2.0	2	0,4
Elevated lung resistances. Bi-ventricular repair 2.0	26	4,8
Septicemia 2.0	2	0,4
Endocarditis 3.0	17	3,2
Coagulation disorder - Acquired 1.0	2	0,4
Coagulation disorder - Congenital 0.5	1	0,2
Renal dysfunction 1.0	4	0,7
Renal failure requiring dialysis 3.0	2	0,4
Stroke, CVA, or Intracranial hemorrhage > Grade 2 2.0	12	2,2
Seizure during lifetime 0.5	11	2,0
Hypothyroidism 1.0	45	8,4
Diabetes mellitus - insulin dependent 1.0	1	0,2
Diabetes mellitus - non-insulin dependent 0.5	6	1,1
Dextrocardia 0.5	3	0,6
Surgical Technique Factors		
Redosternotomy: Redo # 1, 2, or 3 2.0	269	50,0
Redosternotomy: Redo # 4 or more 3.0	20	3,7
Redothoracotomy 1.0	4	0,7
Minimal invasive sternotomy 0.5	7	1,3
Minimal invasive anterolateral thoracotomy 0.5	98	18,2
Minimal invasive posterolateral thoracotomy 0.5	1	0,2

Tabelle 7 Signifikante Risikofaktoren

Predictor	Odds ratio (95% confidence interval)	P value
Right ventricle in systemic position	4.4 (0.9 – 21.2)	0.064
Functional single ventricle	8.6 (2.5 – 29.8)	0.001
NYHA functional class > II	5.4 (1.8 – 16.3)	0.003

Literaturverzeichnis

- . from <http://www.aristotleinstitute.org>.
- . "EACTS." from <http://www.eactscongenitaldb.org>.
- (2002). "Grown-up congenital heart (GUCH) disease: current needs and provision of service for adolescents and adults with congenital heart disease in the UK." *Heart* **88 Suppl 1**: i1-14.
- A. Hirner, K. W. (2004). *Chirurgie Schnitt für Schnitt*, Georg Thieme Verlag.
- Al-Radi, O. O., F. E. Harrell, Jr., C. A. Caldarone, B. W. McCrindle, J. P. Jacobs, M. G. Williams, G. S. Van Arsdell and W. G. Williams (2007). "Case complexity scores in congenital heart surgery: a comparative study of the Aristotle Basic Complexity score and the Risk Adjustment in Congenital Heart Surgery (RACHS-1) system." *J Thorac Cardiovasc Surg* **133**(4): 865-875.
- Arenz, C., B. Asfour, V. Hraska, J. Photiadis, C. Haun, E. Schindler and N. Sinzobahamvya (2011). "Congenital heart surgery: surgical performance according to the Aristotle complexity score." *Eur J Cardiothorac Surg* **39**(4): e33-37.
- Arenz, C., B. Asfour, V. Hraska, J. Photiadis, C. Haun, E. Schindler and N. Sinzobahamvya (2011). "Congenital heart surgery: surgical performance according to the Aristotle complexity score." *Eur J Cardiothorac Surg*.
- Aristotleinstitute. from www.aristotleinstitute.org.
- Artrip, J. H., H. Sauer, D. N. Campbell, M. B. Mitchell, C. Haun, M. C. Almodovar, V. Hraska and F. Lacour-Gayet (2006). "Biventricular repair in double outlet right ventricle: surgical results based on the STS-EACTS International Nomenclature classification." *Eur J Cardiothorac Surg* **29**(4): 545-550.
- Astor, B. C., J. Coresh, G. Heiss, D. Pettitt and M. J. Sarnak (2006). "Kidney function and anemia as risk factors for coronary heart disease and mortality: the Atherosclerosis Risk in Communities (ARIC) Study." *Am Heart J* **151**(2): 492-500.
- Baykan, A., T. Karagoz and A. Celiker (2009). "Endovascular stent implantation for coarctation of the aorta in children and young adults: intermediate follow-up results from Turkey." *Turk J Pediatr* **51**(2): 116-119.
- Beauchesne, L. M., C. A. Warnes, H. M. Connolly, N. M. Ammash, A. J. Tajik and G. K. Danielson (2002). "Outcome of the unoperated adult who presents with congenitally corrected transposition of the great arteries." *J Am Coll Cardiol* **40**(2): 285-290.
- Berdar, P. A., F. Immer, J. P. Pfammatter and T. Carrel (2004). "Reoperations in adults with congenital heart disease: analysis of early outcome." *Int J Cardiol* **93**(2-3): 239-245.
- Bertram, H. (2013). "Leitlinie pädiatrische Kardiologie: Double Outlet Right Ventricle DORV."
- Bhat, A. H. and D. J. Sahn (2004). "Congenital heart disease never goes away, even when it has been 'treated': the adult with congenital heart disease." *Curr Opin Pediatr* **16**(5): 500-507.
- Blalock, A. and C. R. Hanlon (1950). "The surgical treatment of complete transposition of the aorta and the pulmonary artery." *Surg Gynecol Obstet* **90**(1): 1-15, illust.
- Blalock, A. and H. B. Taussig (1984). "Landmark article May 19, 1945: The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia. By Alfred Blalock and Helen B. Taussig." *JAMA* **251**(16): 2123-2138.
- Brickner, M. E., L. D. Hillis and R. A. Lange (2000). "Congenital heart disease in adults. First of two parts." *N Engl J Med* **342**(4): 256-263.
- Brickner, M. E., L. D. Hillis and R. A. Lange (2000). "Congenital heart disease in adults. Second of two parts." *N Engl J Med* **342**(5): 334-342.

- Brown, D. W., A. E. Dipilato, E. C. Chong, J. E. Lock and D. B. McElhinney (2010). "Aortic valve reinterventions after balloon aortic valvuloplasty for congenital aortic stenosis intermediate and late follow-up." *J Am Coll Cardiol* **56**(21): 1740-1749.
- Bullock-Palmer, R. P. and A. Rohen (2009). "Congenitally corrected transposition of the great arteries (CCTGA) initially presenting in the sixth decade." *Echocardiography* **26**(9): 1118-1120.
- Ceithaml, E. L., F. J. Puga, G. K. Danielson, D. C. McGoon and D. G. Ritter (1984). "Results of the Damus-Stansel-Kaye procedure for transposition of the great arteries and for double-outlet right ventricle with subpulmonary ventricular septal defect." *Ann Thorac Surg* **38**(5): 433-437.
- Connolly, M. S., G. D. Webb, J. Somerville, C. A. Warnes, J. K. Perloff, R. R. Liberthson, F. J. Puga, R. L. Collins-Nakai, W. G. Williams, L. A. Mercier, V. F. Huckell, J. P. Finley and R. McKay (1998). "Canadian Consensus Conference on Adult Congenital Heart Disease 1996." *Can J Cardiol* **14**(3): 395-452.
- Cooley, D. A. and J. M. Smith (1979). "Repair of pulmonary arterial stenosis after Waterston-Cooley anastomosis." *J Thorac Cardiovasc Surg* **77**(3): 474-477.
- Daebritz, S. H. (2007). "Update in adult congenital cardiac surgery." *Pediatr Cardiol* **28**(2): 96-104.
- Database, E. from www.eactscongenitaldb.org.
- de Leval, M. R., R. McKay, M. Jones, J. Stark and F. J. Macartney (1981). "Modified Blalock-Taussig shunt. Use of subclavian artery orifice as flow regulator in prosthetic systemic-pulmonary artery shunts." *J Thorac Cardiovasc Surg* **81**(1): 112-119.
- Deanfield, J., E. Thaulow, C. Warnes, G. Webb, F. Kolbel, A. Hoffman, K. Sorenson, H. Kaemmer, U. Thilen, M. Bink-Boelkens, L. Iserin, L. Daliento, E. Silove, A. Redington, P. Vouhe, S. Priori, M. A. Alonso, J. J. Blanc, A. Budaj, M. Cowie, J. Deckers, E. Fernandez Burgos, J. Lekakis, B. Lindahl, G. Mazzotta, J. Morais, A. Oto, O. Smiseth, H. J. Trappe, W. Klein, C. Blomstrom-Lundqvist, G. de Backer, J. Hradec, A. Parkhomenko, P. Presbitero and A. Torbicki (2003). "Management of grown up congenital heart disease." *Eur Heart J* **24**(11): 1035-1084.
- DGTHG. from www.dgthg.de.
- Dilber, D. and I. Malcic (2010). "Evaluation of paediatric cardiosurgical model in Croatia by using the Aristotle basic complexity score and the risk adjustment for congenital cardiac surgery-1 method." *Cardiol Young* **20**(4): 433-440.
- DiNardo, J. A. (2008). "Grown-up congenital heart (GUCH) disease: an evolving global challenge." *Ann Card Anaesth* **11**(1): 3-5.
- Dore, A., D. L. Glancy, S. Stone, V. D. Menashe and J. Somerville (1997). "Cardiac surgery for grown-up congenital heart patients: survey of 307 consecutive operations from 1991 to 1994." *Am J Cardiol* **80**(7): 906-913.
- EACTS. from www.eacts.org.
- Emmel, M. e. a. "Angeborene Pulmonalklappenerkrankungen."
- Engelfriet, P., E. Boersma, E. Oechslin, J. Tijssen, M. A. Gatzoulis, U. Thilen, H. Kaemmerer, P. Moons, F. Meijboom, J. Popelova, V. Laforest, R. Hirsch, L. Daliento, E. Thaulow and B. Mulder (2005). "The spectrum of adult congenital heart disease in Europe: morbidity and mortality in a 5 year follow-up period. The Euro Heart Survey on adult congenital heart disease." *Eur Heart J* **26**(21): 2325-2333.
- Fawzy, M. E., A. Fathala, A. Osman, A. Badr, M. A. Mostafa, G. Mohamed and B. Dunn (2008). "Twenty-two years of follow-up results of balloon angioplasty for discreet native coarctation of the aorta in adolescents and adults." *Am Heart J* **156**(5): 910-917.
- Fontan, F. and E. Baudet (1971). "Surgical repair of tricuspid atresia." *Thorax* **26**(3): 240-248.

- Formigari, R., G. Michielon, M. C. Digilio, G. Piacentini, A. Carotti, A. Giardini, R. M. Di Donato and B. Marino (2009). "Genetic syndromes and congenital heart defects: how is surgical management affected?" Eur J Cardiothorac Surg **35**(4): 606-614.
- Giamberti, A., M. Chessa, R. Abella, G. Butera, C. Carlucci, H. Nuri, A. Frigiola and M. Ranucci (2009). "Morbidity and mortality risk factors in adults with congenital heart disease undergoing cardiac reoperations." Ann Thorac Surg **88**(4): 1284-1289.
- Gibbon, J. H., Jr. (1954). "Application of a mechanical heart and lung apparatus to cardiac surgery." Minn Med **37**(3): 171-185; passim.
- Go, A. S., G. M. Chertow, D. Fan, C. E. McCulloch and C. Y. Hsu (2004). "Chronic kidney disease and the risks of death, cardiovascular events, and hospitalization." N Engl J Med **351**(13): 1296-1305.
- Graham, T. P., Jr., Y. D. Bernard, B. G. Mellen, D. Celermajer, H. Baumgartner, F. Cetta, H. M. Connolly, W. R. Davidson, M. Dellborg, E. Foster, W. M. Gersony, I. H. Gessner, R. A. Hurwitz, H. Kaemmerer, J. D. Kugler, D. J. Murphy, J. A. Noonan, C. Morris, J. K. Perloff, S. P. Sanders and J. L. Sutherland (2000). "Long-term outcome in congenitally corrected transposition of the great arteries: a multi-institutional study." J Am Coll Cardiol **36**(1): 255-261.
- Gutgesell, H. P., T. A. Massaro and I. L. Kron (1994). "The arterial switch operation for transposition of the great arteries in a consortium of university hospitals." Am J Cardiol **74**(9): 959-960.
- Heinrichs, J., N. Sinzobahamvya, C. Arenz, A. Kallikourdis, J. Photiadis, E. Schindler, V. Hraska and B. Asfour (2010). "Surgical management of congenital heart disease: evaluation according to the Aristotle score." Eur J Cardiothorac Surg **37**(1): 210-217.
- Herold, G. (2011). Innere Medizin
- Ho, K. W., R. S. Tan, K. Y. Wong, T. H. Tan, S. Shankar and J. L. Tan (2007). "Late complications following tetralogy of Fallot repair: the need for long-term follow-up." Ann Acad Med Singapore **36**(11): 947-953.
- Hoimyr, H., T. D. Christensen, K. Emmertsen, S. P. Johnsen, A. Riis, O. K. Hansen and V. E. Hjortdal (2006). "Surgical repair of coarctation of the aorta: up to 40 years of follow-up." Eur J Cardiothorac Surg **30**(6): 910-916.
- Horer, J., J. Friebe, C. Schreiber, M. Kostolny, J. Cleuziou, K. Holper and R. Lange (2005). "Correction of tetralogy of Fallot and of pulmonary atresia with ventricular septal defect in adults." Ann Thorac Surg **80**(6): 2285-2291.
- Horer, J., E. Karl, G. Theodoratou, C. Schreiber, J. Cleuziou, Z. Prodan, M. Vogt and R. Lange (2008). "Incidence and results of reoperations following the Senning operation: 27 years of follow-up in 314 patients at a single center." Eur J Cardiothorac Surg **33**(6): 1061-1067; discussion 1067-1068.
- Horer, J., C. Schreiber, J. Cleuziou, M. Vogt, Z. Prodan, R. Busch, K. Holper and R. Lange (2009). "Improvement in long-term survival after hospital discharge but not in freedom from reoperation after the change from atrial to arterial switch for transposition of the great arteries." J Thorac Cardiovasc Surg **137**(2): 347-354.
- Horer, J., C. Schreiber, S. Krane, Z. Prodan, J. Cleuziou, M. Vogt, K. Holper and R. Lange (2008). "Outcome after surgical repair/palliation of congenitally corrected transposition of the great arteries." Thorac Cardiovasc Surg **56**(7): 391-397.
- Jacobs, J. P., M. L. Jacobs, F. G. Lacour-Gayet, K. J. Jenkins, K. Gauvreau, E. Bacha, B. Maruszewski, D. R. Clarke, C. I. Tchervenkov, J. W. Gaynor, T. L. Spray, G. Stellin, S. M. O'Brien, M. J. Elliott and C. Mavroudis (2009). "Stratification of complexity improves the utility and accuracy of outcomes analysis in a Multi-Institutional Congenital Heart Surgery Database: Application of the Risk Adjustment in Congenital Heart Surgery (RACHS-1) and Aristotle Systems in the Society of

- Thoracic Surgeons (STS) Congenital Heart Surgery Database." Pediatr Cardiol **30**(8): 1117-1130.
- Jacobs, M. L. (2000). "Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: tetralogy of Fallot." Ann Thorac Surg **69**(4 Suppl): S77-82.
- Jacobs, M. L. and J. E. Mayer, Jr. (2000). "Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: single ventricle." Ann Thorac Surg **69**(4 Suppl): S197-204.
- Jacquet, L., O. Vancaenegem, J. Rubay, F. Laarbaui, C. Goffinet, R. Lovat, P. Noirhomme and G. El Khoury (2007). "Intensive care outcome of adult patients operated on for congenital heart disease." Intensive Care Med **33**(3): 524-528.
- Jatene, A. D., V. F. Fontes, P. P. Paulista, L. C. de Souza, F. Neger, M. Galantier and J. E. Souza (1975). "Successful anatomic correction of transposition of the great vessels. A preliminary report." Arq Bras Cardiol **28**(4): 461-464.
- Jenkins, K. J., K. Gauvreau, J. W. Newburger, T. L. Spray, J. H. Moller and L. I. Iezzoni (2002). "Consensus-based method for risk adjustment for surgery for congenital heart disease." J Thorac Cardiovasc Surg **123**(1): 110-118.
- Kang, N., V. T. Tsang, M. J. Elliott, M. R. de Leval and T. J. Cole (2006). "Does the Aristotle Score predict outcome in congenital heart surgery?" Eur J Cardiothorac Surg **29**(6): 986-988.
- Kanter, K., R. Anderson, C. Lincoln, R. Firmin and M. Rigby (1986). "Anatomic correction of double-outlet right ventricle with subpulmonary ventricular septal defect (the "Taussig-Bing" anomaly)." Ann Thorac Surg **41**(3): 287-292.
- Karamlou, T., B. S. Diggs, R. M. Ungerleider and K. F. Welke (2010). "Adults or big kids: what is the ideal clinical environment for management of grown-up patients with congenital heart disease?" Ann Thorac Surg **90**(2): 573-579.
- Keck/G.Hausdorf, E. W. (2002). Pädiatrische Kardiologie.
- Lacour-Gayet, F. (2002). "Risk stratification theme for congenital heart surgery." Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu **5**: 148-152.
- Lacour-Gayet, F., D. Clarke, J. Jacobs, J. Comas, S. Daebritz, W. Daenen, W. Gaynor, L. Hamilton, M. Jacobs, B. Maruszewski, M. Pozzi, T. Spray, G. Stellin, C. Tchervenkov and Mavroudis (2004). "The Aristotle score: a complexity-adjusted method to evaluate surgical results." Eur J Cardiothorac Surg **25**(6): 911-924.
- Lacour-Gayet, F. and D. R. Clarke (2005). "The Aristotle method: a new concept to evaluate quality of care based on complexity." Curr Opin Pediatr **17**(3): 412-417.
- Lange, R., J. Horer, M. Kostolny, J. Cleuziou, M. Vogt, R. Busch, K. Holper, H. Meisner, J. Hess and C. Schreiber (2006). "Presence of a ventricular septal defect and the Mustard operation are risk factors for late mortality after the atrial switch operation: thirty years of follow-up in 417 patients at a single center." Circulation **114**(18): 1905-1913.
- Lange, R. A. (2006). Herzchirurgie. Chirurgie, Siewert: 361-432.
- Mavroudis, C. and J. P. Jacobs (2000). "Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: overview and minimum dataset." Ann Thorac Surg **69**(4 Suppl): S2-17.
- Michielon, G., B. Marino, G. Oricchio, M. C. Digilio, F. Iorio, S. Filippelli, S. Placidi and R. M. Di Donato (2009). "Impact of DEL22q11, trisomy 21, and other genetic syndromes on surgical outcome of conotruncal heart defects." J Thorac Cardiovasc Surg **138**(3): 565-570 e562.
- Monro, J. L., C. Alexiou, A. P. Salmon and B. R. Keeton (2003). "Reoperations and survival after primary repair of congenital heart defects in children." J Thorac Cardiovasc Surg **126**(2): 511-520.

- Mustard, W. T., A. L. Chute, J. D. Keith, A. Sirek, R. D. Rowe and P. Vlad (1954). "A surgical approach to transposition of the great vessels with extracorporeal circuit." Surgery **36**(1): 31-51.
- Nashef, S. A., F. Roques, P. Michel, E. Gauducheau, S. Lemeshow and R. Salamon (1999). "European system for cardiac operative risk evaluation (EuroSCORE)." Eur J Cardiothorac Surg **16**(1): 9-13.
- Nilsson, J., L. Algotsson, P. Hoglund, C. Luhrs and J. Brandt (2006). "Comparison of 19 pre-operative risk stratification models in open-heart surgery." Eur Heart J **27**(7): 867-874.
- O'Brien, S. M., J. P. Jacobs, D. R. Clarke, B. Maruszewski, M. L. Jacobs, H. L. Walters, 3rd, C. I. Tchervenkov, K. F. Welke, Z. Tobota, G. Stellin, C. Mavroudis, J. R. Hamilton, J. W. Gaynor, M. Pozzi and F. G. Lacour-Gayet (2007). "Accuracy of the aristotle basic complexity score for classifying the mortality and morbidity potential of congenital heart surgery operations." Ann Thorac Surg **84**(6): 2027-2037; discussion 2027-2037.
- Ono, M., D. Boethig, H. Goerler, M. Lange, M. Westhoff-Bleck and T. Breyman (2006). "Clinical outcome of patients 20 years after Fontan operation--effect of fenestration on late morbidity." Eur J Cardiothorac Surg **30**(6): 923-929.
- Oosterhof, T., F. J. Meijboom, H. W. Vliegen, M. G. Hazekamp, A. H. Zwinderman, B. J. Bouma, A. P. van Dijk and B. J. Mulder (2006). "Long-term follow-up of homograft function after pulmonary valve replacement in patients with tetralogy of Fallot." Eur Heart J **27**(12): 1478-1484.
- Padalino, M. A., S. Speggorin, G. Rizzoli, G. Crupi, V. L. Vida, M. Bernabei, G. Gargiulo, A. Giamberti, F. Santoro, C. Vosa, G. Pacileo, R. Calabro, L. Daliento and G. Stellin (2007). "Midterm results of surgical intervention for congenital heart disease in adults: an Italian multicenter study." J Thorac Cardiovasc Surg **134**(1): 106-113, 113 e101-109.
- Perloff, J. K. and C. A. Warnes (2001). "Challenges posed by adults with repaired congenital heart disease." Circulation **103**(21): 2637-2643.
- Piccoli, G., A. D. Pacifico, J. W. Kirklin, E. H. Blackstone, J. K. Kirklin and L. M. Barger, Jr. (1983). "Changing results and concepts in the surgical treatment of double-outlet right ventricle: analysis of 137 operations in 126 patients." Am J Cardiol **52**(5): 549-554.
- Pierpont, M. E., C. T. Basson, D. W. Benson, Jr., B. D. Gelb, T. M. Giglia, E. Goldmuntz, G. McGee, C. A. Sable, D. Srivastava and C. L. Webb (2007). "Genetic basis for congenital heart defects: current knowledge: a scientific statement from the American Heart Association Congenital Cardiac Defects Committee, Council on Cardiovascular Disease in the Young: endorsed by the American Academy of Pediatrics." Circulation **115**(23): 3015-3038.
- Prieto, L. R., A. J. Hordof, M. Secic, M. S. Rosenbaum and W. M. Gersony (1998). "Progressive tricuspid valve disease in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries." Circulation **98**(10): 997-1005.
- Putman, L. M., M. van Gameren, F. J. Meijboom, P. L. de Jong, J. W. Roos-Hesselink, M. Witsenburg, J. J. Takkenberg and A. J. Bogers (2009). "Seventeen years of adult congenital heart surgery: a single centre experience." Eur J Cardiothorac Surg **36**(1): 96-104; discussion 104.
- Rashkind, W. J. and W. W. Miller (1966). "Creation of an atrial septal defect without thoracotomy. A palliative approach to complete transposition of the great arteries." JAMA **196**(11): 991-992.

- Rastelli, G. C., R. B. Wallace and P. A. Ongley (1969). "Complete repair of transposition of the great arteries with pulmonary stenosis. A review and report of a case corrected by using a new surgical technique." *Circulation* **39**(1): 83-95.
- Reddy, V. M., D. B. McElhinney, N. H. Silverman and F. L. Hanley (1997). "The double switch procedure for anatomical repair of congenitally corrected transposition of the great arteries in infants and children." *Eur Heart J* **18**(9): 1470-1477.
- Roos-Hesselink, J. W., F. J. Meijboom, S. E. Spitaels, R. Van Domburg, E. H. Van Rijen, E. M. Utens, A. J. Bogers and M. L. Simoons (2004). "Outcome of patients after surgical closure of ventricular septal defect at young age: longitudinal follow-up of 22-34 years." *Eur Heart J* **25**(12): 1057-1062.
- Roques, F., S. A. Nashef, P. Michel, E. Gauducheau, C. de Vincentiis, E. Baudet, J. Cortina, M. David, A. Faichney, F. Gabrielle, E. Gams, A. Harjula, M. T. Jones, P. P. Pintor, R. Salamon and L. Thulin (1999). "Risk factors and outcome in European cardiac surgery: analysis of the EuroSCORE multinational database of 19030 patients." *Eur J Cardiothorac Surg* **15**(6): 816-822; discussion 822-813.
- Schreiber, C., A. Eicken, M. Vogt, T. Gunther, M. Wottke, M. Thielmann, S. U. Paek, H. Meisner, J. Hess and R. Lange (2000). "Repair of interrupted aortic arch: results after more than 20 years." *Ann Thorac Surg* **70**(6): 1896-1899; discussion 1899-1900.
- Senning, A. (1959). "Surgical correction of transposition of the great vessels." *Surgery* **45**(6): 966-980.
- Serraf, A., F. Lacour-Gayet, J. Bruniaux, A. Touchot, J. Losay, J. Comas, M. Sousa Uva and C. Planche (1993). "Anatomic correction of transposition of the great arteries in neonates." *J Am Coll Cardiol* **22**(1): 193-200.
- Shin'oka, T., H. Kurosawa, Y. Imai, M. Aoki, M. Ishiyama, T. Sakamoto, S. Miyamoto, K. Hobo and Y. Ichihara (2007). "Outcomes of definitive surgical repair for congenitally corrected transposition of the great arteries or double outlet right ventricle with discordant atrioventricular connections: risk analyses in 189 patients." *J Thorac Cardiovasc Surg* **133**(5): 1318-1328, 1328 e1311-1314.
- Siddiqui, J., C. P. Brizard, J. C. Galati, A. J. Iyengar, D. Hutchinson, I. E. Konstantinov, G. R. Wheaton, J. M. Ramsay and Y. d'Udekem (2013). "Surgical valvotomy and repair for neonatal and infant congenital aortic stenosis achieves better results than interventional catheterisation." *J Am Coll Cardiol*.
- Srinathan, S. K., R. S. Bonser, B. Sethia, S. A. Thorne, W. J. Brawn and D. J. Barron (2005). "Changing practice of cardiac surgery in adult patients with congenital heart disease." *Heart* **91**(2): 207-212.
- Therrien, J. and G. Webb (2003). "Clinical update on adults with congenital heart disease." *Lancet* **362**(9392): 1305-1313.
- Trojnarska, O., S. Grajek, S. Katarzynski and L. Kramer (2009). "Predictors of mortality in adult patients with congenital heart disease." *Cardiol J* **16**(4): 341-347.
- Tzikas, A., R. Ibrahim, D. Velasco-Sanchez, X. Freixa, M. Alburquenque, P. Khairy, J. L. Bass, J. Ramirez, D. Aguirre and J. Miro (2013). "Transcatheter closure of perimembranous ventricular septal defect with the amplatzer membranous VSD occluder 2: Initial world experience and one-year follow-up." *Catheter Cardiovasc Interv*.
- Verheugt, C. L., C. S. Uiterwaal, E. T. van der Velde, F. J. Meijboom, P. G. Pieper, A. P. van Dijk, H. W. Vliegen, D. E. Grobbee and B. J. Mulder (2010). "Mortality in adult congenital heart disease." *Eur Heart J* **31**(10): 1220-1229.
- Verheugt, C. L., C. S. Uiterwaal, E. T. van der Velde, F. J. Meijboom, P. G. Pieper, H. W. Vliegen, A. P. van Dijk, B. J. Bouma, D. E. Grobbee and B. J. Mulder (2008). "Gender and outcome in adult congenital heart disease." *Circulation* **118**(1): 26-32.

- Viner, R. (1999). "Transition from paediatric to adult care. Bridging the gaps or passing the buck?" Arch Dis Child **81**(3): 271-275.
- Walters, H. L., 3rd, C. Mavroudis, C. I. Tchervenkov, J. P. Jacobs, F. Lacour-Gayet and M. L. Jacobs (2000). "Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: double outlet right ventricle." Ann Thorac Surg **69**(4 Suppl): S249-263.
- Ziemer, G. (2009). "Herzchirurgie."

Abbildungsverzeichnis

Abbildung 1 Operationszahlen	35
Abbildung 2 Voroperationen	36
Abbildung 3 Systemventrikel	37
Abbildung 4 Mehrfachprozeduren	38
Abbildung 5 Hauptprozedur	39
Abbildung 6 Ungeplante Operationen.....	40
Abbildung 7 ABC Score	42
Abbildung 8 ABC und ACC Score	43