
Klinik für Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler des
Deutschen Herzzentrums München des Freistaates Bayern
Klinik an der Technischen Universität München
(Direktor: Prof. Dr. P. Ewert)

Beitrag zur Bedeutung der Anschlussheilbehandlung bei Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern

Dario Andric

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

Doktors der Zahnheilkunde

genehmigten Dissertation.

Vorsitzender: Prof. Dr. E. J. Rummeny

Prüfer der Dissertation: 1. Prof. Dr. Dr. H. Kaemmerer
2. Prof. Dr. K.-L. Laugwitz
(schriftliche Beurteilung)

Prof. Dr. H. Deppe
(mündliche Prüfung)

Die Dissertation wurde am 21.08.2017 bei der Technischen Universität München
eingereicht und durch die Fakultät für Medizin am 02.05.2018 angenommen.

Meiner Mutter gewidmet

Inhaltsverzeichnis

Inhaltsverzeichnis	3
Vorbemerkung	5
Abkürzungsverzeichnis	5
1 Einleitung	7
1.1 Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern (EMAH)	7
1.2 Kardiologische Rehabilitation/Anschlussheilbehandlung	13
1.3 Ziele und Fragestellung der vorliegenden Studie	13
2 Patienten und Methoden	14
2.1 Studiendesign	14
2.2 Patienten: Ein- und Ausschlusskriterien	15
2.3 Datenerfassung.....	15
2.4 Patientenklassifizierung	17
2.5 Einverständnisse, Datenschutz.....	20
2.6 Statistische Analysen	20
3 Patientencharakteristika	21
3.1 Basisdaten	21
3.2 Hauptdiagnosen.....	22
3.3 Zuordnung zu Klassen des „ACC severity code“	24
3.4 Operative und/oder interventionelle kardiale Eingriffe	25
4 Im DHM durchgeführte Eingriffe als Indikation zur Anschlussheilbehandlung (AHB)	28
5 Klinische Daten vor Verlegung zur AHB	31
6 Anschlussheilbehandlung	32
6.1 Aufnahme und AHB-Verlauf.....	32
6.2 Klinische Daten zum Verlauf der AHB	35
6.3 Leistungskontrolle Ergometrie/Spiroergometrie.....	40
6.4 Systemventrikel-Funktion.....	41
6.5 Erwerbsfähigkeit am Ende der AHB	42
7 Situation bei Follow-up nach Entlassung aus der Anschlussheilbehandlung (post-AHB)	43

7.1	Kardiale Eingriffe (post-AHB)	43
7.2	Erwerbsfähigkeit (post-AHB)	45
7.3	Klinische Daten zum Verlauf zwischen AHB und Follow-up.....	46
7.4	Leistungskontrolle Ergometrie/Spiroergometrie (post-AHB).....	51
7.5	Systemventrikel-Funktion (post-AHB).....	53
8	Diskussion	55
9	Schlussfolgerungen und Ausblick.....	71
10	Studienbeschränkungen	71
11	Zusammenfassung.....	72
12	Abstract.....	74
13	Literaturverzeichnis.....	77
14	Tabellenverzeichnis.....	87
15	Abbildungsverzeichnis.....	89
16	Lebenslauf.....	90
17	Erklärung zur Vorveröffentlichung der Ergebnisse der vorliegenden Dissertation	91
18	Danksagung	92

Vorbemerkung

Aus Gründen der besseren Lesbarkeit wird im folgenden Text auf die gleichzeitige Verwendung männlicher und weiblicher Sprachformen verzichtet. Sämtliche Personenbezeichnungen gelten gleichwohl für beiderlei Geschlecht. Wenn also im Folgenden von dem oder den „Patienten“ die Rede ist, sind damit sowohl weibliche als auch männliche Personen gemeint. In der Regel wird dort, wo geschlechtsspezifische Unterschiede herausgearbeitet werden sollen, die deutliche Unterscheidung durch die Begriffe „Männer“ und „Frauen“ vorgezogen.

Abkürzungsverzeichnis

AChD Adults with congenital heart disease

AF Atemfrequenz

AHF Angeborene Herzfehler

AI Aortenklappeninsuffizienz

AP-Fenster Aorto-Pulmonales Fenster

ASD Vorhofseptumdefekt

AVB Atrioventrikulärer Block

AVSD AV-Septumdefekt

BMI Body-Mass-Index

CCT Kongenital korrigierte Transposition

CI Cardiac index

DHM Deutsches Herzzentrum München

DIV Double Inlet Ventricle

DORV Double Outlet Right Ventricle

EKG Elektrokardiogramm

EMAH Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern

HF Herzfrequenz

HFpEF Herzinsuffizienz mit erhaltener systolischer Funktion

ICD Implantierbarer Kardioverter-Defibrillator

IRENA Intensivierte Rehabilitationsnachsorge

ISTA Aortenisthmusstenose
KG Körpergewicht
MK Mitralklappe
NYHA New York Heart Association
PA Pulmonalatresie
PAPVC Partielle Lungenvenenfehlmündung
PAS Pulmonalarterienstenose
PDA Persistierender Ductus arteriosus Botalli
PFO Persistierendes Foramen ovale
PRIND prolongiertes reversibles ischämisches neurologisches Defizit
RQ Respiratorischer Quotient
RR Riva Rocci
RVOT Right ventricular outflow tract
RVOTO Right ventricular outflow tract obstruction
SM Schrittmacher
SVA Supraventrikuläre Arrhythmien
SVAS Supraaortale Aortenstenose
TAC Truncus arteriosus communis
TAPVC totale Lungenvenenfehlmündung
TGA Transposition of the Great Arteries
TIA Transitorische ischämische Attacke
TK Trikuspidalklappe
TOF Fallot'sche Tetralogie
TrA Trikuspidalatresie
VA Ventrikuläre Arrhythmien
VAT Anaerobe Schwelle
VCO₂ CO₂-Abgabe
VE Atemminutenvolumen
VO₂ O₂-Aufnahme
VO_{2max} Maximal erreichte O₂-Aufnahme
VSD Ventrikelseptumdefekt
VT Ventilatorische Schwelle

1 Einleitung

1.1 Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern (EMAH)

Angeborene Fehlbildungen des Herzens oder der großen Gefäße (AHF) sind die häufigste Fehlbildung beim Menschen. Sie zeigen eine große Vielfalt und das Spektrum reicht von einfachen Fehlern, die das Herz-Kreislauf-System wenig beeinträchtigen, bis zu komplexen Herzfehlern, die unbehandelt zumeist in den ersten Lebensjahren letal enden (Allen, Gutgesell, and Clark 2001).

AHF lassen sich prinzipiell in azyanotische und zyanotische Vitien unterteilen.

In die Gruppe der azyanotischen Herzfehler gehören zwei Untergruppen. Die erste Untergruppe umfasst die AHF mit Links-Rechts-Shunt, zu der typischerweise der Vorhofseptumdefekt, der atrio-ventrikuläre Septumdefekt, der Ventrikelseptumdefekt sowie der Ductus arteriosus Botalli zählen.

In der zweiten Untergruppe finden sich Patienten mit Klappen- oder Gefäßanomalien, z.B. angeborene Stenosen oder Insuffizienzen der AV-Klappen, der Semilunarklappen oder Stenosen der großen Arterien, z.B. die Aortenisthmusstenose oder Pulmonalarterienstenosen (Tab. 1).

Bei den zyanotischen Herzfehlern ist stets ein Rechts-Links-Shunts vorhanden. Typische Vertreter dieser Gruppe sind die Fallot'sche Tetralogie, die Pulmonalatresie, die Transposition der großen Gefäße, der Truncus arteriosus communis, die totale Lungenvenenfehlmündung, die Tricuspidalatresie sowie diverse andere Formen des univentrikulären Herzens (Allen, Gutgesell, and Clark 2001).

Tab. 1: Häufigkeit angeborener Herzfehler (Kompetenznetz-AHF).

Angeborener Herzfehler	Häufigkeit
Ventrikelseptumdefekt	31%
Atriumseptumdefekt	7%
Persistierender Ductus arteriosus	7%
Pulmonalklappenstenose	7%
Aortenisthmusstenose	5–8%
Aortenklappenstenose	3–6%
Fallot´sche Tetralogie	5,5%
Atrioventrikulärer Septumdefekt	4,8%
Transposition der großen Gefäße	4,5%
Hypoplastisches Linksherzsyndrom	3,8%
Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt	2,5–3,4%
Pulmonalatresie ohne Ventrikelseptumdefekt	2,4%
Trikuspidalatresie	1–2%
Double inlet left ventricle	1,5%
Double outlet right ventricle	1,2%
Angeborene korrigierte Transposition der großen Gefäße	1%
Truncus arteriosus communis	0,5–1%
Hypertrophe obstruktive Kardiomyopathie	0,4%
Supravalvuläre Aortenstenose (Williams-Beuren-Syndrom)	0,4%

Die Inzidenz von AHF bei der Geburt (Geburtenprävalenz) hängt davon ab, wie früh und wie intensiv eine Population untersucht wird. Vor Einführung der Echokardiographie reichten die Inzidenzzahlen von fünf bis acht pro 1.000 Lebendgeburten. Mittlerweile hat aber die bessere Diagnostik (bes. die Echokardiographie) viel mehr Patienten mit milderer AHF erkannt, so dass aktuellere Schätzungen von acht bis 12 pro 1.000 Lebendgeburten ausgehen (Hoffman and Kaplan 2002; Hoffman 2013).

Noch in den 40er Jahren des vergangenen Jahrhunderts verstarben die meisten Patienten mit hämodynamisch relevanten AHF vor Erreichen des Erwachsenenalters.

Die Mortalität war in den ersten Lebenswochen am höchsten (Samanek 1992). Die spontane Überlebensrate von unbehandelten Patienten lag zwischen 10 – 15 % (Webb 2001).

Demgegenüber erreichen heute bis zu 95 % der Betroffenen das Erwachsenenalter (Warnes 2005). Dies ist durch die großen diagnostischen und therapeutischen Fortschritte in den Bereichen Kardiologie, Herzchirurgie, Anästhesiologie und Intensivmedizin bedingt, die zu der drastischen Senkung der ursprünglich hohen Letalität geführt haben.

Zu den bahnbrechenden Schritten der chirurgischen Behandlung angeborener Herz- und Gefäßanomalien gehören die ersten erfolgreichen Verschlüsse eines offenen Ductus Botalli durch E.K. Frey in Düsseldorf und R. Gross in Boston (1938) (Kaemmerer et al. 2004). In den Folgejahren wurden für die AHF weitere wichtige Operationsverfahren und -techniken entwickelt, zu denen die Resektion einer Aortenisthmusstenose (C. Crafoord und G. Nylin, 1944), der Blalock-Taussig-Shunt (1944), die Entwicklung der Herz-Lungenmaschine für chirurgische Eingriffe am offenen Herzen (J.H. Gibbon, 1952), die Korrektur der Fallot'schen Tetralogie (C.W. Lillehei, 1954), die Vorhofumkehr-Operation bei der kompletten Transposition der großen Gefäße (A. Senning, 1959 und W.T. Mustard, 1963), die Fontan-Operation bei univentrikulären Herzen (1968) oder die arterielle Switch-Operation bei der kompletten Transposition der großen Gefäße (A.D. Jatene und M. Yacoub, 1975) gehören (Perloff JK, Child JS, and Aboulhosn J 2009).

Eine 2010 durchgeführte kanadische Studie zeigt eine Verschiebung der Mortalität bei Patienten mit AHF von einer bimodalen zu einer unimodalen Mortalitätskurve (Abb. 1).

Die Letalität bei Kindern mit AHF nimmt hiernach ab, das Sterbealter steigt stetig und nähert sich dem der Allgemeinbevölkerung (Khairy et al. 2010).

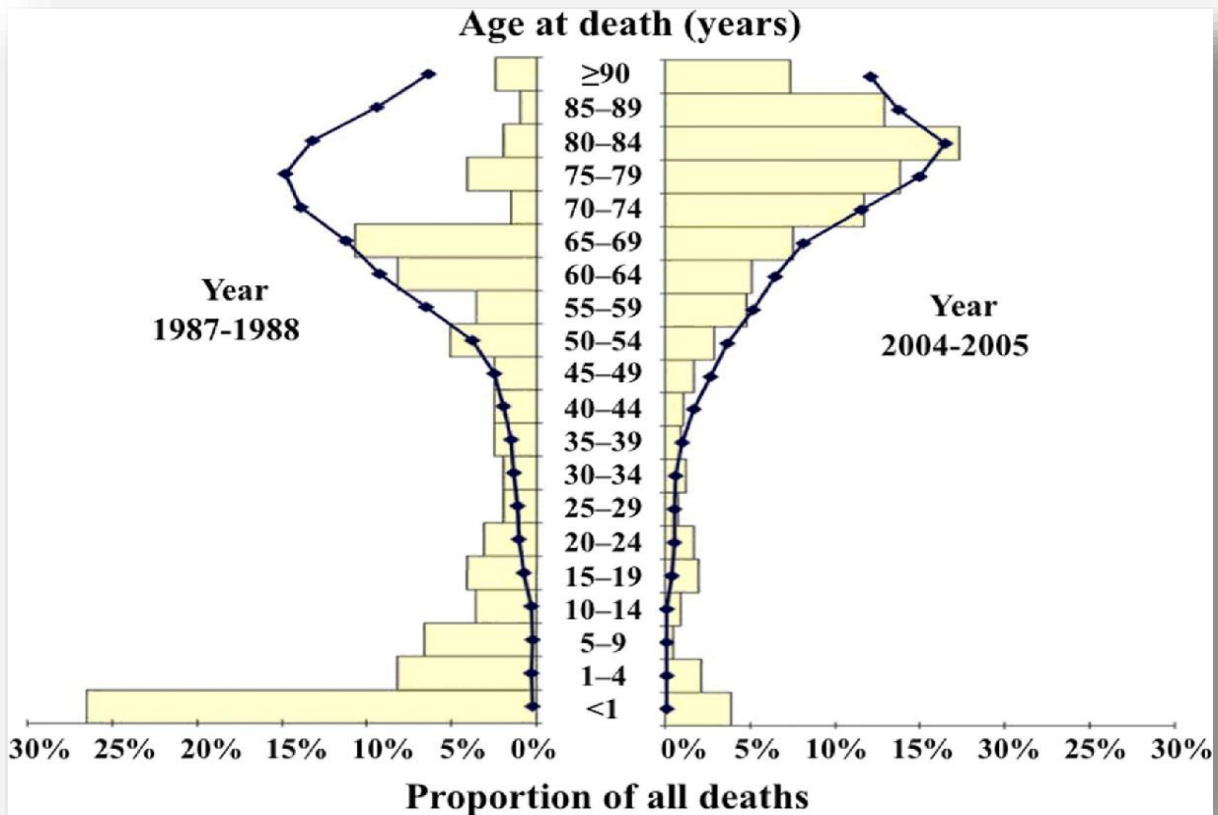


Abb. 1: Entwicklung der Mortalität in den Jahren 1987– 1988 und 2004– 2005 (Khairy et al. 2010).

Aktuelle Zahlen aus Deutschland verdeutlichen diesen Trend. Im Vergleich zu 1990 sind im Jahr 2014 60 % weniger Menschen durch angeborene Fehlbildungen des Kreislaufsystems gestorben. Betroffen sind alle Altersgruppen, am stärksten jedoch die Säuglinge (1. – 12. Lebensmonat). Hier wurden in den vergangenen 20 Jahren 71 % weniger Todesfälle verzeichnet. In keinem anderen Bereich der Kardiologie ist die Sterberate in den letzten Jahrzehnten so deutlich gesunken (Abb. 2) (Herzstiftung 2015).

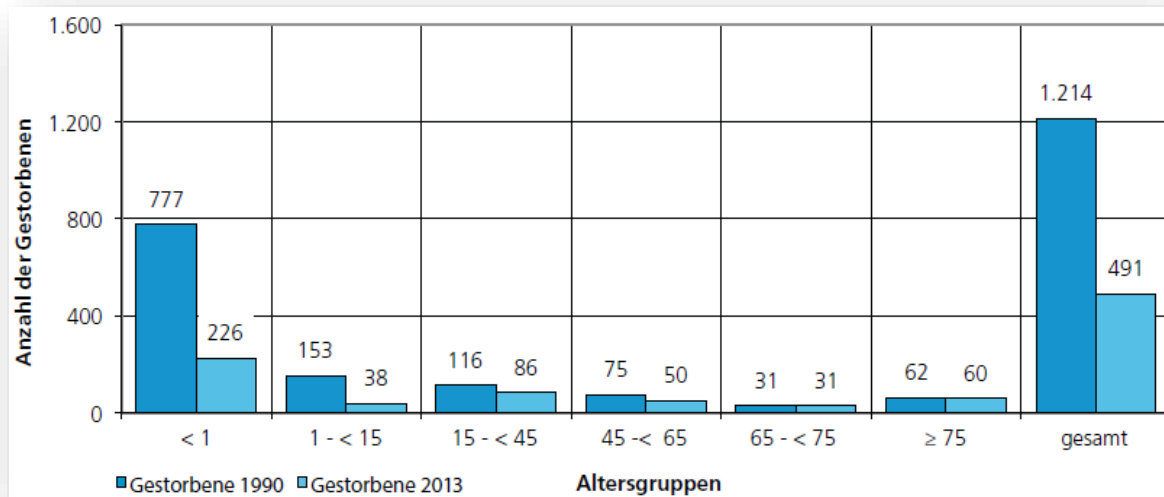


Abb. 2: Todesfälle bei angeborenen Fehlbildungen des Kreislaufsystems in Deutschland von 1990 auf 2014 (Herzstiftung 2015).

Für Deutschland gehen aktuelle Schätzungen und Hochrechnungen davon aus, dass hier inzwischen rund 300.000 Patienten (aller Altersklassen) mit einem AHF leben (Kompetenznetz-AHF). Die Zahl von Erwachsenen mit nativem oder operativ bzw. interventionell behandeltem AHF wird auf bis zu 280.000 geschätzt und steigt um etwa 6.000 Patienten pro Jahr (Kaemmerer and Hess 2005; Herzstiftung 2015). Die exakte Zahl der betroffenen Patienten ist nicht bekannt, da keine kompletten und systematischen Register für Patienten mit AHF existieren (Moons et al. 2006).

Wegen der seit den 1960er Jahren abnehmenden Letalität leben auch in Deutschland momentan schon mehr Erwachsene als Kinder mit AHF (Abb. 3) (Webb 2001). Dadurch ist eine völlig neue Gruppe von Patienten mit korrigierten, teilkorrigierten oder palliativ behandelten Herzfehlern entstanden, die mit neuen, teils unerwarteten Problemen auf die Ärzteschaft zukommt und Hilfe erwarten (Warnes et al. 2001).

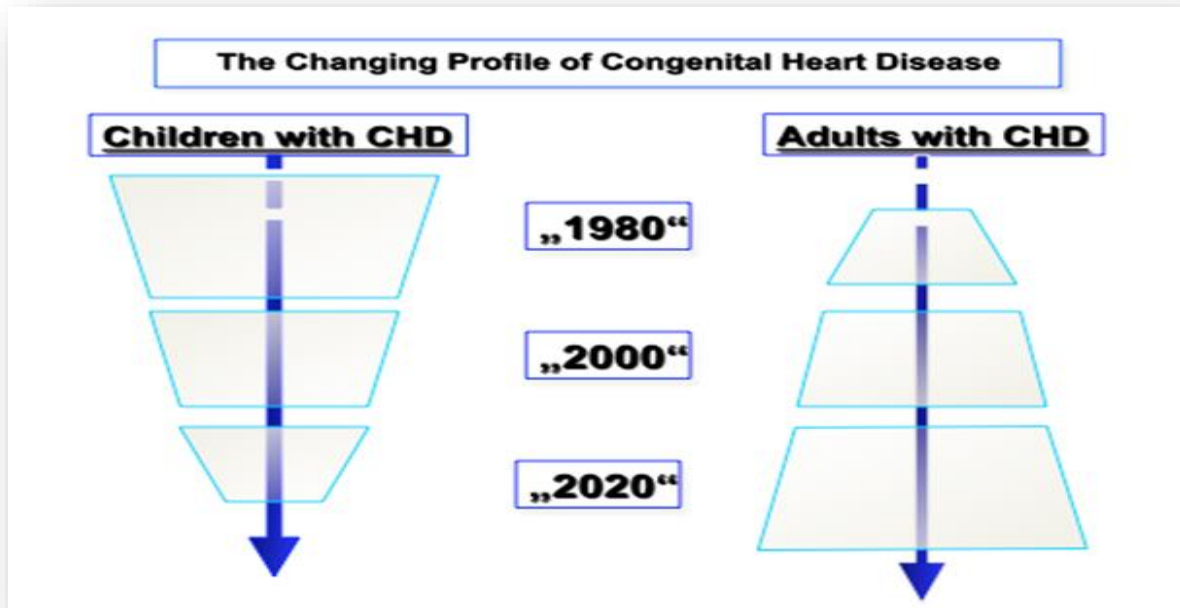


Abb. 3: Entwicklungstendenzen der Zahl von Kindern und Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern während der letzten und kommenden Dekaden (mod. nach: Webb G: Care of Adults with Congenital Heart Disease - A Challenge for the New Millennium, 2001) (Webb 2001; Kaemmerer 2012).

Obwohl mittlerweile nahezu alle AHF einer chirurgischen oder interventionellen Behandlung zugänglich sind, ist eine Heilung im eigentlichen Sinne nicht möglich. Unabhängig vom unmittelbaren Behandlungsergebnis bestehen nach chirurgischen oder interventionellen Eingriffen meist anatomische und funktionelle Rest- und Folgezustände, die im Laufe des Lebens zu gesundheitlichen Problemen führen und eine lebenslange spezifische Nachsorge erfordern (Perloff JK, Child JS, and Aboulhosn J 2009). Typische Beispiele sind die Herzinsuffizienz, Herzklappenobstruktionen oder -insuffizienzen, potenziell lebensbedrohlichen Herzrhythmusstörungen, pulmonalerterielle Hypertonie, Aortopathien oder die Endocarditis (Bjarnason-Wehrens, Dordel, et al. 2007). Diese verursachen zunehmend gesundheitliche, aber auch gesellschaftliche Probleme – insbesondere hinsichtlich des Ausbildungs-, Arbeitsprozesses oder der Familienplanung (Kaemmerer and Breithardt 2006).

Viele betroffene Erwachsene erleben im Rahmen der erwähnten Residuen und Komplikationen sowie beim Auftreten von Comorbiditäten Situationen, die gezielte Rehabilitationsmaßnahmen erforderlich werden lassen. Typische Beispiele betreffen Maßnahmen nach Operationen, Reoperationen oder nach schwerwiegenden Erkrankungen, z.B. nach einem überlebten plötzlichen Herztod.

1.2 Kardiologische Rehabilitation/Anschlussheilbehandlung

Die kardiologische Rehabilitation soll herzkranken Patienten, insbesondere nach erfolgten Eingriffen oder nach schwerwiegenden Erkrankungen helfen, die individuell bestmögliche physische und psychische Gesundheit sowie die soziale Integration wieder zu erlangen und langfristig aufrechtzuerhalten (Bjarnason-Wehrens, Klaus, et al. 2007).

Bei Patienten mit erworbenen Herzerkrankungen sind die vorteilhaften Auswirkungen kardiologischer Rehabilitationsmaßnahmen weithin bekannt. Hierzu gehört der Abbau typischer cardiovascularer Risikofaktoren wie Adipositas, arterielle Hypertonie, Lipidstoffwechselstörungen, sowie die Verbesserung der körperlichen Leistungsfähigkeit. Endziel aller Maßnahmen ist die Senkung der kardialen Morbidität und Mortalität (Ades and Coello 2000; Lavie and Milani 2000). Darüber hinaus wird eine soziale und berufliche Wiedereingliederung angestrebt (Bjarnason-Wehrens, Klaus, et al. 2007).

Während Rehabilitationsprogramme für Patienten mit erworbenen Herzerkrankungen in mehreren Studien ausgiebig untersucht wurden, liegen keine umfassenden, evidenzbasierte Daten zu Rehabilitationsprogrammen für Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern vor (Tikkanen et al. 2012).

1.3 Ziele und Fragestellung der vorliegenden Studie

Die in der Einleitung beschriebenen Fortschritte in der Behandlung von EMAH führt konsequenterweise zur Frage nach der optimalen Durchführung einer im Bedarfsfall für dieses Patientenkollektiv notwendig werdenden Anschlussheilbehandlung.

Ziel der aktuellen Studie war es, umfangreichere Daten über Anschlussheilbehandlungen bei EMAH zu gewinnen. Erstmals sollen hierzu in einer großen Kohorte von EMAH Daten über Notwendigkeit, Durchführung und Effekte einer Anschlussheilbehandlung erfasst werden.

Die erhobenen Daten sollen zur Generierung von Hypothesen und Projektentwürfen zur Optimierung der EMAH-Versorgung dienen.

Endziel ist die Gewinnung evidenzbasierter Daten über spezielle Bedürfnisse von EMAH, die Entwicklung erster Rehabilitationskonzepte für EMAH, bzw. die Bestätigung oder Widerlegung aktuell bestehender Konzepte.

2 Patienten und Methoden

2.1 Studiendesign

Bei der vorliegenden Untersuchung handelt es sich um eine retrospektive Studie, an der sich folgende Kliniken, Institutionen und Mitarbeiter maßgeblich beteiligt haben:

- Klinik für Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler, Deutsches Herzzentrum München (Dir.: Prof. Dr. med. P. Ewert), Klinik an der Technischen Universität München
 - Prof. Dr. Dr. med. Harald Kaemmerer
 - Frau Rhoia Neidenbach, M.Sc., Belastungsuntersuchungen am DHM
 - diverse Ambulanzärzte und Mitarbeiter der Klinik.

- Klinik Höhenried gGmbH, (Ärztliche Direktorin: Frau Dr. med. Christa Bongarth):
 - Herr Dr. med. Hans-Peter Einwang.

- Klinik und Poliklinik für Allgemeine und Interventionelle Kardiologie, Universitäres Herzzentrum Hamburg (Dir.: Prof. Dr. Dr. med. Hermann Reichenspurner):
 - Prof. Dr. med. Yskert von Kodolitsch.

2.2 Patienten: Ein- und Ausschlusskriterien

Insgesamt wurden konsekutiv 205 EMAH eingeschlossen, die nach Akutbehandlung in der Klinik für Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler des Deutschen Herzzentrums München (DHM), einem zertifizierten tertiären Versorgungszentrum für EMAH, ihre Anschlussheilbehandlung in der Rehabilitationsklinik Höhenried absolvierten, und sich zur Nachkontrolle in der EMAH-Spezialambulanz des DHM vorstellten.

Einschlusskriterien waren das Vorliegen eines AHF, eine abgeschlossene Anschlussheilbehandlung, eine stattgehabte Nachsorge sowie die schriftliche Zustimmung zur Teilnahme an der Studie. Ausschlusskriterium war die Nichterfüllung der oben genannten Einschlusskriterien und/oder eine fehlende Studieneinwilligung.

2.3 Datenerfassung

Entsprechend vorab festgelegter Kriterien wurden die Entlassungsbriefe analysiert.

Die Daten der im DHM bekannten Patienten wurden zu drei Zeitpunkten erfasst:

- 1.: Aufnahme zur Anschlussheilbehandlung in der Klinik Höhenried.
- 2.: Entlassung aus der Anschlussheilbehandlung.
- 3.: Wiedervorstellung im DHM.

Die zu den jeweiligen Zeitpunkten erfassten Daten sind in Tabelle 2. aufgeführt.

Tab. 2: Analyierte Daten.

Basisdaten	<ul style="list-style-type: none"> - Alter, Geschlecht - Körpergröße, Körpergewicht - Allgemeinzustand - Arbeitsfähigkeit
Kardiale Grunderkrankung	<ul style="list-style-type: none"> - Kardiale Hauptdiagnose - Kardiale Untergruppe - Assoziierte Syndrome
Indikation zur Anschlussheilbehandlung	<ul style="list-style-type: none"> - Art der operativen/interventionellen Eingriffe - Sonstige
Funktionell relevante Komorbiditäten	<ul style="list-style-type: none"> - Thromboembolische Ereignisse - Infektiöse Endokarditis - Kardiale Dekompensation - Sonstige behandlungsrelevante Komorbiditäten
Kardio-vaskuläre Risikofaktoren	<ul style="list-style-type: none"> - Arterielle Hypertonie - Hyperlipidämie - Diabetes mellitus - Nikotinabusus - Alkoholabusus
Kardialer Status sowie kardiopulmonale Leistungsfähigkeit	<ul style="list-style-type: none"> - Funktionelle Klasse (nach PERLOFF) - Schweregrad-Klassifizierung gemäß ACC - Grad der Herzinsuffizienz (Weber-Klasse) - Ergometrie/Ergo-Spiroergometrie - Blutdruck systolisch/diastolisch - Ventrikelfunktion
Medikation	<ul style="list-style-type: none"> - Medikation an den Beobachtungszeitpunkten

2.4 Patientenklassifizierung

Basierend auf der Anamnese und der klinischen Beurteilung des behandelnden Arztes wurden alle Patienten in eine von vier Funktionsklassen (nach PERLOFF) (Tab. 3) eingeordnet (Perloff JK, Child JS, and Aboulhosn J 2009). Diese Einteilung ist speziell für EMAH entwickelt worden und ähnelt der NYHA-Klassifikation der Herzinsuffizienz. Da die Symptome der Funktionsklassen I und II fließend sind, wurden für die statistische Auswertung die Funktionsklassen I und II in eine gemeinsame Funktionsklasse I/II zusammengefasst. Gleiches gilt für die Funktionsklassen III und IV, die zur Funktionsklasse III/IV zusammengefasst wurden.

Tab. 3: Funktionelle Klassifizierung der angeborenen Herzfehler nach PERLOFF (Perloff JK, Child JS, and Aboulhosn J 2009).

Funktionsklasse I	keine Einschränkung bei Tätigkeiten des Alltagslebens, vollständige Arbeitsfähigkeit erhalten
Funktionsklasse II	Arbeitsfähigkeit erhalten, intermittierend auftretende Symptome, Beeinträchtigung des Alltagslebens aufgrund der Beschwerden
Funktionsklasse III	Arbeitsunfähigkeit, Beeinträchtigung aller Lebensaktivitäten
Funktionsklasse IV	extreme Beeinträchtigung sämtlicher Aktivitäten, Pflegebedürftigkeit

Eine weitere Klassifizierung des Kollektivs erfolgte nach dem Grad der Herzinsuffizienz (Tab. 4). Die Klassifizierung von Weber et al. erfolgt dabei auf Grund von Spiroergometrie-Daten, vor allem der maximalen Sauerstoffaufnahme (VO₂max), die als aussagekräftiger als die maximale Wattangabe auf dem Ergometer gilt. Weber teilt die Herzinsuffizienz, gemessen anhand der VO₂max, in fünf Schweregrade auf (Weber, Janicki, and McElroy 1987; Solal, Chabernaud, and Gourgon 1990; Wonisch M 2003).

Tab. 4: Weber- Klassifizierung der Herzinsuffizienz mithilfe der Spiroergometrie (Weber, Janicki, and McElroy 1987).

Klasse	Schweregrad	VO₂max (ml/min/kg)	VT	CI_{max} l/min/m²
A	Leicht bis keine	> 20	> 14	> 8
B	Leicht bis moderat	16 – 20	11 – 14	6 – 8
C	Moderat bis schwer	10 – 16	8 – 11	4 – 6
D	Schwer	6 – 10	5 – 8	2 – 4
E	Sehr schwer	< 6	< 4	< 2

Zudem wurden die Patienten, der Empfehlung des American College of Cardiology folgend, unter Berücksichtigung des zu Grunde liegenden Herzfehlers einem von drei Krankheitsschweregraden (einfach, mittelschwer, schwer) zugeordnet (Tab. 5) (Warnes et al. 2001).

Tab. 5: Klassifizierung der angeborenen Herzfehler gemäß Schweregrad (Warnes et al. 2001).

Einfach	Mittelschwer	Schwer
<p>Native Herzfehler</p> <p>Isolierte angeborene Anomalien der Aortenklappe</p> <p>Isolierte angeborene Anomalien der Mitralklappe (außer: Parachute-Mitralklappe, Mitralklappen-Cleft)</p> <p>Offenes Foramen ovale oder kleiner Vorhofseptumdefekt.</p> <p>Kleiner Ventrikelseptumdefekt</p> <p>Milde Pulmonalstenose</p> <p>Reparierte angeborene Herzfehler</p> <p>Ductus arteriosus Botalli, verschlossen</p> <p>Vorhofseptumdefekt vom Secundum-Typ oder Sinus venosus Typ, verschlossen und ohne relevante Residuen</p> <p>Ventrikelseptumdefekt, verschlossen und ohne relevante Residuen</p>	<p>Aorto-linksventrikuläre Fistel</p> <p>Lungenvenenfehlöffnung, partiell oder total</p> <p>Atrio-ventrikulärer Septumdefekt (partiell oder komplett)</p> <p>Aortenisthmusstenose</p> <p>Ebstein´sche Anomalie</p> <p>Rechtsventrikuläre Ausflußtraktobstruktion, signifikant</p> <p>Vorhofseptumdefekt vom Primum-Typ</p> <p>Offener Ductus arteriosus Botalli</p> <p>Pulmonalklappeninsuffizienz (mittel- oder hochgradig)</p> <p>Pulmonalklappenstenose (mittel- oder hochgradig)</p> <p>Sinus Vasalva Fistel /-Aneurysma</p> <p>Vorhofseptumdefekt vom Secundum-Typ oder Sinus venosus Typ</p> <p>Sub- oder supra-ventrikuläre Aortenstenose (außer HOCM)</p> <p>Fallot´sche Tetralogie</p> <p>Ventrikelseptumdefekt mit: "Absent valve"</p> <p>Aortenklappeninsuffizienz</p> <p>Mitralklappendefekt</p> <p>Rechtsventrikuläre Ausflußtraktobstruktion</p> <p>Straddling der Tricuspidal-/Mitralklappe</p>	<p>Conduits, klappentragend oder nicht-klappentragend</p> <p>Zyanotische angeborene Herzfehler (alle)</p> <p>Double-outlet-Ventricle</p> <p>Eisenmenger-Syndrom</p> <p>Fontan-Operation</p> <p>Mitralatresie</p> <p>Univentrikuläres Herz</p> <p>Pulmonalatresie (alle Formen)</p> <p>"Pulmonary vascular obstructive defects"</p> <p>Transpositionen der großen Arterien</p> <p>Tricuspidalatresie</p> <p>Truncus arteriosus/Hemitruncus</p> <p>Andere, bislang nicht aufgeführte Anomalien der AV- oder VA-Verbindung</p>

2.5 Einverständnisse, Datenschutz

Das Studienprotokoll wurde durch die Ethikkommissionen der teilnehmenden Institutionen überprüft und genehmigt. Alle eingeschlossenen Patienten wurden im Rahmen eines Aufklärungsgespräches oder durch eine schriftliche Information über die geplante Untersuchung detailliert informiert. Das Einverständnis zur Teilnahme an der Untersuchung wurde von den Patienten schriftlich gegeben.

Die Teilnahme oder Nicht-Teilnahme an dieser Studie hat in keiner Weise einen Einfluss auf die medizinische Versorgung der Patienten.

Datenerhebung und -verarbeitung erfolgten unter Beachtung der jeweiligen Bundes- und Landesdatenschutzgesetze. Alle statistischen Analysen wurden anonymisiert und nicht personenbezogen durchgeführt.

2.6 Statistische Analysen

Die Basisdaten der Patienten wurden als Mittelwert \pm Standardabweichung, Median und Spannweite angegeben. Nominale und ordinale Daten wurden als absolute und relative Häufigkeiten gelistet. Eine Varianzanalyse mit Messwiederholung (rANOVA) wurde verwendet, um die körperliche Leitungsfähigkeit zu untersuchen. Wie beschrieben, gibt es insgesamt drei Beobachtungszeitpunkte inklusive Basisdaten.

Die PERLOFF-Klassen wurden zuvor in zwei Kategorien zusammengeführt: PERLOFF-Klasse I/II vs. PERLOFF-Klasse III/IV.

Alle statistischen Analysen wurden mit SPSS Version 23 (IBM Corp. Released 2013. IBM SPSS Statistics for Windows, Version 23.0. Armonk, NY: IBM Corp.) durchgeführt.

3 Patientencharakteristika

3.1 Basisdaten

In die vorliegende Studie wurden **205 konsekutive Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern** im Alter ≥ 18 Jahre eingeschlossen.

Als „**Erwachsene**“ wurden dabei auch zwei Patienten gewertet, die das numerische Alter von 18 Jahren noch nicht erreicht hatten, aber eine entsprechende Reife besaßen.

Hinsichtlich der **Geschlechtsverteilung** handelte es sich im Gesamtkollektiv um 110 Frauen (53,7 %) und um 95 Männer (46,3 %).

Das **Alter** der Patienten lag zum Ende des Aufenthaltes im Akutkrankenhaus (DHM) bzw. der Aufnahme in die Rehabilitationsklinik im Median bei 31 Jahren (Spannweite: 16 – 68 Jahre; Mittelwert: $33,8 \pm 12,3$ Jahre) (Abb.4).

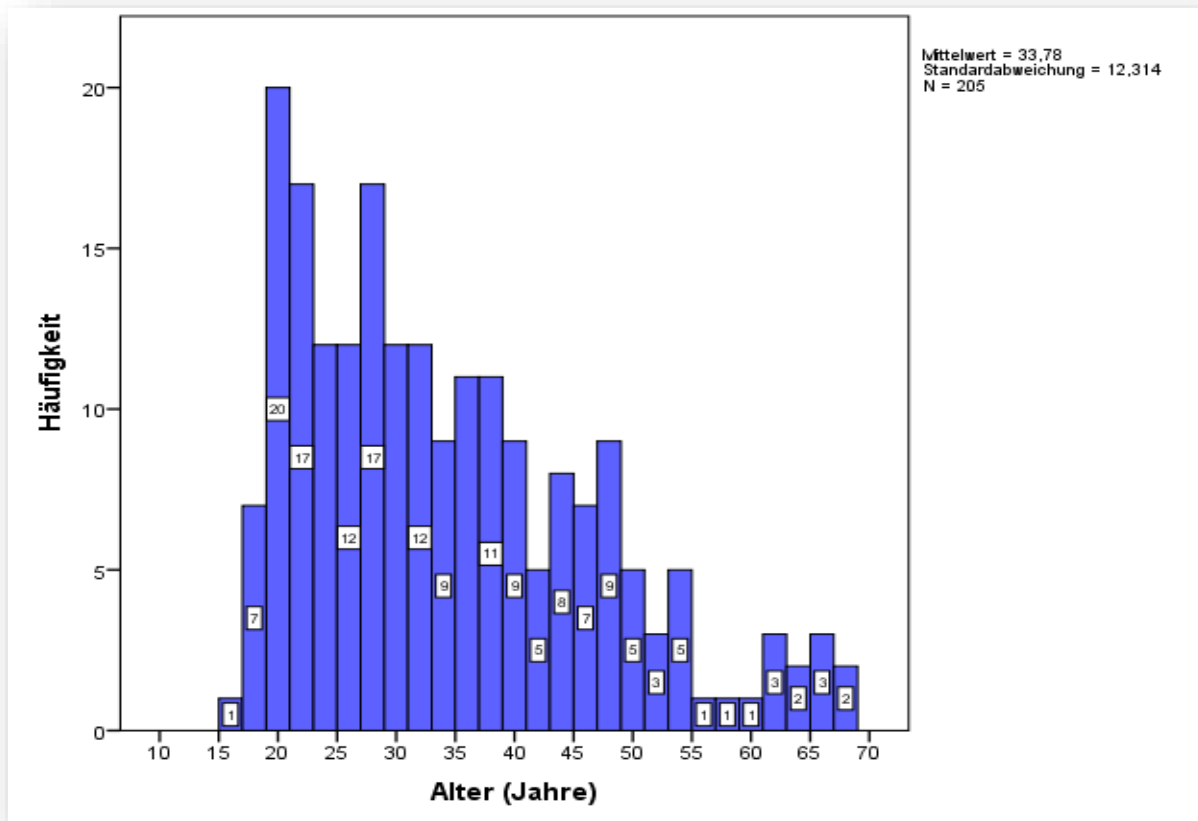


Abb. 4: Altersmäßige Verteilung der an der Studie teilnehmenden Patienten.

3.2 Hauptdiagnosen

Die **kardialen Hauptdiagnosen** wurden zu sechs Gruppen zusammengefasst:

1. **Komplexe Herzfehler:** Trikuspidalatresie (TrA), Mitralatresie, Double Inlet Ventricle (DIV), Pulmonalatresie (intaktes Septum, PA), Komplette Transposition der großen Arterien (TGA), Kongenital korrigierte Transposition (CCT), DORV-TGA (Double Outlet Right Ventricle with Transposition of the Great Arteries), Truncus arteriosus communis (TAC), Ebstein'sche Anomalie.
2. **Rechtsherz-/ Pulmonalarterien-Anomalien:** Pulmonalklappenstenose (PS), Pulmonalarterienstenose/RVOTO (right ventricular outflow tract obstruction) (PAS), Fallot'sche Tetralogie (TOF), Double Outlet Right Ventricle (DORV-Fallot-Typ), Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt (PA+VSD), Fallot'sche Tetralogie und AV-Septumdefekt (TOF+AVSD).
3. **Linksherz-/ Aorten-Anomalien:** Aortenisthmusstenose (ISTA), Unterbrochener Aortenbogen (IAA), angeborene Aortenklappenstenose (AS), angeborene Subaortenstenose (AS), angeborene supraaortale Aortenstenose (SVAS), angeborene Aortenklappeninsuffizienz (AI).
4. **Prä-trikuspidale Shunts:** Persistierendes Foramen ovale (PFO), Vorhofseptumdefekt (ASD), partieller AV-Septumdefekt, partielle Lungenvenenfehlmündung (PAPVC), totale Lungenvenenfehlmündung (TAPVC).
5. **Post-trikuspidale Shunts:** Kompletter AV-Septumdefekt (AVSD), Ventrikelseptumdefekt (VSD), Persistierender Ductus arteriosus Botalli (PDA), Aorto-Pulmonales Fenster (AP-Fenster).
6. **Sonstige Anomalien:** angeborene Mitralklappeninsuffizienz, angeborene Mitralklappenstenose, Aortenaneurysma.

Auf **komplexe Herzfehler** entfielen 32,2 % (n = 66), **Rechtsherz-/ Pulmonalarterien-Anomalien** 20,5 % (n = 42), **prä-trikuspidale Shunts** 20 % (n = 41), **Linksherz-/ Aorten-Anomalien** 17 % (n = 35), **post-trikuspidale Shunts** 8,8 % (n = 18) und **sonstige** 1,5 % (n = 3) (Abb.5).

Insgesamt 10 Patienten hatten eine **syndromale Erkrankung**. Im Einzelnen handelte es sich um Trisomie-21 (Down-Syndrom) (n = 4), Marfan-Syndrom (n = 3), Mikrodeletion 22q11 (n = 2) sowie ein Turner-Syndrom (n = 1).

Die genannten Syndrome waren mit folgenden Herzfehlern assoziiert:

- **Trisomie-21:** Fallot'sche Tetralogie (TOF) (n = 1), Ventrikelseptumdefekt (VSD) (n = 1), kompletter AV-Septumdefekt (AVSD) (n = 2).
- **Marfan-Syndrom:** kompletter AV-Septumdefekt (AVSD) (n = 1), Mitralklappenprolaps (MKP) (n = 1), Aortenklappeninsuffizienz (AK) (n = 1).
- **Mikrodeletion 22q11:** Fallot'sche Tetralogie (TOF) (n = 2).
- **Turner-Syndrom:** Aortenisthmusstenose (ISTA) (n = 1).

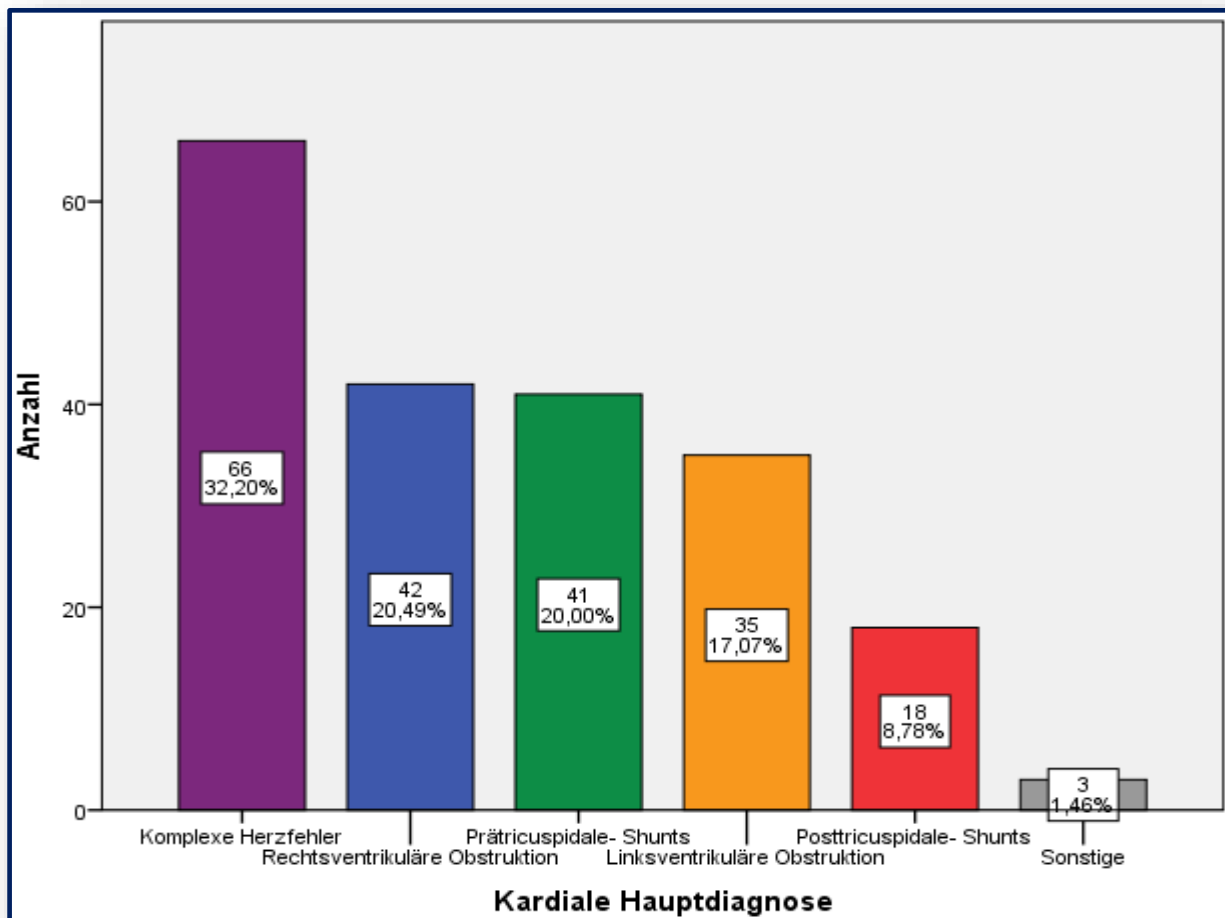


Abb. 5: Prozentuale und absolute Verteilung der **kardialen Hauptdiagnosen**: komplexe Herzfehler, Rechtsherz-/Pulmonalarterien-Anomalien, prä-trikuspidale Shunts, Linksherz-/Aorten-Anomalien, post-trikuspidale Shunts und sonstige AHF.

3.3 Zuordnung zu Klassen des „ACC severity code“

In Abhängigkeit vom **Typ des angeborenen Herzfehlers** konnten die Patienten gemäß den Empfehlungen des American College of Cardiology in 49 Fällen (23,9 %) den leichten, in 72 Fällen (35,1 %) den mittelschweren und in 84 Fällen (41,0 %) den schweren Vitien zugeordnet werden (Abb. 6) (Warnes et al. 2001).

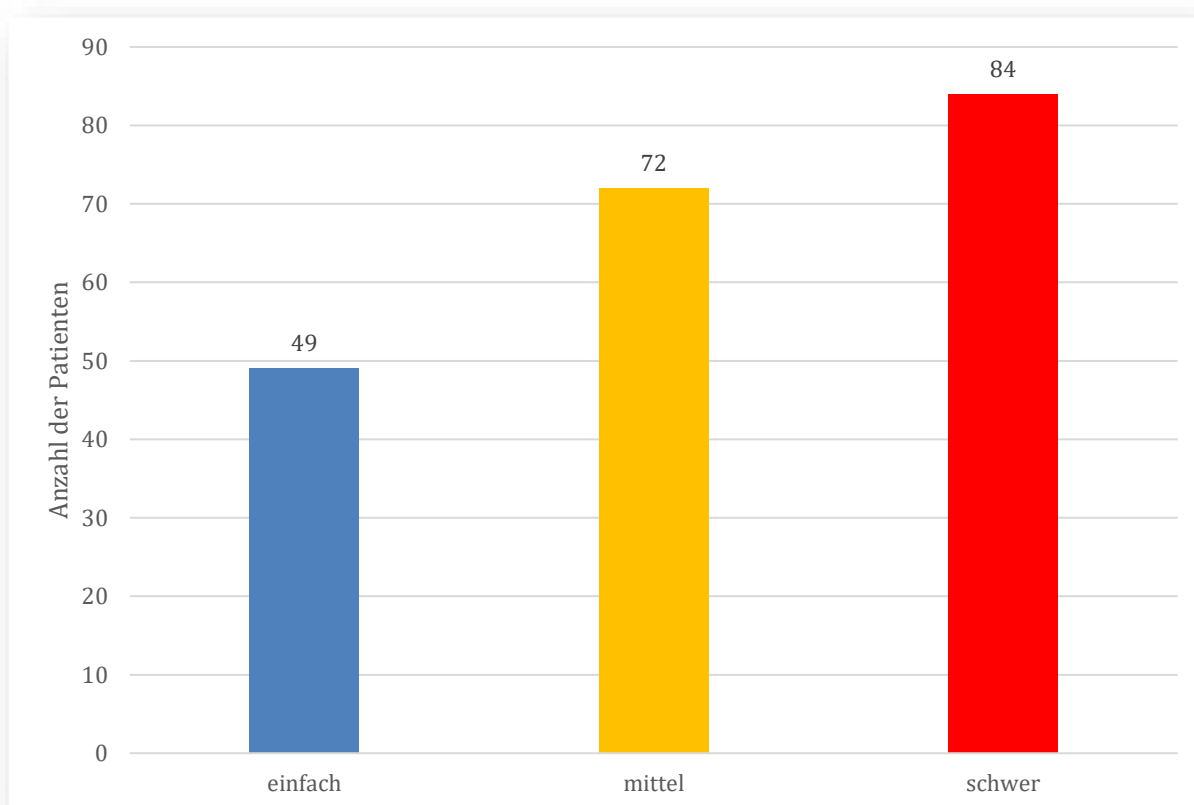


Abb. 6: Zuordnung der 205 Patienten zu einem Schweregrad (einfach, mittelschwer, schwer) in Abhängigkeit von der Art des angeborenen Herzfehlers gemäß den Empfehlungen des American College of Cardiology (Warnes et al. 2001).

3.4 Operative und/oder interventionelle kardiale Eingriffe

Von 205 Patienten hatten lediglich drei (1,5 %) keinerlei kardiochirurgische oder interventionelle kardiologische Eingriff in der Vorgeschichte (Tab. 6).

Demgegenüber erhielten 202 (98,6 %) im Krankheitsverlauf seit der Geburt mindestens eine **Herzoperation** wegen ihres AHF.

Von den 202 operierten Patienten sind 110 (54,7 %) mindestens einmal wegen ihrer Herzfehler **reoperiert** worden.

Eine **interventionelle Behandlung** des AHF wurde bei 41 Patienten (26,8 %) durchgeführt.

Einzelne Patienten erhielten bis zu sechs **Re-Operationen** und bis zu zwei **Re-Interventionen** (Abb.7). Die zugrundeliegenden Herzfehler sowie die Anzahl der durchgeführten Behandlungen sind in Tabelle 7 zusammengestellt.

Tab. 6: Behandlungsstatus der eingeschlossenen 205 Patienten.

Behandlungsstatus	n	% (bezogen auf 205)
Kein Eingriff	3 von 205	1,5
Operative Eingriffe und/oder Interventionen	202 von 205	98,6
• Operative Eingriffe (≥ 1)	202 von 205	98,6
○ <i>Re-Operation (≥ 1)</i>	<i>110 von 201</i>	<i>54,7</i>
• Interventionen (≥ 1)	41 von 205	20
○ <i>Re-Intervention (≥ 1)</i>	<i>11 von 41</i>	<i>26,8</i>

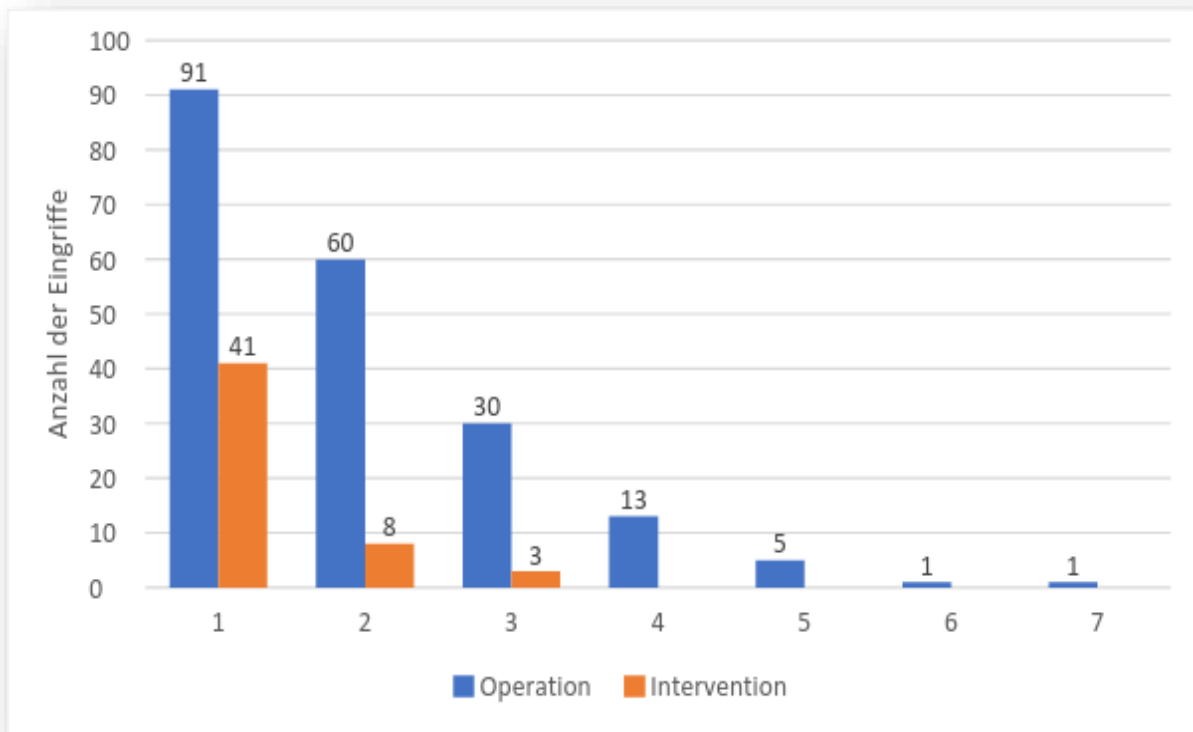


Abb. 7: Zahl der Operationen, Interventionen sowie der Re-Eingriffe bei den 205 eingeschlossenen Patienten.

Tab. 7: **Angeborene Herzfehler der eingeschlossenen Patienten:** Häufigkeit, vorausgegangene Eingriffe, aktuelles Alter.

Führender Herzfehler	Häufigkeit	%	Operation ohne/mit	Intervention ohne/mit	Aktuelles Alter Median (Bereich)
Vorhofseptumdefekt	39	19,0	0/39	29/10	31 (18 – 68)
Fallot'sche Tetralogie	32	15,6	0/32	26/6	31 (17 – 65)
Ebstein'sche Anomalie	31	15,1	1/30	24/7	40 (19 – 64)
Aortenisthmusstenose	13	6,3	0/13	12/2	31 (21 – 61)
Aortenklappenstenose	14	6,8	0/14	11/3	29 (16 – 46)
Komplette Transposition	13	6,3	0/13	6/6	31(19 – 45)
Ventrikelseptumdefekt	11	5,4	0/11	8/3	26 (18 – 68)
Trikuspidalatresie	8	3,9	1/7	4/4	34 (29 – 51)
Aortenklappeninsuffizienz, congenital	8	3,9	0/8	8/0	36 (20 – 51)
Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt	6	2,9	0/6	3/3	26 (21 – 40)
Kompletter AV-Septumdefekt	6	2,9	0/6	4/2	25 (20 – 53)
Double Inlet Ventricle	5	2,4	0/5	3/2	34 (23 – 43)
Kongenital korrigierte Transposition	3	1,5	0/3	2/1	18 – 52
Pulmonalatresie	2	1,0	0/2	1/1	21 – 21
Double Outlet Right Ventricle (TGA-Typ)	2	1,0	0/2	1/1	24 – 27
Truncus arteriosus communis	2	1,0	0/2	2/0	26 – 44
Pulmonalklappenstenose	2	1,0	0/2	1/1	29 – 65
Double Outlet Right Ventricle (Fallot-Typ)	2	1,0	0/2	2/0	27 – 22
Persistierendes Foramen ovale	2	1,0	0/2	1/1	39 – 53
Ductus arteriosus Botalli	1	0,5	1/0	1/0	27
Mitralklappeninsuffizienz, congenital	1	0,5	0/1	1/0	24
Mitralklappenprolaps, congenital	1	0,5	0/1	1/0	30
Aortenaneurysma	1	0,5	0/1	1/0	19
Gesamt	205	100	3/202	152/ 53	31 (16 – 68)

4 Im DHM durchgeführte Eingriffe als Indikation zur Anschlussheilbehandlung (AHB)

Unmittelbar vor Beginn der AHB erhielten 189/205 (92,2 %) Patienten eine Herzoperation im Sinne einer **Reparatur**, ein Patient (0,5 %) eine **palliative Operation**.

Eine **interventionelle Behandlung** des angeborenen Herzfehlers wurde unmittelbar vor AHB bei sechs Patienten (2,9 %) durchgeführt (Tab. 8).

Bei neun Patienten (4,4 %) war **kein operativer oder interventioneller kardialer Eingriff** der AHB vorausgegangen.

Von diesen neun Patienten hatten vier Patienten relevante, therapiebedürftige Rhythmusstörungen mit konsekutiver Kardioversion oder elektrophysiologischer Behandlung (Ablation). Diesen vier Patienten lagen als kardiale Diagnose zugrunde: Double Inlet Ventricle (n = 2), DORV/Fallot-Typ (n = 1), Trikuspidalatresie (n = 1).

Ein weiterer Patient war aufgrund einer schwerwiegenden bronchopulmonalen Erkrankung zur AHB gesendet worden (offener Ductus Botalli (n = 1)). Zudem wurden zwei Wiederholungsheilverfahren durchgeführt (Aortenisthmusstenose nach zusätzlicher David-Op (n = 1), Fallot'sche Tetralogie mit relevanter linksventrikulärer Funktionsstörung (n = 1)). Zwei Patienten verweigerten trotz Indikation einen kardialen Eingriff (Ebstein'sche Anomalie (n = 1), Trikuspidalatresie (n = 1)).

Eine **Indikation zur rhythmologischen Therapie** wegen therapierrelevanter Arrhythmien, inclus. konsekutiver **Herzschrittmacher- oder ICD-Implantation**, bestand bei 30 Patienten (Tab. 10). Details über die Art der Rhythmusstörungen, die zugrundeliegenden Herzfehler sowie die durchgeführten Behandlungen sind in den Tabellen 9 und 10 zusammengestellt.

Tab. 8: **Durchgeführte Eingriffe** im DHM, welche die Indikation zur AHB darstellten.

Operationen	prä-AHB Anzahl (n)
ASD-Patchverschluss	42
Homograft-Implantation	32
Klappenplastik	24
Klappenersatz mechanisch	19
Klappenersatz biologisch	17
Conduit/Gefäßprothese	16
Klappenplastik - u. o. Ersatz + Gefäß (Bentall-/ David-OP)	14
VSD-Patchverschluss	8
Fontan-Operation	4
Herzschritmacher-Implantation	4
PFO-Verschluss	2
AVSD-Patchverschluss + Cleft-Naht	2
Klappenersatz mechanisch + Homograft	1
Klappenersatz mechanisch + VSD-Patch-Verschluss	1
*sonstige Eingriffe	10
Gesamt	196

*Sonstige Eingriffe: Resektion von Vorhofseptumanteilen u. einer Membran an d. Vena cava inferior (*Partielle Lungenvenenfehlmündung*), Baffle-Revision und Resektion einer LVOTO (*Double outlet right ventricle, hochgradige Aortenisthmusstenose, Hypoplasie des transversen Aortenbogens sowie PDA*). Mustard-Brom-Operation (*TGA*), Coil-Okklusion der A. thoracica interna sin. (*Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt*). Korrektur-Op (*Sinus-venosus-Defekt*). Atriioseptostomie und AP-Shunt-Anlage (*Double inlet left ventricle*), Umlagerung einer linken oberen Hohlvene (*TGA*), Totale cavopulmonale Anastomose (*Kongenital korrigierte Transposition*), Korrektur einer partiellen Lungenvenenfehlmündung (*Sinus-venosus-Defekt*), Patchabdeckung aortaler Wanddefekte (*ASD*).

Tab. 9: **Art der Arrhythmien**, wegen derer eine Herzschrittmacher- oder ICD-Implantation im DHM unmittelbar vor AHB-Aufnahme erfolgte.

Art der Arrhythmien	n (%)
Vorhof Arrhythmien	14 (7)
Ventrikuläre Arrhythmien	1 (0,5)
AV-Block II°	2 (1)
AV-Block III°	13 (6,5)

Tab. 10: **Art der Herzfehler**, bei denen eine Herzschrittmacher- oder ICD-Implantation im DHM unmittelbar vor AHB-Aufnahme erfolgte (AVB- AV-Block 2. oder 3. Grades; SVA - supraventrikuläre Arrhythmien; VA - ventrikuläre Arrhythmien).

Kardiale Diagnose	Art der Arrhythmie	Herzschrittmacher	ICD
Ebstein´sche Anomalie	AVB-3 (n=3) SVA (n=2)	5	0
Komplette Transposition	AVB-3 (n=3) SVA (n=2)	5	0
Trikuspidalatresie	SVA (n=4)	4	0
VSD	AVB-2 (n=1) AVB-3 (n=1)	2	0
Fallot´sche Tetralogie	SVA (n=2)	2	0
Aortenisthmusstenose	AVB-2 (n=1) AVB-3 (n=1)	2	0
Kompletter AV-Septumdefekt	AVB-3 (n=1) SVA (n=1)	2	0
Double Inlet Ventricle	SVA (n=1) VA (n=1)	1	1
Aortenklappenstenose	AVB-3 (n=1)	1	0
ASD	AVB-3 (n=1)	1	0
Persistierendes Foramen Ovale	SVA (n=1)	1	0
Pulmonalatresie + VSD	SVA (n=1)	1	0
Kongenital korrigierte Transposition	AVB-3 (n=1)	1	0
DORV-TGA	AVB-3 (n=1)	1	0
Gesamt		29	1

5 Klinische Daten vor Verlegung zur AHB

Am Ende der stationären Behandlung im DHM waren 189 der 205 Patienten (92,2 %) in der **PERLOFF-Funktionsklasse I/II** und 16/205 Patienten (7,8 %) in der PERLOFF-Funktionsklasse III/IV.

Zum Zeitpunkt der Verlegung zur AHB waren alle Patienten kardial kompensiert und ohne Zeichen einer manifesten **Herzinsuffizienz**.

Bei 5/205 Patienten (10 %) gab eine **infektiöse Endokarditis** den Anlass zur stationären Behandlung im DHM. Nach entsprechender Behandlung waren die Patienten frei von Zeichen einer floriden Endocarditis. Lediglich bei einem Patienten trat postoperativ noch während des stationären Aufenthaltes im DHM eine Infektion im Bereich einer implantierten Aortenklappenprothese auf. Dies wurde konservativ antibiotisch, nicht chirurgisch behandelt.

Ein **arterieller Hypertonus**, definiert gemäß WHO-Klassifikation, bestand zum Zeitpunkt der Verlegung zur AHB bei 21/202 Patienten.

Bei 12 Patienten war anamnestisch im gesamten Leben ein **thromboembolisches Ereignis** zu eruieren (Tab. 11). Allerdings wurde nur ein Patient aufgrund eines subakuten kardioembolisch bedingten Kleinhirnininfarktes vor AHB behandelt.

Tab. 11: Thromboembolische Ereignisse, die jemals bis zur Aufnahme in der AHB-Klinik in der Anamnese aufgeführt wurden.

Zeitpunkt	zwischen Geburt und AHB-Aufnahme Anzahl (n)	Herzfehler
tiefe Beinvenenthrombose	3	TrA (n=1), ASD (n=2)
TIA, PRIND, Apoplex	7	Ebstein´sche Anomalie (n=4), DIV (n=1), ASD (n=1), PFO (n=1)
periphere arterielle Embolie	2	Ebstein´sche Anomalie (n=1), TOF (n=1)
Gesamt	12	

Zum Zeitpunkt der Verlegung in die AHB-Klinik standen die eingeschlossenen Patienten zu nahe 90 % unter einer **chronischen Medikation**, vorwiegend mit Diuretica, oralen Anticoagulantien und Betablockern.

6 Anschlussheilbehandlung

6.1 Aufnahme und AHB-Verlauf

Die **Indikation** zur AHB wurde unter Kapitel 4 beschrieben. Bei allen in die Studie eingeschlossenen Patienten erfolgte diese unmittelbar nach vorausgegangenen Behandlungen und Eingriffen im DHM.

Die durchschnittliche **Dauer der AHB** in der Klinik Höhenried betrug 24 Tage (Median: 21 Tage; Spannweite: 9 – 50 Tage). Der durchschnittliche zeitliche **Abstand zur Wiedervorstellung im DHM** betrug 28 Monate (Median: 22 Monate; Spannweite: 0 – 172 Monate).

Die Tabellen 12 und 13 enthalten wesentliche **Basisdaten** des Patientenkollektivs, erhoben am Ende des Aufenthaltes im Akutkrankenhaus (DHM) bzw. bei Aufnahme in die Rehabilitationsklinik, die nahezu zeitgleich waren.

Tab. 12: **BMI** im Patientenkollektiv.

BMI- Kategorie	BMI (kg/m²)	Anzahl bei AHB- Aufnahme
Untergewicht, stark	< 16,00	4
Untergewicht, mäßig	16,0 – 17,0	5
Untergewicht, leicht	17,0 – 18,5	7
Normalgewicht	18,5 – 25	129
Prä-Adipositas	25,0 – 30,0	46
Adipositas Grad I	30,0 – 35,0	10
Adipositas Grad II	35,0 – 40,0	4
Adipositas Grad III	> 40,0	0
Gesamt		205

Tab. 13: **Metrische Daten** des Patientenkollektivs.

	Anzahl d. Patienten mit Daten (fehlend)	Mittelwert (Standardabweichung)	Median (Minimum – Maximum)
Alter aller Patienten (Jahre)	205 (0)	34 ± 12	31 (16 – 68)
Alter d. Frauen (Jahre)	110 (0)	34 ± 13	31 (17 – 68)
Alter d. Männer (Jahre)	95 (0)	34 ± 12	33 (16 – 68)
<hr/>			
Körpergewicht aller Patienten	205 (0)	68 ± 15	65 (29 – 126)
Körpergewicht d. Frauen (kg)	110 (0)	61 ± 12	30 (34 – 95)
Körpergewicht d. Männer (kg)	95 (0)	75 ± 15	75 (29 – 126)
<hr/>			
Körpergröße aller Patienten	205 (0)	170 ± 11	170 (113 – 198)
Körpergröße d. Frauen (cm)	110 (0)	163 ± 7	163 (146 – 180)
Körpergröße d. Männer (cm)	95 (0)	177 ± 10	178 (113 – 198)

Obwohl es sich gemäß **ACC-Severity Code** in etwa 67 % (n = 156) der Fälle um mittelschwere oder schwere AHF handelte, waren die meisten Patienten (n = 136; 66,3 %) zu AHB-Beginn in einem guten, vitientypischen **Allgemeinzustand**. Dies kam auch in der niedrigen **Funktionsklasse nach PERLOFF** zum Ausdruck (s.u.).

Kardiale und nichtkardiale Risikofaktoren wurden der Anamnese entnommen (Tab.14). Als „Nichtraucher“ wurde eine Nikotinkarenz von sechs Monaten definiert.

Tab. 14: Kardiale und nichtkardiale Risikofaktoren bei AHB-Aufnahme.

Risikofaktor	Häufigkeit n / (%)	fehlend in
Nikotinabusus	42 (20,5)	0
Chronischer arterieller Hypertonus	21 / 202 (10,4)	3
Hypercholesterinämie	43 (21)	0
Diabetes mellitus	9 (4,4)	0
Alkoholabusus	2 (1)	0

Die Daten zu den **familiären Verhältnissen**, die auf die soziale Situation schließen lassen, in der sich der Patient zum Zeitpunkt der AHB-Aufnahme befindet, wurden aus der Sozial-Anamnese der Krankenakten entnommen (Tab.15).

Tab. 15: Familienstand bei Aufnahme.

Familienstatus	Anzahl der Patienten mit Daten (fehlend) 152 (53)	% (bezogen auf 205)
ledig	68	33,2
verheiratet	53	25,9
bei Eltern lebend*	2	1,0
geschieden	8	3,9
feste Partnerschaft	21	10,2
fehlende Daten	53	25,9

**bei Eltern lebend beinhaltet einen ledigen Familienstand.*

6.2 Klinische Daten zum Verlauf der AHB

Unter Berücksichtigung der Anamnese und der klinischen Daten befanden sich, wie zuvor unter Kapitel 5 beschrieben, bei Aufnahme zur AHB bzw. am Ende der stationären Behandlung im DHM 189 der 205 Patienten (92,2 %) in der PERLOFF-Funktionsklasse I/II und 16/205 Patienten (7,8 %) in der PERLOFF-Funktionsklasse III/IV (Abb.8).

Tab. 16: Klinische **Basisdaten** der Studienteilnehmer bei Aufnahme zur Anschlussheilbehandlung.

	Zustand	n (%)	fehlende Daten
Allgemeinzustand	regelrecht	136 (66,3)	1
	reduziert	44 (21,5)	
	ausreichend	12 (5,9)	
	deutlich reduziert	12 (5,9)	
Funktionsklasse nach PERLOFF	I/II	189 (92,2)	0
	III/IV	16 (7,8)	
ACC-Severity Code	einfach	49 (23,9)	0
	mittel	72 (35,1)	
	schwer	84 (41)	
Zyanose	aktuell	14 (6,8)	0
Eisenmenger-Reaktion	vorhanden	1 (0,5)	0

Im Verlauf der AHB-Maßnahme stieg die Zahl der Patienten in der **PERLOFF-Funktionsklasse I/II** von 189 auf 200, während die Zahl derer in der PERLOFF-Funktionsklasse III/IV von 16 auf 5 Patienten absank. Letztgenannte hatten als Grunddiagnose Ebstein'sche Anomalie (n = 1), Pulmonalatresie + Ventrikelseptumdefekt (n = 1), Pulmonalklappenstenose (n = 1), Trikuspidalatresie (n = 1) und Double Inlet Ventricle (n = 1).

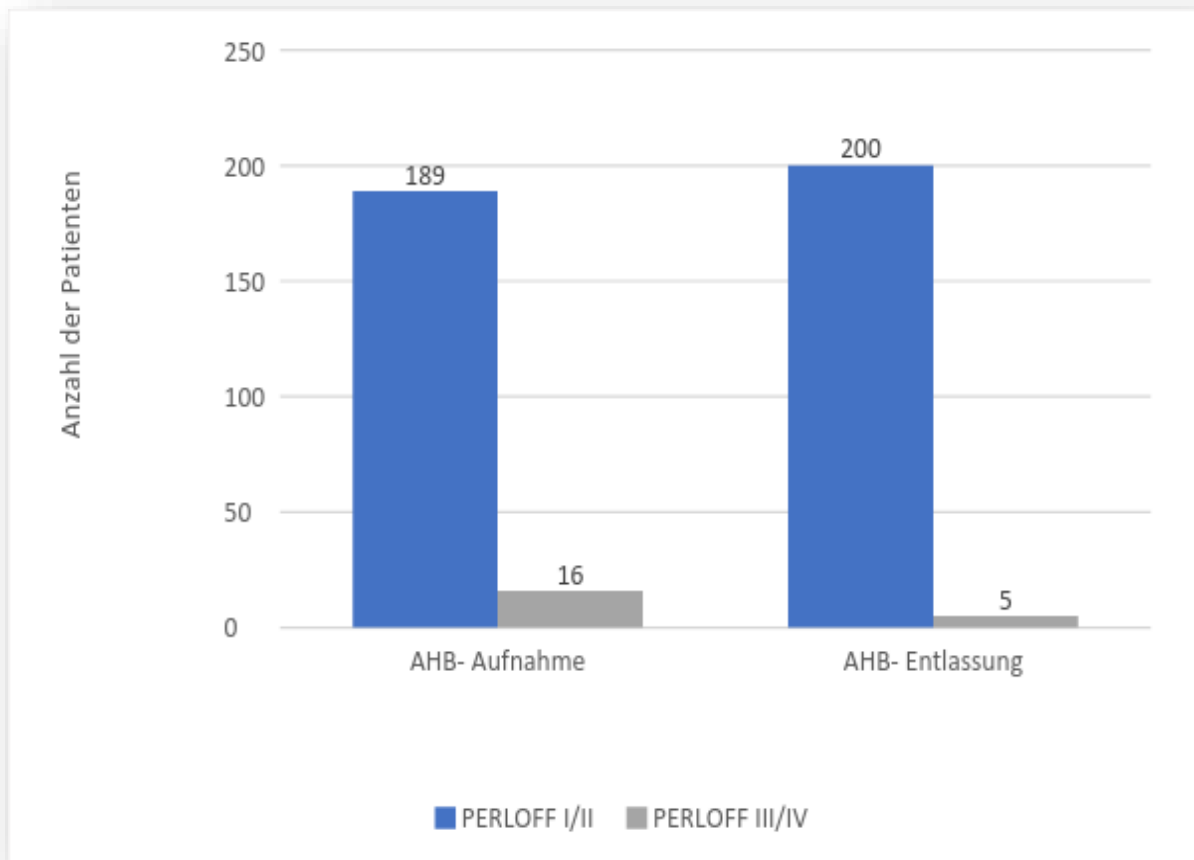


Abb. 8: Zahl der Patienten in der PERLOFF-Klassifikation im **Verlauf der AHB-Maßnahme**.

Tabelle 17 erläutert den Zusammenhang zwischen der Art der Herzfehler und **den Funktionsklassen nach PERLOFF** zum Zeitpunkt der AHB-Aufnahme und -Entlassung.

Tab. 17: Art der Herzfehler und **Anzahl der Patienten in den verschiedenen Funktionsklassen nach PERLOFF** zum Zeitpunkt der AHB-Aufnahme und -Entlassung.

	AHB-Aufnahme	AHB-Entlassung
	I/II versus III/IV	I/II versus III/IV
Vorhofseptumdefekt (ASD)	38 // 1	39 // 0
Fallot'sche Tetralogie (TOF)	31 // 1	32 // 0
Ebstein'sche Anomalie	27 // 4	30 // 1
Aortenisthmusstenose (ISTA)	12 // 1	13 // 0
Komplette Transposition (TGA)	12 // 1	13 // 0
Trikuspidalatresie (TrA)	5 // 3	7 // 1
Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt (PA+VSD)	5 // 1	5 // 1
Double Inlet Ventricle (DIV)	4 // 1	4 // 1
Pulmonalklappenstenose (PS)	0 // 2	1 // 1
Persistierender Ductus arteriosus Botalli (PDA)	0 // 1	1 // 0
verbliebene Diagnosen*	55 // 0	55 // 0
Gesamt	189 // 16	200 // 5

*verbliebene Diagnosen: Aortenklappenstenose (AS), Ventrikelseptumdefekt (VSD), Aortenklappeninsuffizienz (AI), Kompletter AV-Septumdefekt (AVSD), Kongenital korrigierte Transposition, Pulmonalatresie, Double Outlet Right Ventricle (TGA-Typ), Truncus arteriosus communis, Double Outlet Right Ventricle (Fallot-Typ), Persistierendes Foramen ovale, Mitralklappeninsuffizienz, Mitralklappenprolaps, Aortenaneurysma.

Zum Zeitpunkt der AHB-Aufnahme waren alle Patienten kardial kompensiert und ohne Zeichen einer manifesten **Herzinsuffizienz**. Dies blieb auch während der AHB-Maßnahme so.

Ein **arterieller Hypertonus**, definiert gemäß WHO-Klassifikation (Chalmers 1999), bestand zum Zeitpunkt der AHB-Aufnahme bei 21/202 Patienten, ein hoch-normaler Blutdruck lag bei 14 Patienten vor (Tab. 18).

Im Verlaufe der AHB sank die Anzahl der Patienten mit arteriellen Hypertonus auf drei Patienten. Ein hoch-normaler Blutdruck wurde bei acht Patienten ermittelt.

Tab. 18: Patienten mit arterieller Hypertonie zum Zeitpunkt der AHB (systolisch und diastolisch).

	Anzahl bei AHB-Aufnahme (fehlend) 202 (3)	Anzahl bei AHB-Entlassung (fehlend) 173 (32)
Blutdruck hoch-normal	14	8
Hypertonie, mild	11	3
Hypertonie, mittelschwer	2	0
Hypertonie, schwer	0	0
Hypertonie, isoliert systolisch	8	0
Gesamt	35	11

In keinem Fall kam es während der AHB zu einer **infektiösen Endocarditis oder einem erneuten Endocarditis-Schub**. Dies gilt auch für die 5/205 Patienten (10 %), die im DHM wegen einer Infektiösen Endocarditis behandelt worden waren.

Während der AHB-Zeit trat kein **akutes thromboembolisches Ereignis** auf. Dies gilt auch für die 12 Patienten, bei denen anamnestisch schon ein thromboembolisches Ereignis bekannt war.

Die 30 Patienten, bei denen wegen relevanter **Herzrhythmusstörungen** im DHM ein Herzschrittmacher- oder ICD implantiert worden war, blieben während des AHB-Aufenthaltes klinisch stabil und erlitten keine therapierelevanten rhythmogenen Akutereignisse.

Bei Aufnahme in der AHB-Klinik standen die eingeschlossenen Patienten zu etwa 90 % unter einer **chronischen Medikation** (Tab.19).

Im Verlauf der Reha-Maßnahmen **stieg** die Zahl der Patienten, die Diuretica, Betablocker, ACE-Hemmer, AT-Blocker, Ca-Antagonisten, Amiodaron, Digitalis-Glykoside, orale Anticoagulantien, Schilddrüsenmedikamente, Lipidsenker oder sonstige Medikamente erhielten. **Reduziert** wurden während der Reha-Maßnahmen lediglich die Verordnungen der „sonstigen“ Antiarrhythmika.

Tab. 19: Anzahl der Patienten unter Medikation zu den unterschiedlichen Beobachtungszeitpunkten.

	AHB-Aufnahme n (%)	AHB-Entlassung n (%)
Aktuell keine Medikation	11 (5)	6 (3)
Primär kardial wirksame Medikamente		
• Diuretika	135 (66)	148 (72)
• β-Blocker	71 (35)	148 (72)
• ACE-Hemmer	21 (10)	27 (13)
• Amiodaron	12 (6)	20 /10)
• Digitalis-Glykoside	8 (4)	13 (6)
• Antiarrhythmika, sonstige	5 (2,5)	3 (1,5)
• AT-Blocker	4 (2)	8 (4)
• Ca-Antagonisten	2 (1)	3 (1,5)
Gerinnungshemmer		
• Antikoagulantien oral	74 (36)	106 (52)
• Thrombozytenaggregationshemmer	12 (6)	10 (5)
Primär nicht-kardial wirksame Medikamente		
• Schilddrüsenhormone	29 (14)	39 (19)
• Lipidsenker	5 (2,5)	7 (3,5)
• sonstige*	94 (46)	122 (60)
Keine Information	39 (19)	0

*sonstige: Protonenpumpenhemmer, Antihistaminika, Antiepileptika, Allopurinol, Antidepressiva, Kontrazeptiva, Analgetika, Antibiotika, Benzodiazepine, Glukokortikoide, Mineralstoffe/Vitaminpräparate.

6.3 Leistungskontrolle Ergometrie/Spiroergometrie

Bei **Aufnahme zur Anschlussheilbehandlung** wurde auf dem **Fahrradergometer** die Belastbarkeit von 125/205 Patienten (61 %) gemessen. Die dort erbrachte Leistung lag im Mittel bei 94 Watt (Median: 100 Watt; Spannweite: 50 – 225 Watt).

Bei 35/205 Patienten (17 %) erfolgte während der AHB eine Spiroergometrie. Die VO₂max, die das maximale Sauerstoffvolumen definiert, das pro Minute und kg Körpergewicht bei maximaler Leistung aufgenommen und von den Zellen verwertet werden kann, lag im Mittel bei 20,3 ml/kg/min (Median: 19,8 ml/kg/min; Spannweite: 11,6 – 34 ml/kg/min).

Bei 35/205 Patienten (17 %) erfolgte während der AHB eine Graduierung entsprechend der **WEBER-Klassifikation der Herzinsuffizienz**. Dabei befanden sich zum AHB-Zeitpunkt von den 35 Patienten 16 in WEBER-Klasse A, 10 in Weber-Klasse B und neun in Weber-Klasse C (Abb. 9).

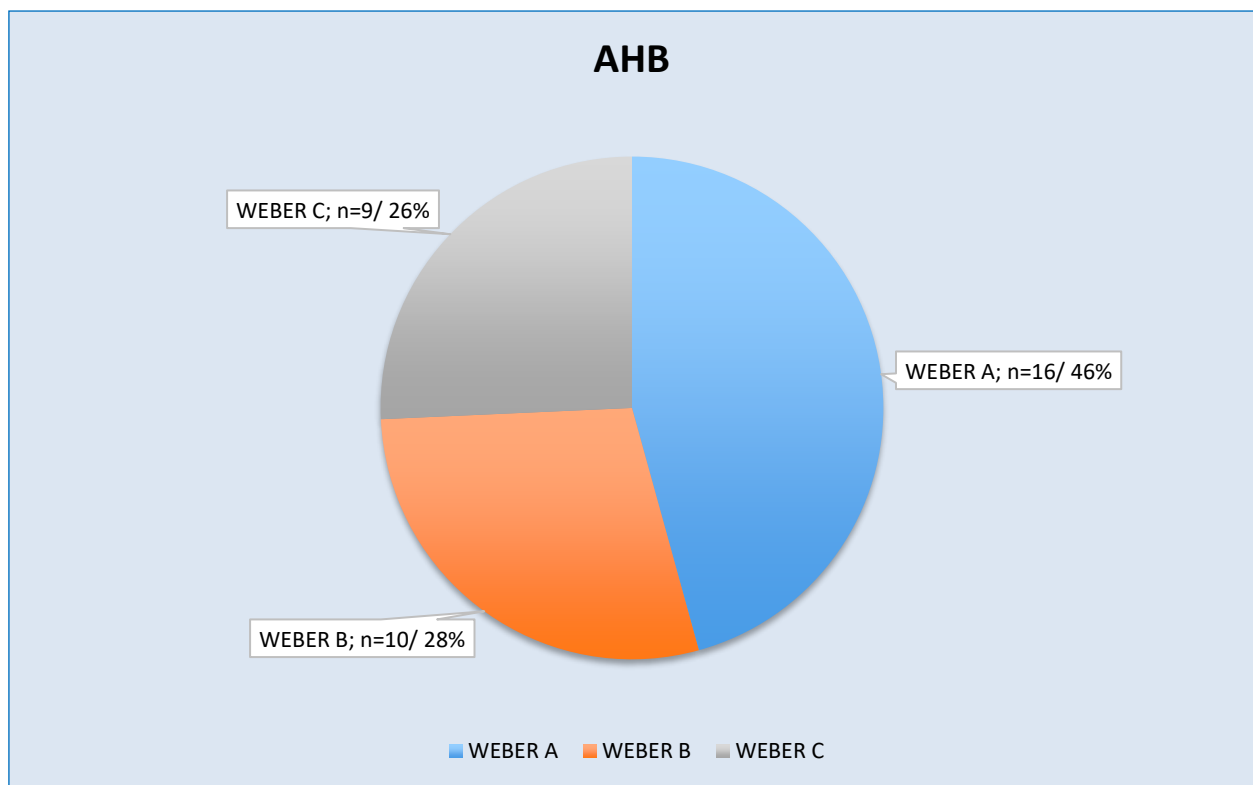


Abb. 9: WEBER-Klassifikation bei 35/205 Patienten während der AHB.

6.4 Systemventrikel-Funktion

Die systolische Ventrikelfunktion wurde mittels 2-D-Echokardiographie bestimmt (Abb.10 und 11).

Bei 188 Patienten mit **morphologisch linkem Systemventrikel** war die systolische Funktion in 153 Fällen (74,6 %) normal, in 30 Fällen (14,6 %) leicht bis moderat eingeschränkt und in fünf Fällen (2,4 %) hochgradig eingeschränkt.

Demgegenüber fand sich bei 17 Patienten (8 %) mit **morphologisch rechtem Systemventrikel** in 14 Fällen (6,8 %) eine vitientypisch-normale systolische Funktion, in zwei Fällen (1 %) eine leicht bis moderat und in einem Fall (0,5 %) eine hochgradig eingeschränkte systolische Funktion.

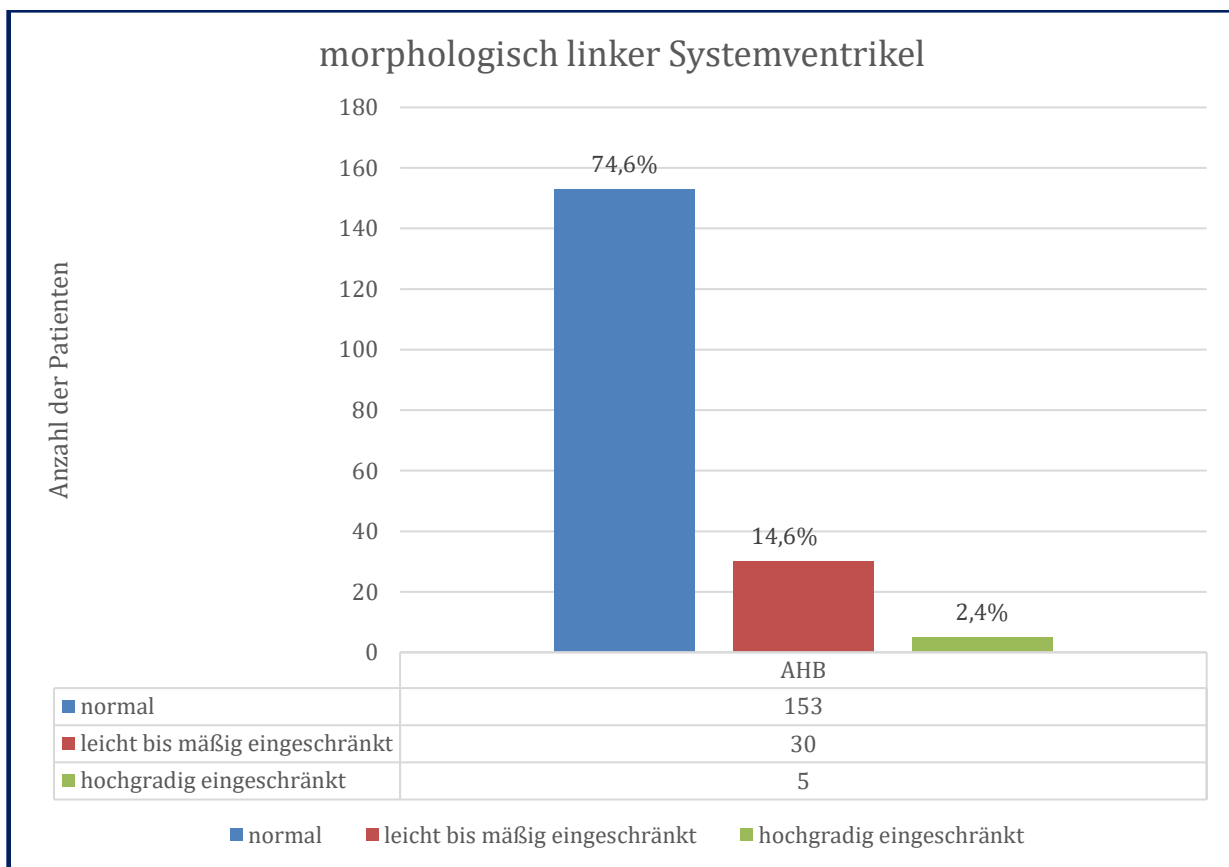


Abb. 10: Funktion der morphologisch linken Systemventrikel.

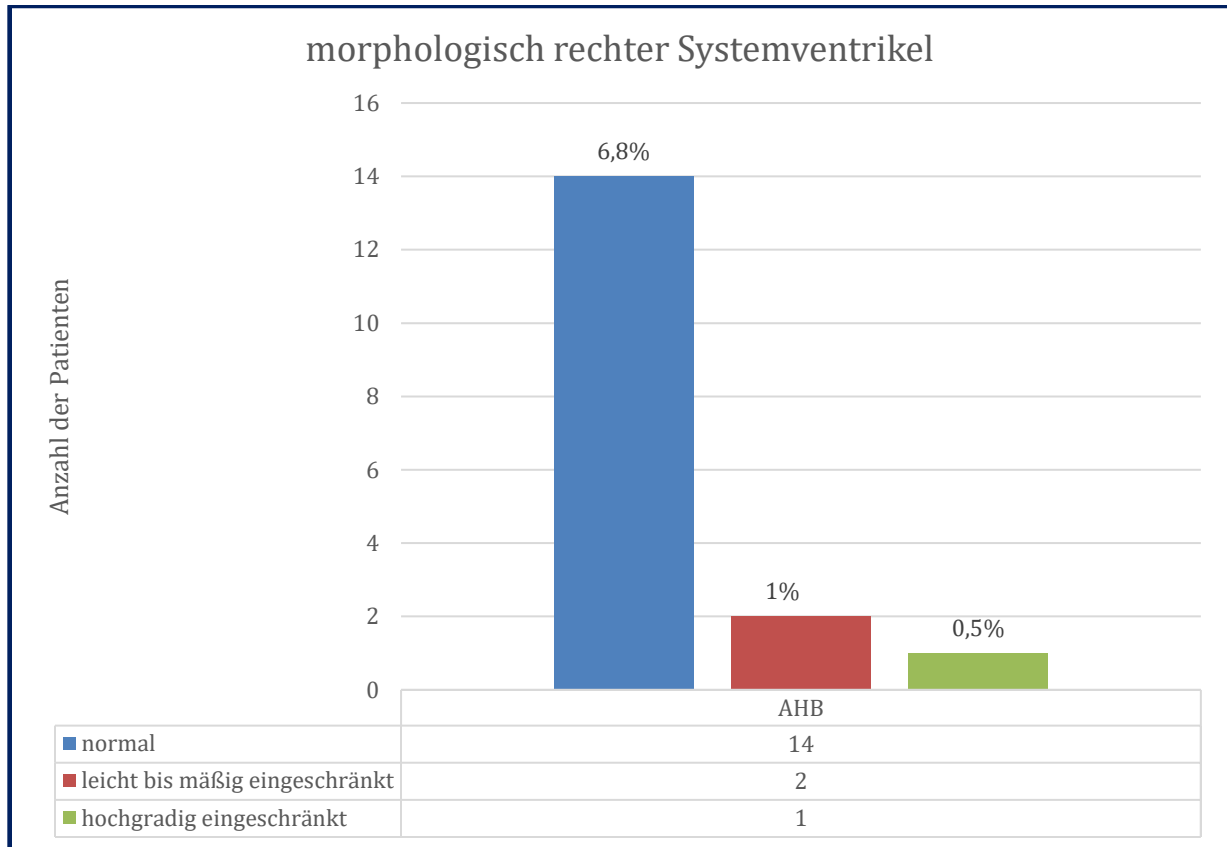


Abb. 11: Funktion der morphologisch rechten Systemventrikel.

6.5 Erwerbsfähigkeit am Ende der AHB

Mit Beendigung der Anschlussheilbehandlung wurden nur 6/205 Patienten (2,9 %) als erwerbsunfähig entlassen. Dies entspricht 4 % der vor dem kardialen Eingriff aktiv berufstätigen und der arbeitssuchenden Patienten. Im Einzelnen handelt es sich dabei um Patienten mit Ebstein'scher Anomalie (n = 3), persistierendem Ductus arteriosus Botalli (n = 1), Fallot'scher Tetralogie (n = 1) und Aortenklappeninsuffizienz (n = 1).

7 Situation bei Follow-up nach Entlassung aus der Anschlussheilbehandlung (post-AHB)

7.1 Kardiale Eingriffe (post-AHB)

Im Intervall zwischen abgeschlossener AHB und dem Zeitpunkt des Follow-up's im DHM mussten sich 19/205 Patienten (9,3 %) **weiteren kardialen Eingriffen** unterziehen. Von diesen 19 Patienten erhielten 17/205 (8,3 %) interventionelle Eingriffe und zwei eine Re-Operation. Im Einzelnen handelte es sich bei den Eingriffen um Implantation einer mechanischen Herzklappe, einen ASD-Patchverschluss, einen VSD-Patchverschluss, um die Implantation eines Herzschrittmachers oder eines ICD's und die Insertion eines Koronarstents (Tab. 20).

Im Einzelfall ist noch erwähnenswert, dass ein weiterer Patient mit persistierendem Ductus arteriosus Botalli zur Lungentransplantation gelistet wurde, aber kein Organ erhielt. Ein weiterer Patient mit Ebstein'scher Anomalie lehnte eine vorgeschlagene Korrektur-Operation ab.

Tab. 20: Kardiale Eingriffe nach AHB.

Kardiale Diagnose	Geschlecht m/w	Alter (Jahre)	Eingriff nach AHB
Ebstein´sche Anomalie	w	32	Schrittmacherimplantation
Vorhofseptumdefekt	w	61	Schrittmacherimplantation
Transposition	w	34	ICD-Implantation
Fallot´sche Tetralogie	m	65	Koronar-Stent
Truncus arteriosus communis	m	26	Ballondilatation d. Pulmonalarterie, Stentimplantation i. d. Pulmonalarterie
Trikuspidalatresie	w	36	Coil-Verschluss veno-venöser Kollateralen
Double Outlet Right Ventricle (Fallot-Typ)	w	27	Stent-Implantation im RVOT
Aortenklappenstenose	m	16	Schrittmacherimplantation
Trikuspidalatresie	m	43	Schrittmacherimplantation
Fallot´sche Tetralogie	w	65	Schrittmacherimplantation
Fallot´sche Tetralogie	m	19	Stentimplantation in RV-PA-Homograft und Melody-Klappe
Transposition	m	36	MK-Ersatz, TK-Plastik, MK-Wechsel, Schrittmachersondenrevision
Fallot´sche Tetralogie	w	36	Schrittmacherimplantation
Transposition	m	29	Okklusion d. TK
Fallot´sche Tetralogie	m	30	Stentimplantation und Implantation einer Melody-Klappe
Pulmonalatresie + VSD	m	21	VSD-Verschluss
DORV-TGA	m	27	zusätzliche RV-SM-Sonden-Implantation
Ebstein	w	19	Amplatzer-ASD-Okkluder
Pulmonalklappenstenose	w	29	PDA-Verschluss

7.2 Erwerbsfähigkeit (post-AHB)

Waren am Ende der Anschlussheilbehandlung 6/205 Patienten (2,9 %) als erwerbsunfähig entlassen worden (4 % der aktiv berufstätigen und der arbeitssuchenden Patienten), so waren davon zum Wiedervorstellungszeitpunkt drei Patienten (Ebstein´sche Anomalie (n = 2), Aortenklappeninsuffizienz (n = 1)) wieder **erwerbsfähig**. Ein Patient mit Ebstein´scher Anomalie wurde zwischenzeitlich berentet.

Lediglich zwei Patienten mit Fallot´scher Tetralogie bzw. mit persistierendem Ductus arteriosus Botalli behielten den Status der **Erwerbsunfähigkeit** bei.

Drei weitere Patienten mit den Diagnosen Ebstein´sche Anomalie, Vorhofseptumdefekt oder Fallot´scher Tetralogie wurden erstmalig nach Ende der Anschlussheilbehandlung **erwerbsunfähig** (Tab.21).

Bei Aufnahme zur AHB waren alle Patienten krankgeschrieben. Eine Beurteilung der Erwerbsfähigkeit erfolgte wieder zur Entlassung.

Tab. 21: Erwerbsfähigkeit während der Beobachtungszeitpunkte.

	vor stationären Aufenthalt im DHM n (%)	AHB-Entlassung n (%)	Follow-up n (%)
erwerbsfähig	158 (77)	168 (82)	172 (84)
erwerbsunfähig	0	6 (3)	5 (2)
berentet	10 (5)	11 (5,5)	13 (6,5)
Schüler/Student	17 (8,5)	6 (3)	0
nicht bekannt	20 (10)	14 (7)	15 (7)

7.3 Klinische Daten zum Verlauf zwischen AHB und Follow-up

Im Zeitraum zwischen der AHB-Maßnahme und dem Follow-up sank die Zahl der Patienten in der PERLOFF-Funktionsklasse I/II von 200 auf 194, während die Zahl derer in PERLOFF-Funktionsklasse III/IV von 5 auf 11 Patienten anstieg (Abb.12).

Die **Verschlechterung in den höheren Funktionsklassen** betraf Patienten mit Vorhofseptumdefekt (n = 1), Fallot'scher Tetralogie (n = 1), Trikuspidalatresie (n = 1), Ebstein'scher Anomalie (n = 3), Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt (n = 1), Double Inlet Ventricle (DIV) (n = 1) sowie Persistierender Ductus arteriosus Botalli (PDA) (n = 1).

Tabelle 22 erläutert den Zusammenhang zwischen der Art der Herzfehler und **den Funktionsklassen nach PERLOFF** zum Zeitpunkt der AHB-Entlassung und beim Follow-up.

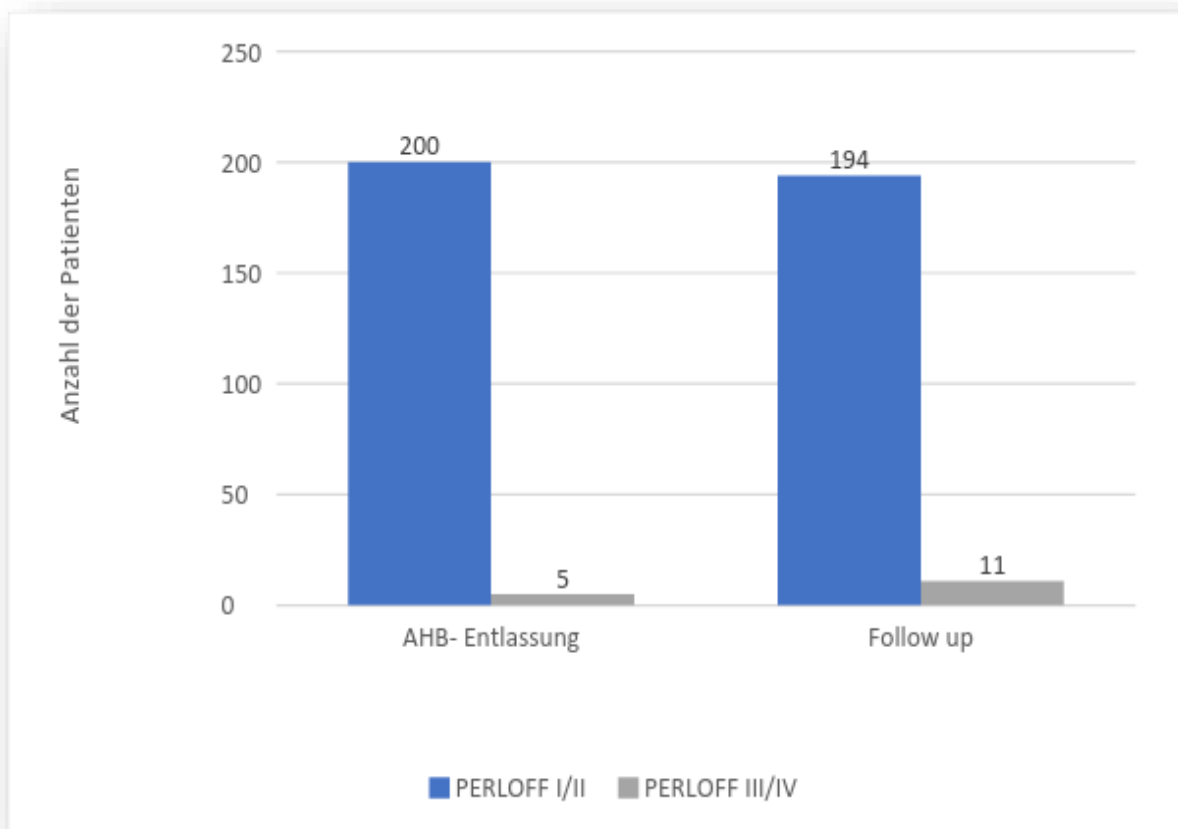


Abb. 12: Zahl der Patienten in der PERLOFF-Klassifikation **nach der AHB-Maßnahme**.

Tab. 22: Art der Herzfehler und Anzahl der Patienten in den verschiedenen Funktionsklassen nach PERLOFF.

	AHB-Entlassung	Follow-up
	I/II versus III/IV	I/II versus III/IV
Vorhofseptumdefekt	39 // 0	38 // 1
Fallot'sche Tetralogie	32 // 0	31 // 1
Ebstein'sche Anomalie	30 // 1	27 // 4
Aortenisthmusstenose	13 // 0	13 // 0
Komplette Transposition	13 // 0	13 // 0
Trikuspidalatresie	7 // 1	8 // 0
Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt	5 // 1	4 // 2
Double Inlet Ventricle	4 // 1	3 // 2
Pulmonalklappenstenose	1 // 1	2 // 0
Ductus arteriosus Botalli	1 // 0	0 // 1
sonstige Diagnosen*	55 // 0	55 // 0
Gesamt	200 // 5	194 // 11

*sonstige Diagnosen: Aortenklappenstenose (AS), Ventrikelseptumdefekt (VSD), Aortenklappeninsuffizienz (AI), Kompletter AV-Septumdefekt (AVSD), Kongenital korrigierte Transposition, Pulmonalatresie, Double Outlet Right Ventricle (TGA-Typ), Truncus arteriosus communis, Double Outlet Right Ventricle (Fallot-Typ), Persistierendes Foramen ovale, Mitralklappeninsuffizienz (congenital), Mitralklappenprolaps (congenital), Aortenaneurysma (congenital).

Im Zeitraum zwischen Entlassung aus der AHB und Follow-up kam es bei 4/205 Patienten (2 %) zu einer **kardialen Dekompensation** (Tab. 23).

Tab. 23: Patienten mit **kardialer Dekompensation** nach AHB-Entlassung.

Kardiale Diagnose	Geschlecht m/w	Alter (Jahre)
Ebstein´sche Anomalie	w	32
Fallot´sche Tetralogie	w	65
Komplette Transposition	w	35
Vorhofseptumdefekt	m	68

Die Situation hinsichtlich einer **arteriellen Hypertonie** wird in Tabelle 24 beschrieben.

Tab. 24: Patienten mit arterieller Hypertonie bei Follow-up im DHM (systolisch und diastolisch).

	Anzahl der Patienten bei AHB-Entlassung mit Daten (fehlend) 173 (32)	Anzahl der Patienten bei Follow-up mit Daten (fehlend) 196 (9)
Blutdruck hoch-normal	8	38
Hypertonie, mild	3	3
Hypertonie, mittelschwer	0	2
Hypertonie, schwer	0	0
Hypertonie, isoliert systolisch	0	16
Gesamt	11	59

Eine **infektiöse Endokarditis (IE)** wurde bei keinem Patienten zwischen Entlassung aus der AHB und dem Follow-up diagnostiziert. Dies gilt auch für Patienten mit vorausgegangener IE.

Ein **thromboembolisches Ereignis** zwischen den Zeitpunkten AHB-Entlassung und dem Follow-up trat erstmalig in Form eines ein Apoplexes auf (Trikuspidalatresie, weiblich, 26 Jahre).

Therapierelevante Arrhythmien, die eine Herzschrittmacher (SM)- oder ICD-Implantation zur Folge hatten, traten zwischen den Zeitpunkten AHB-Entlassung und dem Follow-up erstmalig bei sechs Patienten auf (Tab. 25). Dabei handelte es sich in fünf Fällen (2,5 %) um eine Vorhof-Arrhythmie und in einem Fall (0,5 %) um einen AV-Block Grad 3.

Tab. 25: Therapierelevante Herzrhythmusstörungen (post-AHB).

Kardiale Diagnose	Geschlecht w/m	Alter	Arrhythmie	Gerät
Vorhofseptumdefekt	w	61	Vorhofflattern	SM
TGA	m	34	Bradykarder supraventrikulärer Rhythmus mit supraventrikulären Extrasystolen und supraventrikuläre Tachykardie	ICD
Aortenklappenstenose	m	16	AVB Grad II–III und Ventrikuläre Extrasystolen	SM
Trikuspidalatresie	m	43	Vorhofflattern und supraventrikuläre Tachykardie	SM
Fallot'sche Tetralogie	w	65	Vorhofflattern	SM
Fallot'sche Tetralogie	w	36	Sinusknoten-Syndrom	SM

Im Zeitraum zwischen Entlassung aus der AHB-Klinik und Follow-up im DHM war es bei 194 Patienten möglich, die Zahl der **Medikamente** zu reduzieren. Dabei konnten Medikamente folgender Wirkstoffgruppen reduziert werden: Diuretika, β -Blocker, Amiodaron, Digitalis-Glykoside, AT-Blocker, Ca-Antagonisten, orale Anticoagulantien sowie „sonstige“.

Steigende Verordnungszahlen wurde nach der AHB ermittelt für ACE-Hemmer und Schilddrüsenhormone (Tab. 26).

Tab. 26: Anzahl der Patienten unter Medikation zu den unterschiedlichen Beobachtungszeitpunkten.

	AHB-Entlassung n (%)	Follow-up n (%)
aktuell keine Medikation	6 (3)	37 (18)
Primär kardial wirksame Medikamente		
• Diuretika	148 (72)	77 (38)
• β -Blocker	148 (72)	90 (44)
• ACE-Hemmer	27 (13)	28 (14)
• Amiodaron	20 (10)	10 (5)
• Digitalis-Glykoside	13 (6)	11 (5)
• Antiarrhythmika, sonstige	3 (1,5)	3 (1,5)
• AT-Blocker	8 (4)	5 (2,5)
• Ca-Antagonist	3 (1,5)	2 (1)
Gerinnungshemmer		
• Antikoagulantien oral	106 (52)	65 (32)
• Thrombozytenaggregationshemmer	10 (5)	10 (5)
Primär NICHT-kardial wirksame Medikamente		
• Schilddrüsenhormone	39 (19)	41 (20)
• Lipidsenker	7 (3,5)	8 (4)
• sonstige*	122 (60)	85 (41)
keine Information	0	8 (4)

*sonstige: Protonenpumpenhemmer, Antihistaminika, Antiepileptika, Allopurinol, Antidepressiva, Kontrazeptiva, Analgetika, Antibiotika, Benzodiazepine, Glukokortikoide, Mineralstoffe/Vitaminpräparate.

7.4 Leistungskontrolle Ergometrie/Spiroergometrie (post-AHB)

Zwischen den Beobachtungszeitpunkten AHB und dem Follow-up im DHM ließ sich tendenziell eine **Steigerung der Leistungsbreite** erkennen (Abb. 13).

Lag bei **Aufnahme zur AHB** die Belastbarkeit auf dem **Fahrradergometer** bei 125/205 Patienten (61 %) im Mittel bei 94 Watt (Median: 100 Watt; Spannweite: 50 – 225 Watt), so lag beim Follow-up von 125 Patienten nach 28 Monaten die erbrachte Leistung im Mittel bei 139 **Watt** (Median: 135 Watt; Spannweite: 27 – 292 Watt). Dabei lag der Leistungszuwachs im Mittel bei 47 Watt (CI 95 %; 40 – 54 Watt).

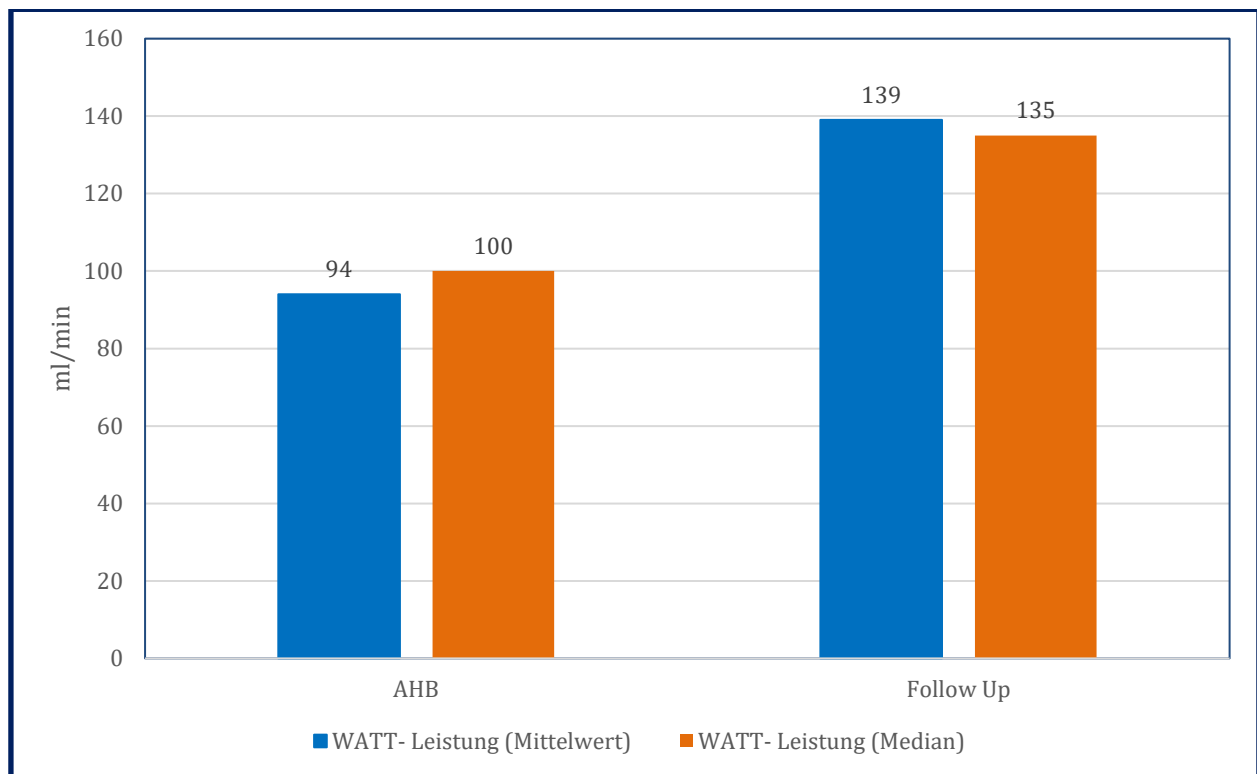


Abb. 13: Entwicklung der Wattleistung.

Von 35/205 Patienten (17 %) liegen Spiroergometrie-Befunde von den Zeitpunkten AHB sowie Follow-up (Intervalldauer 28 Monate) vor.

Betrag während der **AHB** die VO₂max im Mittel 20,3 ml/kg/min (Median: 19,8 ml/kg/min; Spannweite: 11,6 – 34 ml/kg/min), so lag sie beim Follow-up bei den 35 Patienten im Mittel bei 22,6 ml/min/kg (Median: 22,1 ml/min/kg; Spannweite: 10 – 35 ml/min/ kg) (Abb.14).

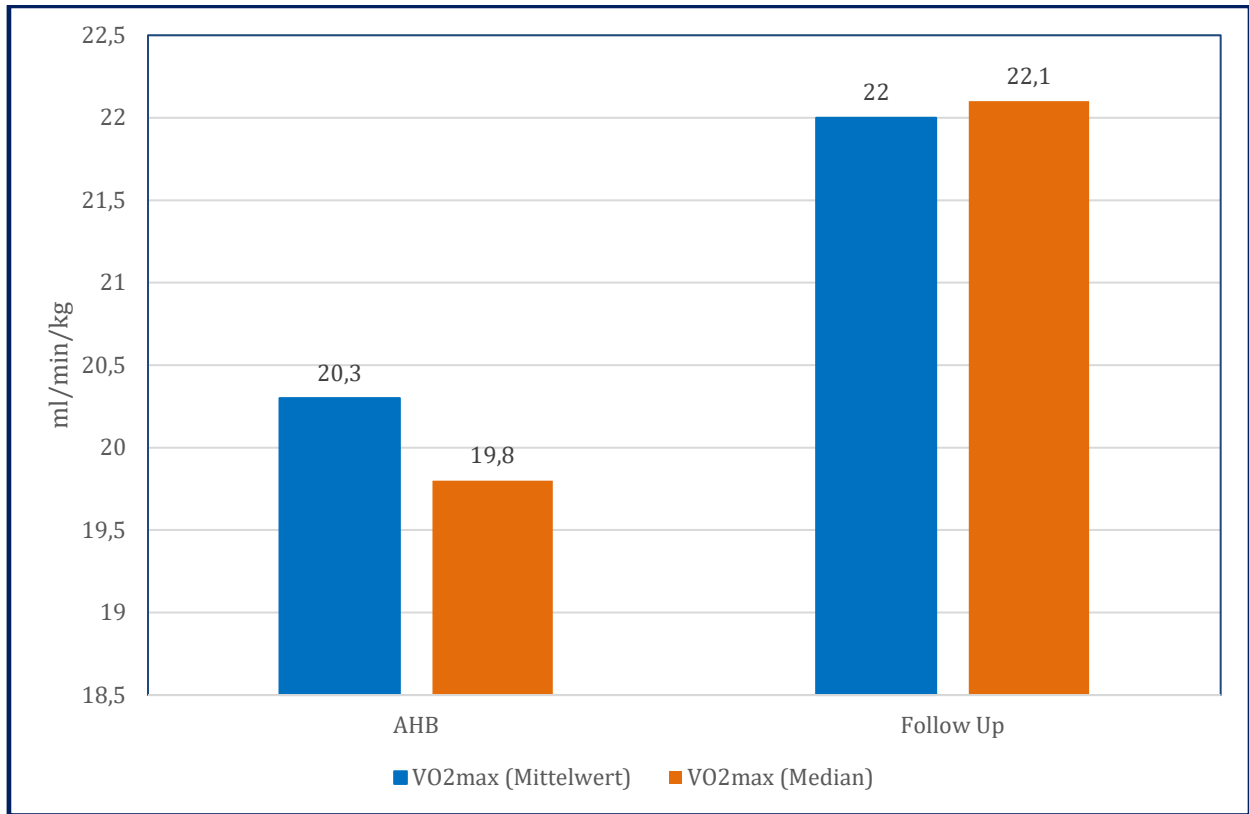


Abb. 14: Entwicklung der VO2max-Werte.

Gemäß der **Klassifikation nach WEBER** für den Grad der Herzinsuffizienz befanden sich zum AHB-Zeitpunkt (Abb. 15) 16 Patienten in der WEBER-Klasse A, 10 in Weber B und neun in Weber C.

Zum Zeitpunkt der Wiedervorstellung befanden sich insgesamt mehr Patienten in einer günstigeren WEBER-Klasse als noch während der AHB. Die Zahl der Patienten in WEBER-Klasse A wuchs zur Wiedervorstellung von 16 Patienten auf 23 Patienten an. Insgesamt zeigten 6/35 Patienten eine Verschlechterung der WEBER-Klasse, 10/35 Patienten eine Verbesserung.

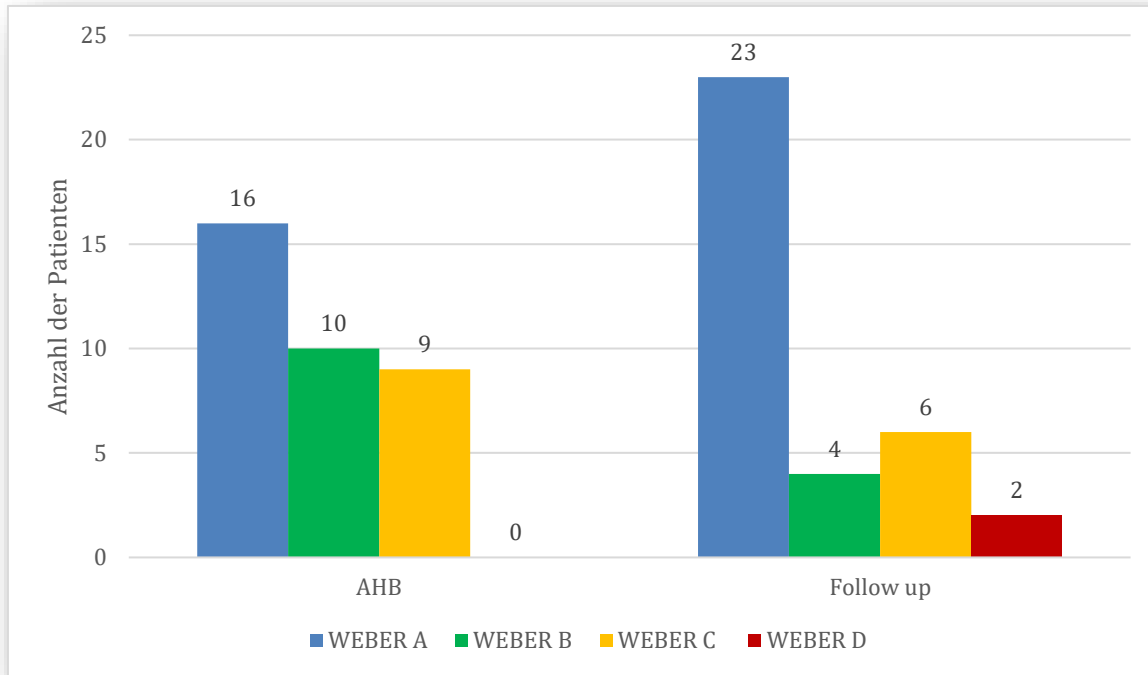


Abb. 15: **WEBER-Klassifikation** während AHB und zum Follow-up.

7.5 Systemventrikel-Funktion (post-AHB)

Zum Zeitpunkt der Wiedervorstellung im DHM wurde die systolische Ventrikelfunktion erneut mittels 2-D-Echokardiographie bestimmt (Abb. 16 und 17).

Von 188 Patienten mit **funktionell linkem Systemventrikel** war die systolische Funktion in 166 Fällen normal, in 22 Fällen leicht bis moderat eingeschränkt.

Von 17 Patienten mit **funktionell rechtem Systemventrikel** war die systolische Funktion in 14 Fällen vitientypisch-normal, in einem Fall leicht bis moderat, in zwei Fällen hochgradig eingeschränkt.

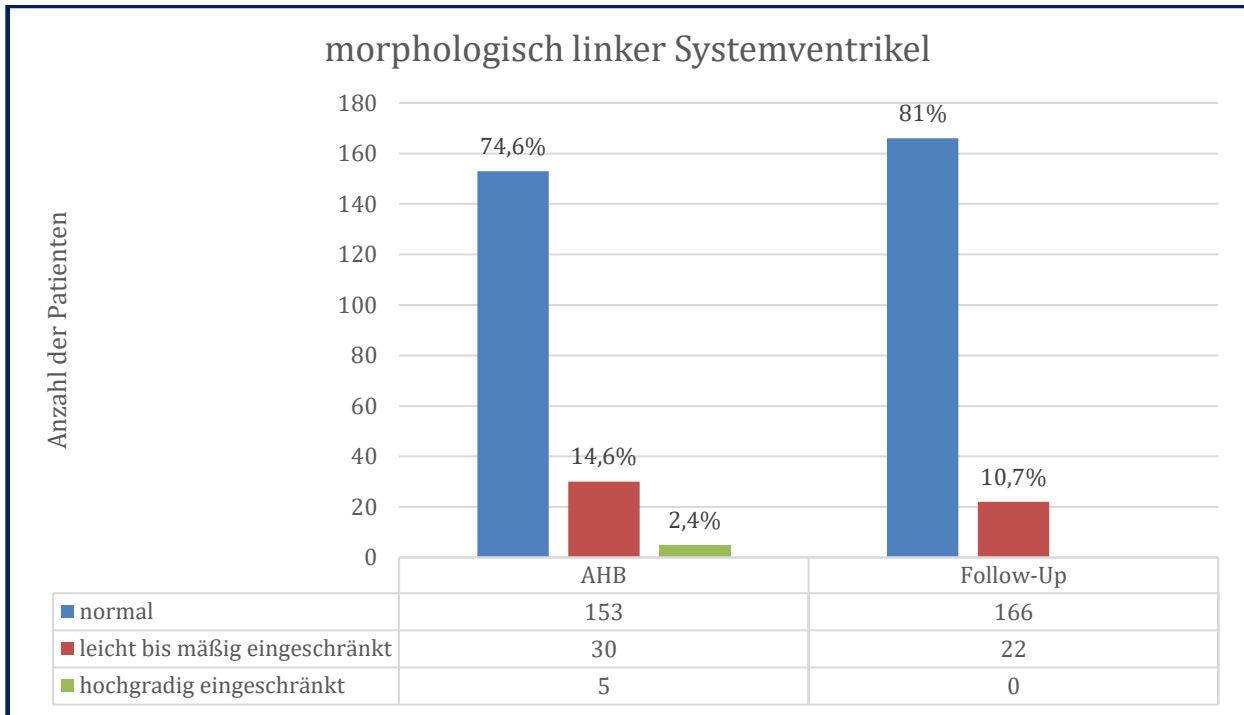


Abb. 16: Systolische Funktion des morphologisch linken System-Ventrikels in der Echokardiographie zu den Zeitpunkten AHB und Follow-up.

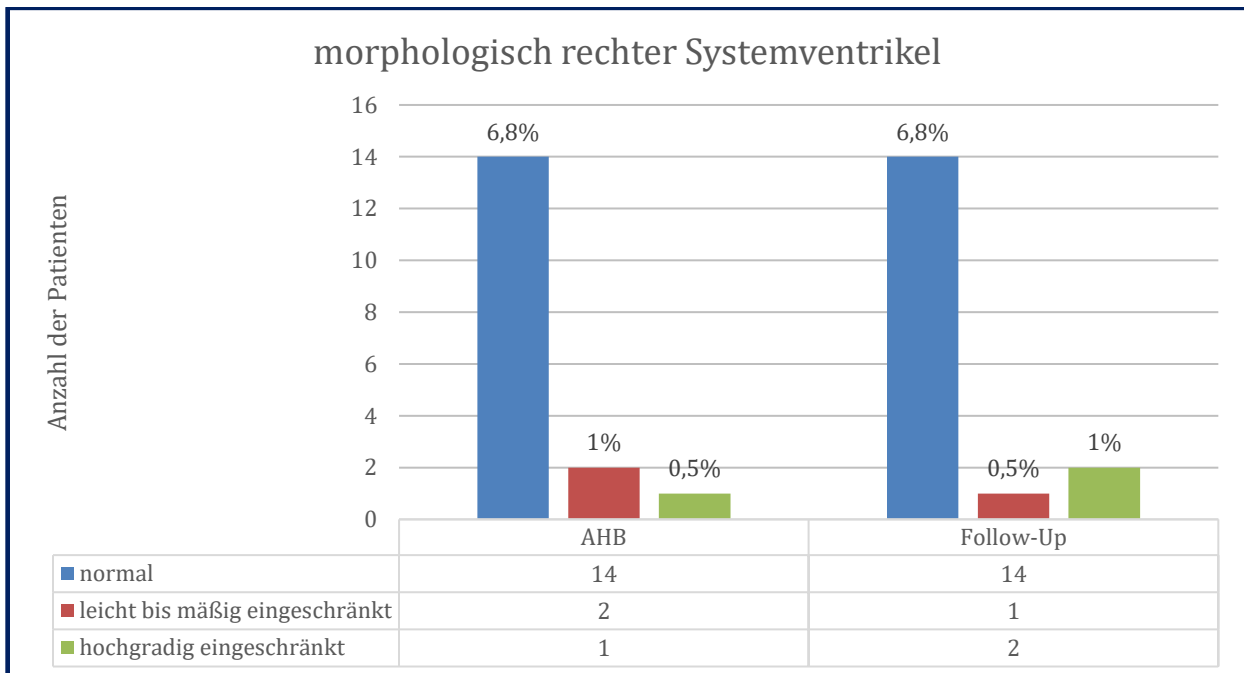


Abb. 17: Systolische Funktion des morphologisch rechten System-Ventrikels in der Echokardiographie zu den Zeitpunkten AHB und Follow-up.

8 Diskussion

Die vorliegende Studie liefert erstmals umfangreichere Daten zur Anschlussheilbehandlung (AHB) bei Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EMAH), die wegen einer primär kardialen Erkrankung einer stationären Rehabilitationsmaßnahme zugeführt wurden.

Anlass zur vorliegenden Studie gab, dass trotz der weltweit stetig steigenden Zahl von EMAH nur vereinzelt wissenschaftliche Untersuchungen zu medizinischen Rehabilitationsmaßnahmen bei diesem speziellen Patientenkollektiv vorliegen.

Die mangelhafte Datenlage liegt darin begründet, dass bis vor wenigen Jahrzehnten die klinische Relevanz der heterogenen und komplexen Patientengruppe mit AHF unterschätzt wurde. Zudem gibt es außerhalb von Deutschland kaum strukturierte Rehabilitationsprogramme. Dies ist bemerkenswert, da inzwischen mehr als 90 % der Betroffenen das Erwachsenenalter erreichen und die angenommene Zahl der EMAH gegenwärtig, je nach zu Grunde gelegter Prävalenz, alleine in Deutschland schon bei 180.000 – 280.000 liegt (Herzstiftung 2015). Hinzu kommen hier alleine jährlich etwa 6.000 Kinder, die mit AHF geboren wurden und erwachsen werden (Kaemmerer and Hess 2005).

Während Rehabilitationsprogramme für erworbene Herzerkrankungen in Studien ausgiebig untersucht wurden, stammen die wenigen nationalen und internationalen Daten über EMAH aus nicht-kontrollierten, retrospektiven Studien, die meist nur kleine Patientenzahlen mit vielen unterschiedlichen Arten von AHF beinhalten (Holloway et al. 2011) (Andric et al. 2015).

Diese augenblicklich unzureichende Datenlage bedarf wegen der Relevanz für die große Zahl betroffener Patienten dringend einer Verbesserung und einer Anpassung an die Erfordernisse.

Dass bei der Rehabilitation von EMAH klinischen Besonderheiten Rechnung getragen werden muß, geht klar aus den aktuellen Studiendaten hervor. Es ist dabei von außerordentlicher Bedeutung, dass Erkenntnisse und Managementregime von erworbenen Herzerkrankungen nicht unbedacht und kritiklos auf EMAH übertragbar sind und, dass AHF nicht immer in gleicher Weise behandelbar sind wie erworbene kardiale Erkrankungen.

Die in dieser Studie erhobenen Daten geben einen ersten Eindruck, welches Patientenkollektiv und welche Anforderungen auf moderne AHB-Einrichtungen in näherer Zukunft zukommen werden.

Die hohe **klinische Relevanz** der vorliegenden Untersuchung resultiert dabei aus der vergleichsweise hohen Zahl eingeschlossener Patienten sowie dem breiten Spektrum von AHF und

sonstigen angeborenen Anomalien (Syndrome). So konnten 205 Patienten inkludiert werden, die fast alle **Arten angeborener Herzfehler** in nativer Form bzw. nach operativer oder interventioneller Behandlung repräsentieren.

Im Einzelnen handelt es sich um dabei um **komplexe Herzfehler** (31,7 %; n = 66), **Rechtsherz-/ Pulmonalarterien-Anomalien** (20,5 %; n = 42), **prä-trikuspidale Shunts** (20 %; n = 41), **Linksherz-/ Aorten-Anomalien** (17,6 %; n = 36), **post-trikuspidale Shunts** (8,8 %; n = 18) **seltene sonstige AHF** (1,5 %; n = 3) sowie um **Syndrome** (4,9 %; n = 10).

Für die medizinische Betreuung in der AHB ist wichtig, dass künftig, wie auch schon in der aktuellen Untersuchung, viele zur AHB anstehende Patienten gemäß der **Graduierung des American College of Cardiology** einen mittelschweren oder schwerwiegenden/komplexen AHF haben (Neidenbach, Pieper, et al. 2017). In der vorliegenden Studie hatten 35,1 % (n = 72) einen mittelschweren und sogar 41,0 % (n = 84) einen schweren AHF.

Das **Alter** der Studienpatienten lag während der AHB-Maßnahme zwischen 16 und 68 Jahren (Median 31 Jahre; Mittelwert: 33,8 ± 12,3 Jahre), was für kardiologische Rehabilitationseinrichtungen unverhältnismäßig jung ist.

Die Anzahl der inkludierten **Frauen** (110 Frauen; 53,7 %) lag gering höher als die der Männer.

Die Gesamtmenge der EMAH mit hämodynamisch relevantem, **nativem AHF**, die einer AHB bedürfen, ist gering. Nur einige wenige Studienpatienten (n = 3; 1,5 %) hatten keine kardiochirurgische oder interventionelle kardiologische Behandlung erfahren.

Demgegenüber waren die meisten Patienten der vorliegenden Studie bis zum Eintritt ins Erwachsenenalter ein- oder mehrmals **operativ oder interventionell behandelt** worden. Von 205 Patienten hatten 202 (98,6 %) im Krankheitsverlauf seit der Geburt wegen ihres AHF mindestens eine Herzoperation erhalten. Von den 202 operierten Patienten waren sogar 54,7 % (n = 110) mindestens einmal wegen ihrer AHF re-operiert worden.

Eine interventionelle Behandlung des AHF war bei 41 Patienten (26,8 %) erfolgt.

Einzelne Patienten erhielten bis zu sechs Re-Operationen und bis zu zwei Re-Interventionen.

In der aktuellen Studie war die Mehrzahl der therapielevanten AHF nur „repariert“ und fast alle Patienten hatten **anatomische und/oder funktionelle Rest- und Folgezustände**, die für die pathologische Anatomie des Herzfehlers oder die Art des therapeutischen Eingriffes typisch sind und potentiell negative Auswirkungen auf Lebensqualität, Leistungs- und Arbeitsfähigkeit sowie die Lebensdauer haben können.

Wie aus der Beschreibung der AHF und der durchgeführten Eingriffe, die bei den eingeschlossenen Studienpatienten die Indikation zur AHB darstellten, hervorgeht, ist das Spektrum der Residualbefunde sehr breit. Für eine AHB muss die Tatsache, dass die wenigsten AHF durch die erfolgten Eingriffe (Operation oder Intervention) korrigiert sind besondere Beachtung finden und die in der AHB tätigen Ärzte müssen die spezifischen Residuen kennen und beherrschen.

Wegen der beschriebenen Schweregrade und der Komplexität der Krankheitsbilder sollte dementsprechend die Rehabilitation von EMAH vorzugsweise in einer Einrichtung erfolgen, die über adäquate Erfahrung im Umgang mit diesen Patienten verfügt, die möglichst über einen EMAH-zertifizierten Kardiologen oder Kinderkardiologen verfügt, die eine enge Kooperation mit einem überregionalen EMAH-Zentrum unterhält und die auch eine multidisziplinäre Behandlung nicht-kardialer EMAH-Probleme gewährleisten kann (Kaemmerer and Breithardt 2006) (Hess et al. 2007).

Da sich das Spektrum der zu betreuenden AHF deutlich von erworbenen Herzerkrankungen unterscheidet, stellen auch in der AHB die vitientypischen Besonderheiten den behandelnden AHB-Arzt vor enorme Anforderungen. Dies trifft insbesondere dann zu, wenn er mit diesen Krankheitsbildern wenig vertraut ist und möglicherweise nicht über die ärztliche Zusatzbezeichnung „EMAH“ verfügt.

Es bedarf einer besonderen Betonung, dass das **Anforderungsprofil an die Ärzte und auch an das Pflegepersonal einer Rehabilitationseinrichtung** hinsichtlich einer hochqualifizierten medizinischen Betreuung, gerade in den letzten Jahren gestiegen ist. Das ist u.a. auch darauf zurückzuführen, dass sich die Aufenthaltsdauer von EMAH in Akutkrankenhäusern nach Herzoperationen oder Interventionen, nach kardialer Dekompensation oder anderen Akutbehandlungen deutlich verkürzt hat. Das führt dazu, dass nach operativen/interventionellen Eingriffen gerade in den ersten Wochen und Monaten in denen AHB-Maßnahmen durchgeführt werden, ein hohes Risiko für Komplikationen und komplexe Probleme besteht.

Die Arbeit der AHB-Einrichtungen wird zudem dadurch erschwert, dass momentan keine konkreten **Leitlinienempfehlungen oder Handlungsanweisungen** existieren, die detailliert auf die Bedürfnisse der EMAH ausgerichtet sind. Diese Problematik wurde inzwischen erkannt und bei der aktuell in Überarbeitung befindlichen „Deutschen Leitlinie zur Rehabilitation von Patienten mit Herz-Kreislaufkrankungen“ (DLL-Kard-Reha) wird daher als Ziel für eine erfolgreiche Rehabilitation eine Verbesserung der Lebensqualität, eine Verbesserung der Prognose sowie ein

Beitrag zur Kostenstabilität definiert (Tab. 27). Praktische Hinweise werden allerdings auch hier nicht gegeben.

Im Folgenden wird daher versucht, auf Basis der in der vorliegenden Studie erworbenen Kenntnisse, eine **Struktur für die praktische Durchführung einer AHB bei EMAH** zu präsentieren, die den Anforderungen an dieses spezielle Patientengut gerecht wird. Zudem werden die Besonderheiten diskutiert, die in der AHB beim Management von Symptomen, Residuen, Komplikationen und Problemen Beachtung finden müssen.

Endziel dieser Bemühungen ist es, im Rahmen optimierter Rehabilitationsprogramme den EMAH eine verbesserte Versorgung anzubieten, ihr Befinden und ihre Leistungsfähigkeit zu erhalten oder zu verbessern, um letztlich die Morbiditäts- und Mortalitätsraten zu senken.

Dabei wird herausgearbeitet, wo Gemeinsamkeiten bestehen und wie sich die Rehabilitation von EMAH von etablierten Rehabilitationskonzepten bei erworbenen Herz-Kreislauf-Erkrankungen (z.B. bei koronarer Herzerkrankung, erworbenen Klappenveränderungen oder Herzrhythmusstörungen) unterscheidet.

Gemeinsam haben allen Rehabilitationsmaßnahmen, die teilweise mit einer tertiären Prävention identisch sind, dass sie Krankheitsfolgen mildern, ein Krankheitsrezidiv vermeiden und eine Verschlimmerung der Erkrankung verhindern sollen.

Dabei finden verschiedene Maßnahmen Anwendung, die vorrangig auf Patienteninformation und -aufklärung sowie auf eine Verbesserung der körperlichen Leistungsfähigkeit abzielen.

Tab 27: Ziele für eine erfolgreiche Rehabilitation (Bjarnason-Wehrens, Klaus, et al. 2007).

Verbesserung der Lebensqualität:
• Reduktion der Beschwerden
• Verbesserung der körperlichen Funktion und Leistungsfähigkeit
• Stabilisierung des psychischen Befindens (Krankheitsbewältigung, Umgang mit der Erkrankung im Alltag)
• Ermöglichung und Gewährleistung der sozialen Wiedereingliederung und Teilhabe (Beruf, Familie, Erhaltung der Selbstständigkeit bei alten Patienten)
Verbesserung der Prognose:
• Prävention und Risikoreduktion
• Reduktion der Morbidität
• Reduktion der Mortalität
Beitrag zur Kostenstabilität:
• Verbesserung der Compliance
• Reduktion/Verhinderung vermeidbarer Krankenhausaufenthalte
• Vermeidung von vorzeitiger Berentung und Pflege

Auch für die Rehabilitation von EMAH sollte zwischen der **Akut-Phase und der Post-Akut-Phase** unterschieden werden.

A.) Struktur für die praktische Durchführung der AHB in der Akut-Phase

Zu Beginn der Rehabilitationsmaßnahme bei EMAH sollte, wie bei den erworbenen Herzerkrankungen, eine Eingangsdiagnostik erfolgen.

Die Eingangsuntersuchung umfasst als somatischer Bereich Anamnese, Befund, Würdigung bisheriger Arztberichte und medizinischer Befunde, Ruhe-EKG, Echokardiogramm mit Doppler, Belastungs-EKG sowie Laborbefunde.

Auf dieser Basis erfolgt die Vereinbarung der Rehabilitationsziele und die Verordnung der Therapiemaßnahmen. Alle Therapieziele werden gemeinsam mit den Patienten erarbeitet und

dienen der Risikostratifizierung, der Abschätzung der Leistungsfähigkeit und der Erfassung individueller Probleme (Hoberg 2007; Bjarnason-Wehrens, Klaus, et al. 2007).

Zum Aufgabenspektrum in der FRÜHEN Rehabilitationsphase gehört bei EMAH insbesondere das Erkennen vitientypischer, periprozeduraler (postoperativer/postinterventioneller) Zustandsbilder und Komplikationen. Hierzu gehören Ventrikelfunktionsstörungen bis hin zur Herzinsuffizienz, eine pulmonale Hypertonie bzw. pulmonalvaskuläre Erkrankung, Herzrhythmusstörungen, Klappenthrombosen, Thromboembolien, Wundheilungsstörungen, Fieber, Post-Thorakotomie-Syndrome, thorakale Gerüstscherzen, Anämie (nach intraoperativem Blutverlust, Hämolyse), neurologische und neurokognitive Defizite sowie reaktive Depressionen oder ein Psychosyndrom (Perloff and Warnes 2001; Ministeri et al. 2016).

Anders als bei erworbenen Herzerkrankungen betreffen Ventrikelfunktionsstörungen und **Herzinsuffizienz** bei EMAH häufig den rechten (subpulmonalen) Ventrikel oder einen morphologisch rechten Systemventrikel. Dabei hängen Beurteilung und Behandlung der gestörten Hämodynamik wesentlich von der Art des AHF und vom Ausmaß einer oft schon präoperativ bestehenden ventrikulären Funktionsstörung ab.

Typische Beispiele hierfür ist, wie die aktuellen Studiendaten erkennen lassen, die komplexe Situation nach Vorhofumkehr-Operation bei Transposition der großen Gefäße oder eine Fontan-Zirkulation bei univentrikulärem Herzen. Diese Patienten sprechen auf Therapiemaßnahmen, die bei erworbenen Herzfehlern Anwendung finden, vielfach anders an (Neidenbach, Schelling, et al. 2017; Piran et al. 2002).

Herzrhythmusstörungen treten bei EMAH, insbes. bei komplexen AHF, häufig in Form von atrialen Arrhythmien und seltener als ventrikuläre Arrhythmien auf. Erkennung und Behandlung postoperativ neu auftretender Herzrhythmusstörungen kommt bei EMAH gerade in der Frühphase der AHB große Bedeutung zu (Oechslin et al. 2000; Warnes 2005).

Bei EMAH muss eine **Anämie**, insbesondere bei vitienassoziierten **Zyanose** anders als bei erworbenen Herzerkrankungen definiert, gewichtet und behandelt werden (Kaemmerer et al. 2010).

Neurologische und neurokognitive Defizite sowie reaktive Depressionen oder ein Psychosyndrom bestehen bei AHF nicht selten schon seit der Kindheit (Warnes et al. 2008).

Weitere häufige frühpostoperative/-interventionelle Probleme betreffen das Erfassen, Werten und Behandeln von neu auftretendem oder persistierendem **Fieber** und von **Entzündungsreaktionen** (Leukozytose, CRP, BSG, Pro-Calcitonin u.a.m.), wie man sie z.B. bei einer Früh-Endokarditis

nach Klappenersatz oder bei **Wundinfektionen und Wundheilungsstörungen** findet. Prinzipiell unterscheidet sich das Vorgehen bei der Abklärung und Behandlung hier allerdings nicht wesentlich von dem nach operativen Eingriffen bei erworbenen Herzfehlern (Wilson et al. 2007).

B.) Struktur für die praktische Durchführung der AHB in der Post-Akut-Phase

Die in der **post-akuten Phase** erforderliche Beratung im Rahmen einer AHB bei EMAH lässt sich in den schon erwähnten somatischen, einen edukativen, einen psychischen sowie einen sozialen Bereich untergliedern.

Der somatische Bereich sollte auch für EMAH die Eingangsuntersuchung (Anamnese, Befund, Würdigung bisheriger Arztberichte und medizinischer Befunde, Ruhe-EKG, Echokardiogramm mit Doppler, Belastungs-EKG, Laborbefunde) umfassen sowie die Vereinbarung der Rehabilitationsziele und die Verordnung der Therapiemaßnahmen (Bjarnason-Wehrens, Klaus, et al. 2007; Hoberg 2007).

Der edukative Bereich deckt den Bereich der Gesundheitsbildung ab. Der Patient wird hierbei zur gesunden Lebensweise instruiert. Hierzu gehört die Beendigung eines Nikotinkonsums, die Aneignung gesunder Ernährungsweisen, eine ggf. erforderliche Gewichtsreduktion und ein körperliches Training. Außerdem erfolgen bedarfsadaptiert spezielle Schulungen in Kleingruppen z.B. über Herzerkrankungen, Endocarditisprophylaxe, Umgang mit Gerinnungshemmern, gegebenenfalls auch INR-Selbstbestimmer-Schulungen, sowie ggf. Diabetiker-Schulungen.

Im psychischen Bereich werden zu Beginn der Rehabilitation evaluierte Fragebögen eingesetzt, da psychologische Belastungen (Depression, Angst, soziale Isolation) einen erheblichen Einfluss auf den Krankheitsverlauf haben. Bei Bedarf erfolgen Einzelgespräche, um entsprechende Patienten rechtzeitig zu erfassen und psychologisch zu betreuen (Karoff and Kittel 2007; DGPR 2002; Bjarnason-Wehrens, Klaus, et al. 2007).

Da die berufliche und soziale Integration der Patienten, die häufig recht jung sind - wie die vorliegende Studie gezeigt hat - nicht nur von der somatischen Genesung, sondern auch von psychischen und sozialen Faktoren abhängig ist, wird der EMAH im sozialen Bereich bei der beruflichen Wiedereingliederung aber auch bei sozialen Problemen im privaten Umfeld beraten und unterstützt. Dies erfolgt z.B. durch Erstellung eines stufenweisen Wiedereingliederungsplans sowie durch Einleitung von Leistungen zur Teilhabe am Arbeitsleben (Karoff et al. 2000).

C.) Besonderheiten, die in der AHB beim Management von Symptomen, Residuen, Komplikationen und Problemen bei EMAH zu beachten sind

Nachfolgend werden wesentliche, für die AHB bei EMAH relevante Aspekte benannt, in denen sich diese aufgeführten Problemkonstellationen von denen bei Patienten mit erworbenen Herzerkrankungen unterscheiden.

Die in der post-akuten Phase für eine kardiologische Rehabilitation relevanten Probleme von EMAH umfassen vorzugsweise die **Herzinsuffizienz, Herzrhythmusstörungen, pulmonale Hypertonie** bzw. **pulmonalvaskuläre Erkrankung, Aortopathien, Endocarditis** sowie **nicht-kardiale Co-Morbiditäten** (Neidenbach, Schelling, et al. 2017).

C. 1) AHB-relevante Probleme bei EMAH mit Herzinsuffizienz

Eine Herzinsuffizienz kann sich bei Patienten mit nativen Herzfehlern sowie solchen nach operativer oder interventioneller Behandlung entwickeln. Betroffen sind insbesondere Patienten mit chronischer Druck- oder Volumenbelastung bei univentrikulären Herzen (nach Fontan-Operation), Transposition der großen Gefäße nach Vorhofumkehr, mit systemischem rechtem Ventrikel, sowie mit pulmonalvaskulärer Erkrankung infolge primärer Links-Rechts-Shunt-Vitien oder schwerwiegenden Herzklappenerkrankungen, z.B. nach Korrektur einer Fallot'schen Tetralogie (Engelings et al. 2016; Zomer et al. 2011; Verheugt et al. 2010) (Piran et al. 2002; Neidenbach and Kaemmerer 2017; Neidenbach, Schelling, et al. 2017).

Die Erkennung der Herzinsuffizienz anhand üblicher Norm- oder Grenzwerte (z.B. in der Echokardiographie) ist schwierig, da diese für das jeweilige Vitium spezifisch sein können und von den Werten bei erworbenen Herzerkrankungen abweichen können (z.B. bei Fontan-Zirkulation, nach Vorhofumkehroperation oder bei congenital korrigierter Transposition).

Nicht selten kann eine Ventrikelfunktionsstörung/Herzinsuffizienz nur intraindividuell und unter Kenntnis des Krankheitsverlaufes erkannt werden.

Hinsichtlich therapeutischer Maßnahmen bestehen vielfach Unsicherheiten, da umfassende Daten aus kontrollierten Studien fehlen (Budts et al. 2013).

Bei einer Herzinsuffizienz müssen stets ursächliche Veränderungen der Hämodynamik erkannt werden, die einer interventionellen oder operativen Behandlung zugänglich sind. Die

medikamentöse Therapie zur Verbesserung der klinischen Symptomatik, Verbesserung der Belastbarkeit und Lebensqualität muss stets vitienstypische Besonderheiten berücksichtigen.

Prinzipiell kommen bei EMAH die in der Erwachsenen-Kardiologie üblichen Medikamente zum Einsatz. Hierbei handelt es sich häufig um ACE-Hemmer, AT-Blocker, Betablocker, und Mineralocorticoid-Rezeptor-Antagonisten, Diuretika oder Digitalisglykosiden (Ponikowski et al. 2016) (Vamos, Erath, and Hohnloser 2015; Ziff and Kotecha 2016) (Lindenfeld et al. 2003) (Neidenbach and Kaemmerer 2017; Neidenbach, Schelling, et al. 2017). Allerdings müssen die AHF-spezifischen Besonderheiten berücksichtigt werden.

Die systolische Insuffizienz eines morphologisch linken Systemventrikels erfolgt ähnlich wie bei erworbenen Herzerkrankungen. Zur Therapie der Herzinsuffizienz mit erhaltener systolischer Funktion (HFpEF) existieren bei AHF kaum Daten. Bei systolischer Insuffizienz eines morphologisch rechten Systemventrikels (TGA nach Vorhofumkehr, congenital korrigierte Transposition, univentrikuläre Herzen vom rechtsventrikulären Typ) ist die Datenlage für ACE-Hemmer, AT-Blocker, Betablocker oder andere Medikamente unzureichend (Therrien et al. 2008; van der Bom et al. 2013; Hechter et al. 2001; Robinson et al. 2002; Lester et al. 2001). Ihr Einsatz kann sogar gefährlich sein und zu einer Verschlechterung des Zustandsbildes führen. Dies gilt teilweise ebenfalls für die Therapie bei Fontan-Zirkulation (Aboulhosn and Child 2007; Derk et al. 2015; Dore et al. 2005).

Auch der AHB-Arzt sollte alternative Therapieverfahren bei EMAH mit therapierefraktärer Herzinsuffizienz kennen und deren Stellenwert sowie vitientypische Besonderheiten einschätzen können. Dies betrifft die Indikationsstellung für Herz- bzw. Herz-Lungen-Transplantation, den Einsatz von Assist-Systemen oder die Resynchronisationstherapie (Ministeri et al. 2016; Khairy et al. 2014; Triedman and Newburger 2016; Davies et al. 2011; Karamlou et al. 2008; Robinson et al. 2014; Peng et al. 2014; Di Molfetta et al. 2016; Halaweish, Ohye, and Si 2015; Neidenbach and Kaemmerer 2017; Neidenbach, Schelling, et al. 2017).

C. 2) AHB-relevante Probleme bei EMAH mit Herzrhythmusstörungen

Auch im Rahmen der AHB können bei EMAH **bradykarde oder tachykarde, supraventrikuläre oder ventrikuläre Herzrhythmusstörungen** ein Problem darstellen (Oechslin et al. 2000; Nieminen, Jokinen, and Sairanen 2007; Warnes et al. 2008). Dies gilt besonders für früh-postoperative Patienten. Wichtig ist gerade hier, dass insbesondere bei komplexen AHF (z.B. nach Vorhofumkehr, bei Fontan-Zirkulation, bei zyanotischen Herzfehlern, bei Eisenmenger-Syndrom) auch supraventrikuläre Tachykardien schlecht toleriert werden und zur Dekompensation oder zum Tod führen können (Neidenbach, Schelling, et al. 2017).

Besonders anfällig sind dabei native oder voroperierte Patienten mit Vorhofseptumdefekt, Fallot'scher Tetralogie, Transposition der großen Gefäße nach Vorhofumkehr-Operation, funktionell univentrikulärem Herzen nach Fontan-Operation oder Ebstein'scher Anomalie (Khairy et al. 2014).

Vorrangiges Ziel der Behandlung jeglicher Rhythmusstörungen während der AHB ist die symptomatische Befindensverbesserung durch Indikationsstellung zur medikamentösen Behandlung, zu katheterinterventionellen Ablationsverfahren oder zur Schrittmacher- oder Defibrillator-Implantation. Die medikamentöse Behandlung dient dem Erhalt des Sinusrhythmus, der Verhinderung eines Arrhythmie-Rezidives bzw. der Frequenzlimitierung, falls kein Sinusrhythmus zu erzielen ist. Für die Schrittmacher- oder Defibrillator-Implantation sind Besonderheiten der zugrundeliegenden Vitien entscheidend, um eine optimale und sichere Platzierung der Sonden zu gewährleisten. Gerade bei komplexen oder zyanotischen Vitien können epikardiale oder subkutane Implantationstechniken Anwendung finden (Khairy et al. 2014; Neidenbach, Schelling, et al. 2017). Die erforderlichen Eingriffe werden häufig durch oder zusammen mit einem tertiären EMAH-Zentrum vorzunehmen sein.

Die **Risikostratifizierung für das Auftreten eines plötzlichen Herztodes** ist bei AHF schwierig und muss stark individualisiert werden. Sekundäres Ziel einer Rhythmustherapie ist die Senkung der Morbidität, der Erhalt der Ventrikelfunktion sowie eine Prognoseverbesserung durch Verhinderung eines plötzlichen Herztodes. In der AHB sollten hierfür schon die Weichen in die richtige Richtung gestellt werden, wenngleich insbesondere die Behandlung komplexer AHF wegen vitientypischen Besonderheiten Spezialisten vorbehalten bleiben sollte (Khairy et al. 2014; Nieminen, Jokinen, and Sairanen 2007).

C. 3) AHB-relevante Probleme bei EMAH mit pulmonaler Hypertonie bzw. pulmonalvaskulärer Erkrankung

Die pulmonale bzw. **pulmonalarterielle Hypertonie** ist ein schwerwiegendes Problem bei EMAH (P(A)H-AHF) (Zimmermann et al. 2013), das insbesondere Shuntvitien (mit der Extremform des Eisenmenger-Syndroms), angeborene Obstruktionen des linken Herzens, zyanotische Herzfehler mit vermehrtem Lungenfluss sowie Anomalien der Pulmonalarterie und neuerdings auch Patienten mit univentrikulärem Herzen und Fontan-Zirkulation, die eine pulmonalvaskuläre Erkrankung entwickeln können, betrifft (Kaemmerer et al. 2016) (Diller and Gatzoulis 2007; Duffels et al. 2007; Galie et al. 2016).

Die Therapie erfolgt auch wieder unter Berücksichtigung der vitientypischen Eigenheiten. Dies betrifft zunächst die supportiven Therapie mit Einsatz von Diuretica, Sauerstoff, oralen Anticoagulantien, Phlebotomien sowie Ausgleich einer Anämie und/oder eines Eisenmangels (Kaemmerer et al. 2010; Kaemmerer et al. 2013). Medikamente mit systemischer Vasodilatation (z.B. AT-Blocker, ACE-Hemmer) sind nur unter besonderen Gegebenheiten anwendbar, können aber auch kontraindiziert sein, wenn sie zu einer Zunahme eines bestehenden Rechts-Links-Shunts mit Zyanosevertiefung führen.

Von besonderer Bedeutung ist die spezifische Pharmakotherapie mit Endothelin-Antagonisten, PDE-5-Inhibitoren, sGC-Stimulatoren, Prostanoiden, oder IP-Prostazyklin-Rezeptor-Agonisten, die teils zu einer deutlichen Lebensqualitätsverbesserung und Prognoseverbesserung führen kann (Galie et al. 2016). Den Einsatz dieser hocheffektiven, aber nicht ungefährlichen Medikamente sollte der AHB-Arzt in Kooperation mit Spezialisten abstimmen (Kaemmerer et al. 2013; Kaemmerer et al. 2016; Galie et al. 2016; Neidenbach and Kaemmerer 2017; Neidenbach, Schelling, et al. 2017). Besonders trifft dies auf Patienten mit Eisenmenger-Syndrom zu (D'Alto and Diller 2014).

Ergänzt wird die Pharmakotherapie in der AHB durch Beratungen zu Lebensführung, Endocarditisprophylaxe, Impfungen, körperlicher Aktivität, Verhalten auf Flügen, sowie zu Schwangerschaft, Empfängnisverhütung oder zu elektiven Operationen (Kaemmerer et al. 2016; Neidenbach, Schelling, et al. 2017).

C. 4) AHB-relevante Probleme bei EMAH mit infektiöser Endocarditis (IE)

Für die Beratung zum Thema **Endocarditis-Prophylaxe** müssen dem Arzt in der AHB die Besonderheiten dieses Problems bei EMAH gegenwärtig sein, da bei diesen die Inzidenz einer IE höher liegt als in der Allgemeinbevölkerung (Berglund et al. 2016; Horstkotte et al. 2004).

Besteht im AHB-Verlauf ein klinischer Verdacht auf eine IE, so müssen frühzeitig und vor Beginn einer antibiotischen Behandlung entsprechende diagnostische Maßnahmen (inclus. Klassifizierung gemäß modifizierter Duke-Kriterien, Laboruntersuchungen, Blutkulturen, transthorakale und transoesophageale Echokardiographie) eingeleitet werden (Habib et al. 2009; Durack, Lukes, and Bright 1994).

Da die Letalität der Erkrankung immer noch hoch ist, sollten gefährdete Patienten mit AHF über die typischen Symptome (z.B. Fieber, Nachtschweiß, unklarer Gewichtsverlust, neu aufgetretene Herzinsuffizienz) aufgeklärt werden und auf die Notwendigkeit und praktische Durchführung einer Endocarditisprophylaxe hingewiesen werden. Der Patient lernt, dass zur Endocarditis-Prophylaxe einer guten Körperhygiene und Zahnhygiene große Bedeutung zukommt, und dass von Tätowierungen und Körper-Piercing abgeraten wird (Neidenbach, Schelling, et al. 2017).

Der AHB-Arzt sollte selbst wissen, dass die internationalen Empfehlungen nicht einheitlich sind (Khan, Shafi, and Timmis 2016), seit es 2007 zu einer Liberalisierung der Prophylaxeempfehlungen gekommen ist (Wilson et al. 2007) (Habib et al. 2009; NICE-Guidelines 2008) und gegenwärtig in den Leitlinien eine Prophylaxe nur noch für Hochrisiko-Patienten mit einem zu erwartenden schweren Verlauf einer Endocarditis empfohlen wird (Tab. 28) (Naber et al. 2007). AHB-Arzt und Patient sollte es aber bekannt sein, dass dieses Vorgehen nicht unumstritten ist und zumindest in Deutschland durchaus auch die älteren Empfehlungen Anwendung finden können, wenn sich dies argumentativ begründen lässt (Neidenbach and Kaemmerer 2017).

Schon in der AHB sollten EMAH spezielle Ausweise mit Endocarditis-Prophylaxe-Empfehlungen erhalten.

Tab 28: Aktuelle Endocarditis-Prophylaxe-Empfehlungen für EMAH und der höchsten Wahrscheinlichkeit eines schweren oder letalen Verlaufs einer IE (Naber et al. 2007).

Patienten mit der höchsten Wahrscheinlichkeit eines schweren oder letalen Verlaufs einer infektiösen Endocarditis
<ul style="list-style-type: none"> • nach Klappenersatz (mechanische und biologische Prothesen)
<ul style="list-style-type: none"> • bei rekonstruierten Klappen mit Verwendung von alloprothetischem Material in den ersten 6 Monaten nach Operation^{a, b}
<ul style="list-style-type: none"> • nach abgelaufener Endokarditis
<ul style="list-style-type: none"> • bei angeborenen Herzfehlern <ul style="list-style-type: none"> ○ zyanotische Herzfehler, die nicht oder palliativ mit systemisch-pulmonalem Shunt operiert wurden ○ operierte Herzfehler nach Implantation von Conduits (mit oder ohne Klappe) oder mit residuellen Defekten, d.h. turbulenter Blutströmung im Bereich des prothetischen Materials
<ul style="list-style-type: none"> • alle operativ oder interventionell unter Verwendung von prothetischem Material behandelten Herzfehler in den ersten 6 Monaten nach Operation^b
<ul style="list-style-type: none"> • herztransplantierte Patienten, die eine Herzklappenerkrankung entwickeln
<p>Anmerkungen:</p> <p><i>a) In diesem Punkt unterscheidet sich das vorliegende Positionspapier von den AHA-Leitlinien.</i></p> <p><i>b) Nach 6 Monaten wird eine suffiziente Endothelialisierung der Prothesen angenommen.</i></p>

C. 5) AHB-relevante Probleme bei EMAH mit nicht-kardialen Co-Morbiditäten

Eine besondere Relevanz im Langzeitverlauf von EMAH und somit auch innerhalb eines AHB-Programmes kommt erworbenen **Co-Morbiditäten** zu, die sehr häufig sind und den natürlichen Verlauf der AHF nachhaltig beeinflussen (Lummert et al. 2014; Hauser et al. 2016; Tutarel 2014). Dabei handelt es sich einerseits um erworbene Herzerkrankungen (koronare Herzerkrankung, Klappenvitien, Myocarditis), aber auch um Mitbeteiligung anderer Organsysteme (z.B. Lunge, Lungengefäße, Niere, Blut, Gerinnungssystem, zentrales Nervensystem) sowie psychische und intellektuelle Einschränkungen.

Typische, Prognose und Langzeitverlauf beeinflussende Faktoren sind eine arterielle Hypertonie, endokrinologische Erkrankungen (Schilddrüsenfunktionsstörungen) oder Stoffwechselstörungen (Diabetes mellitus, Hyperlipidämie, Hyperurikaemie).

Für das Management der Co-Morbiditäten und als Basis für präventive Maßnahmen im EMAH-Bereich ist bedeutsam, in welcher Form sie den Herzfehler beeinflussen und, welche Einflüsse der zugrundeliegende Herzfehler auf die Entstehung und den Verlauf der Co-Morbidität ausübt (Hauser et al. 2016).

Da EMAH ein zunehmend höheres Alter erreichen, kommt daher auch hier der Prävention der Arteriosklerose und ihren Folgeerkrankungen durch forcierte Therapie von Risikofaktoren, wie der arteriellen Hypertonie, Diabetes mellitus oder der Hyperlipidämie, eine bedeutende Rolle zu. Dies läßt sich noch nicht so konkret aus den Studiendaten ableiten, entspricht aber der klinischen Erfahrung im Umgang mit EMAH (Hauser et al. 2016).

Ein wesentlicher Punkt besteht in diesem Zusammenhang darin, den Patienten „lifestyle modifications“ vorzuschlagen, die u.a. auch regelmäßige adäquate körperliche Belastungen beinhalten (Gabriel 2005).

Unter Berücksichtigung der jeweiligen Comorbiditäten sind ausführliche **Beratungen zur praktischen Durchführung der Pharmakotherapie** erforderlich, wobei Besonderheiten des AHF sowie Ausmaß und Art einer Comorbidität besonders zu berücksichtigen sind.

In diesem Zusammenhang kommt der Anticoagulationsberatung ein hoher Stellenwert zu.

Wird eine lebenslange orale **Antikoagulation** benötigt, sollen eine allgemeine Aufklärung über die Wirkung und Nebenwirkungen der Antikoagulantien erfolgen.

Kommen Vitamin-K-Antagonisten zum Einsatz, ist eine Schulung in der INR-Selbstbestimmung und dem Selbst-Management der Antikoagulation erforderlich.

Auf Besonderheiten der Gabe von direkten, non-Vitamin-K-Antagonisten (NOAC, DOAC) zur oralen Antikoagulation, ihrer Anwendbarkeit und dem Zulassungsstatus sollte entsprechend dem neusten Wissensstand hingewiesen werden (Pujol et al. 2016).

C. 6) Belastung, Belastbarkeit und Sport bei EMAH

EMAH selbst haben nicht selten nur ein begrenztes Wissen über ihre Herzfehler, insbesondere auch über Möglichkeiten zu **körperlicher Belastung** bzw. zum **körperlichen Training**. 35% der Patienten, sind laut einer 2017 durchgeführten Studie hierüber schlecht aufgeklärt (Neidenbach, Pieper, et al. 2017).

Zur effektiven Nutzung der präventiven Effekte eines körperlichen Trainings sollte in der AHB zunächst das Belastungsprofil getestet werden. Basierend auf den dabei erhobenen Befunden kann dann ein Trainingsprogramm erstellt und noch unter Klinikbedingungen getestet werden.

Auch für EMAH kommt für die Bewegungstherapie in erster Linie die Fahrrad-Ergometrie zum Einsatz. Diese hat innerhalb einer Anschlussheilbehandlung bei Patienten mit erworbenen Herzerkrankungen bereits in vielen Studien ihre Effektivität unter Beweis gestellt. So konnte bestätigt werden, dass eine nach klinischen und trainingsphysiologischen Kriterien dosierte kardiologische Bewegungstherapie in einer Anschlussheilbehandlung positive Trainingseffekte erbringt (Weidemann et al. 1992).

Im Idealfall sollte der Patient eine Anleitung sowie einen Vorschlag für ein konkretes Trainingsprotokoll bekommen, das er nach AHB-Entlassung unter häuslichen Bedingungen fortführen kann, mit dem Ziel einer verbesserten Belastungstoleranz, vermehrtem Wohlbefinden und anderen positiven psychischen Veränderungen (Gabriel 2005).

In diesem Zusammenhang kommt auch der Beratung über **Belastbarkeit, Leistungsfähigkeit oder sportliche Betätigung** eine herausragende Bedeutung zu.

Während von Patienten mit erworbenen Herzerkrankungen und chronischer Herzinsuffizienz bekannt ist, dass ein angepasstes aerobes Ausdauertraining zu einer Verbesserung der körperlichen Leistungsfähigkeit, einer Symptom-Reduktion, einer Lebensqualitätsverbesserung und

wahrscheinlich auch zu einer Reduktion der Morbidität und Mortalität führen kann, gibt es hierzu bei EMAH keine belastbaren Daten.

Inzwischen liegen aber immerhin kleinere Studiendaten vor, die zeigen, dass ein angepasstes, aerobes körperliches Ausdauertraining auch bei EMAH über verbesserte neurohumorale Mechanismen und Adaptation der peripheren Zirkulation die körperliche Leistungsfähigkeit und damit auch die Lebensqualität verbessern kann. Dies gilt z.B. auch für AHF und pulmonalvaskuläre Erkrankungen (Tutarel, Gabriel, and Diller 2013).

EMAH, die ein körperliches Trainingsprogramm mit Atem- und Bewegungstherapie während der Rehabilitationsmaßnahme tolerieren, profitieren durchaus von einem anschließenden Langzeit-Programme zur ambulanten Versorgung (Becker-Grünig et al. 2015). Leider sind aber ambulante „EMAH-Rehabilitationsprogramme“ in Deutschland (noch) nicht verbreitet, obwohl sie eine sinnvolle Ergänzung zu stationär begonnenen Rehabilitationsmaßnahmen sein könnten.

Neben den rein medizinischen Fragestellungen besteht zudem **spezifischer Beratungsbedarf**, bezüglich Schwerbehindertenrecht (nach Sozialgesetzbuch IX) und Versicherungswesen Alterssicherung, Behinderung, Bildungsformen (Schule, Studium, Beruf), Erwerbsfähigkeit, Führerscheinwerb, Flugtauglichkeit, und oftmals auch bezüglich Schwangerschaft und Vererbung von Herzfehlern.

Die **Abschlussuntersuchung** beinhaltet die Überprüfung der medikamentösen Therapie und der Therapieziele, die Erstellung eines individuellen Trainingsplans für die Zeit nach der Reha, die Empfehlungen für die Weiterbehandlung (u.a. medizinische Kontrollen, Laborwerte, Echo etc.) sowie die Verordnung von Nachsorgemaßnahmen (z.B. ambulante Herzgruppe oder IRENA-Programme der Rentenversicherung, physikalische Therapie).

Die sozialmedizinische Bewertung wird mit dem Patienten besprochen (inclus. Leistungseinschränkungen, verbliebenes sog. positives Leistungsvermögen) und dokumentiert, ob der Patient sich mit der Beurteilung einverstanden zeigt (Karoff and Kittel 2007).

9 Schlussfolgerungen und Ausblick

Auch für EMAH stellt die **kardiologische Rehabilitation** einen wesentlichen Bestandteil gesundheitlicher Versorgungs- und Vorsorgeprogramme dar. Zu diesen Verbesserungen gehören in zunehmendem Maße auch Präventivmaßnahmen.

Hauptziel aller Maßnahmen ist die Senkung der kardialen Morbidität und Mortalität. Dabei muß allerdings stets der Unterschied zwischen angeborenen und erworbenen Herzerkrankungen Berücksichtigung finden.

Rehabilitations- und Präventionsmaßnahmen umfassen den Abbau typischer und bekannter cardiovasculärer Risikofaktoren, zu denen Verringerung der Adipositas, Senkung der arteriellen Hypertonie, Verbesserung des Lipidprofils und der Insulinsensibilität, sowie die Verbesserung der körperlichen Leistungsfähigkeit gehören. Darüber hinaus wird eine soziale und berufliche Wiedereingliederung eingeleitet.

Die bislang bestehenden, eher bescheidenen Daten zur Rehabilitation und Prävention müssen erweitert werden. Weitere randomisiert-kontrollierte Studien zur AHB sind nötig um die Effizienz der Anschlussheilbehandlung zu belegen und weitere AHB-Konzepte zu entwickeln.

10 Studienbeschränkungen

Die vorliegende Studie hat Limitationen, da es sich um eine retrospektive Untersuchung handelt und keine Kontrollgruppe existiert.

Die Studie wurde an einem tertiären Zentrum für Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern sowie in einer auf EMAH spezialisierten AHB-Klinik durchgeführt. Dadurch entspricht die Verteilung der Patienten in Hinblick auf Art und Schwere des zugrundeliegenden Herzfehlers nicht dem typischen Patientengut, das von einem Hausarzt, einem Internisten oder einem Kardiologen gesehen wird. Die Prävalenz komplexer Anomalien in diesen Institutionen ist wahrscheinlich wesentlich höher als in regionalen Krankenhäusern oder auch in regulären kardiologischen Abteilungen. Die vorgestellten Daten stammen von Patienten, die in Deutschland leben. Verallgemeinerungen der Schlussfolgerungen und Übertragung der gewonnenen Erkenntnisse auf Patienten, die in anderen Ländern oder in anderen Kulturkreisen leben, ist problematisch. Weitere Studien sind diesbezüglich erforderlich.

11 Zusammenfassung

Auch für EMAH stellt die kardiologische Rehabilitation einen wesentlichen Bestandteil gesundheitlicher Versorgungs- und Vorsorgeprogramme dar. Zu diesen Verbesserungen gehören in zunehmendem Maße auch Präventivmaßnahmen.

Hauptziel aller Maßnahmen ist die Senkung der kardialen Morbidität und Mortalität. Dabei muß allerdings stets der Unterschied zwischen angeborenen und erworbenen Herzerkrankungen Berücksichtigung finden.

Die vorliegende Arbeit liefert erstmals Basisdaten an Hand eines großen Patientenkollektives, auf denen sich spezielle Programme zur AHB bei EMAH vorschlagen lassen.

In der vorliegenden Studie wird der AHB-Verlauf von **205 Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern** (110 Frauen (53,7 %; Alter: 16 – 68 Jahre; Mittelwert: $33,8 \pm 12,3$ Jahre) beschrieben.

- Nahezu alle **Formen angeborener Herzfehler** waren vertreten (komplexe Herzfehler (32,2 %; n = 66), Rechtsherz-/ Pulmonalarterien-Anomalien (20,5 %; n = 42), prä-trikuspidale Shunts (20 %; n = 41), Linksherz-/ Aorten-Anomalien (17 %; n = 35), post-trikuspidale Shunts (8,8 %; n = 18) und sonstige (1,5 %; n = 3).
- Gemäß **ACC-Klassifizierung** wurden die Patienten in 49 Fällen (23,9 %) den leichten, in 72 Fällen (35,1 %) den mittelschweren und in 84 Fällen (41,0 %) den schweren Vitien zugeordnet.
- Insgesamt erhielten wegen ihres AHF 202 (98,6 %) seit der Geburt mindestens eine **Herzoperation**, 41 Patienten (26,8 %) eine **interventionelle Behandlung**.
- Unmittelbar **vor der AHB** erhielten 189/205 (92,2 %) Patienten eine Herzoperation, eine interventionelle Behandlung sechs Patienten (2,9 %).
- Im Verlauf der AHB-Maßnahme stieg die Zahl der Patienten in der **PERLOFF-Funktionsklasse I/II** von 189 auf 200, während die Zahl derer in PERLOFF-Funktionsklasse III/IV von 16 auf 5 Patienten sank. Im Zeitraum zwischen der AHB und Follow-up sank die Zahl der Patienten in PERLOFF-Funktionsklasse I/II auf 194 und die Zahl in PERLOFF-Funktionsklasse III/IV stieg auf 11 Patienten.

-
- Ein **arterieller Hypertonus** bestand zum Zeitpunkt der AHB-Aufnahme bei 21/202 Patienten. Im Verlauf der AHB sank die Anzahl der Patienten mit arteriellen Hypertonus auf drei. Beim Follow-up hatten wiederum 21 Patienten einen arteriellen Hypertonus.
 - Im Verlauf der AHB war bei 188 Patienten mit **morphologisch linkem Systemventrikel** die systolische Funktion in 153 Fällen (74,6 %) normal, in 30 Fällen (14,6 %) leicht bis moderat und in fünf Fällen (2,4 %) hochgradig eingeschränkt. Beim Follow-up war bei 188 Patienten mit **funktionell linkem Systemventrikel** die systolische Funktion in 166 Fällen normal, in 22 Fällen leicht bis moderat eingeschränkt.
 - Bei 17 Patienten (8 %) mit **morphologisch rechtem Systemventrikel** bestand in 14 Fällen (6,8 %) eine vitientypisch-normale systolische Funktion, in zwei Fällen (1 %) eine leicht bis moderat und in einem Fall (0,5 %) eine hochgradig eingeschränkte systolische Funktion. Von 17 Patienten mit **funktionell rechtem Systemventrikel** war beim Follow-up die systolische Funktion in 14 Fällen vitientypisch-normal, in einem Fall leicht bis moderat, in zwei Fällen hochgradig eingeschränkt.
 - Bei Aufnahme zur AHB lag auf dem Fahrradergometer die **Belastbarkeit** von 125/205 Patienten im Mittel bei 94 Watt (Median: 100 Watt; Spannweite: 50 – 225 Watt). Beim Follow-up lag die ermittelte Leistung im Mittel bei 139 Watt (Median: 135 Watt; Spannweite: 27 – 292 Watt).
 - Bei 35/205 Patienten (17 %) erfolgte während der AHB eine **Spiroergometrie**. Die VO₂max, lag im Mittel bei 20,3 ml/kg/min (Median: 19,8 ml/kg/min; Spannweite: 11,6 – 34 ml/kg/min). Beim Follow-up lag die VO₂max im Mittel bei 22,6 ml/min/kg (Median: 22,1 ml/min/kg; Spannweite: 10 – 35 ml/min/ kg).
 - Gemäß der **Klassifikation nach WEBER** waren zum AHB-Zeitpunkt von den 35 Patienten 16 in WEBER-Klasse A, 10 in Weber-Klasse B und neun in Weber-Klasse C, beim Follow-up waren 23 Patienten in WEBER-Klasse A, vier in WEBER-Klasse B, sechs in WEBER-Klasse C und zwei in WEBER-Klasse D. Insgesamt zeigten 6/35 Patienten eine Verschlechterung der WEBER-Klasse, 10/35 Patienten eine Verbesserung.
 - Bei Aufnahme zur AHB standen die eingeschlossenen Patienten zu etwa 90 % unter einer **chronischen Medikation**. Zum Follow-up war eine Reduzierung der Medikation bei 194 Patienten möglich (Diuretika, β-Blocker, Amiodaron, Digitalis-Glykoside, AT-Blocker, Ca-Antagonisten, orale Anticoagulantien sowie „sonstige“). Steigende Verordnungszahlen wurde nach der AHB ermittelt für ACE-Hemmer und Schilddrüsenhormone.

-
- Vor stationären Aufenthalt im DHM waren 158 (77 %) **erwerbsfähig**, bei AHB-Entlassung 168 (82 %) und beim Follow-up 172 (84 %).
 - Im Intervall zwischen abgeschlossener AHB und Follow-up (28 Monate) mussten sich 19/205 Patienten (9,3 %) **weiteren kardialen Eingriffen** unterziehen.

Auf Basis der in der vorliegenden Studie erworbenen Kenntnisse wird erstmals eine umfassende Struktur für die praktische Durchführung einer AHB bei EMAH präsentiert, die den Anforderungen an dieses spezielle Patientengut gerecht wird.

Zudem werden die Besonderheiten diskutiert, die in der AHB beim Management von Symptomen, Residuen, Komplikationen und Problemen Beachtung finden müssen.

12 Abstract

Also for ACHD cardiological rehabilitation is an essential part of health care and preventive programs. These improvements are increasingly accompanied by preventive measures.

The main goal of all measures is the reduction of cardiac morbidity and mortality. However, the difference between congenital and acquired heart diseases must always be considered.

For the first time, the present study provides basic data on the basis of a large patient group, which can be used to propose specific rehabilitation programs for ACHD.

In the present study, the rehabilitation course of 205 adults with congenital heart defects (110 women 53.7%, range: 16 – 68 years, mean: 33.8 ± 12.3 years) is described.

- Almost all forms of congenital heart defects were present (complex congenital heart disease (32.2%, n = 66), right ventricular outflow tract obstructions (20.5%, n = 42), pre-tricuspid shunts (20%, left ventricular outflow tract obstructions (17%, n = 35), post-tricuspid shunts (8.8%, n = 18) and other cardiac anomalies (1.5%, n = 3).
- According to the ACC classification, the patients were assigned to the mild in 49 cases (23.9%), the moderate in 72 cases (35.1%) and the severe in 84 cases (41.0%).

-
- A total of 202 (98.6%) patients had received at least one heart operation since birth, and 41 patients (26.8%) received interventional treatment.
 - Immediately before the rehabilitation, 189/205 (92.2%) patients received cardiac surgery, six patients (2.9%) received interventional treatment.
 - During the rehabilitation measure, the number of patients in PERLOFF function class I/II increased from 189 to 200, while the number of PERLOFF function class III/IV decreased from 16 to 5 patients. In the period between rehabilitation and follow-up, the number of patients in PERLOFF function class I/II decreased to 194 and the number in PERLOFF function class III/IV increased to 11 patients.
 - An arterial hypertension existed at the time of the rehabilitation uptake in 21/202 patients. During the rehabilitation, the number of patients with arterial hypertension decreased to three. In follow-up 21 patients had arterial hypertension.
 - In 188 patients with a morphologically left ventricular system ventricle, the systolic function was normal in 153 cases (74.6%), mild to moderate in 30 cases (14.6%), and severe in 5 cases (2.4%) limited. In follow-up, the systolic function was normal in 166 cases in 188 patients with functional left ventricular, and mild to moderate in 22 cases.
 - In 17 patients (8%) with a morphologically right system ventricle, a disease-typical normal systolic function was found in 14 cases (6.8%), in two cases (1%) one mild to moderate and in one case (0.5%) a highly restricted systolic function. Of 17 patients with functional system ventricles, the systolic function was disease-typical in 14 cases during follow-up, in one case mild to moderate, and was severely restricted in two cases.
 - At admission to the rehabilitation, the capacity of 125/205 patients averaged 94 watts (median: 100 watts, range: 50 – 225 watts). In the follow-up, the average capacity was 139 watts (median: 135 watts, range: 27 – 292 watts).
 - In 35/205 patients (17%) a spiroergometry was performed during the rehabilitation. The VO₂max averaged 20.3ml/kg/min (median 19.8ml/kg/min, range 11.6–34 ml/kg/min). In the follow-up, VO₂max averaged 22.6ml/min/kg (median: 22.1ml/min/kg, range: 10 – 35ml/min/kg).
 - According to the WEBER classification, of the 35 patients 16 were in WEBER class A, 10 in Weber class B and 9 in Weber class C. At follow-up 23 patients were in WEBER class A were four in the follow-up. In WEBER class B, six in WEBER class C, and two in

WEBER class D. Overall 6/35 patients showed a worsening of the WEBER class, 10/35 patients showed an improvement.

- At the time of admission to the rehabilitation, the included patients were about 90% under a chronic medication. A reduction of medication in 194 patients (diuretics, β -blockers, amiodarone, digitalis-glycosides, AT-blockers, Ca-antagonists, oral anticoagulants as well as "others") was possible for follow-up. Increasing order numbers were determined according to the rehabilitation for ACE inhibitors and thyroid hormones.
- Before the stationary stay in the German Heart Centre Munich, 157 (77%) were capable of working, at the end of rehabilitation 168 (82%) and to the follow-up 172 (84%).
- In the interval between completed rehabilitation and follow-up (28 months), 19/205 patients (9.3%) had to undergo further cardiac interventions.

Based on the knowledge acquired in the present study, a comprehensive structure for the practical implementation of a rehabilitation is presented for the first time at ACHD, which meets the requirements of this particular patient population.

It also discusses the specificities that have to be taken into account in the management of symptoms, residuals, complications and problems in the rehabilitation.

13 Literaturverzeichnis

- Aboulhosn, J., and J. S. Child. 2007. 'The adult with a Fontan operation', *Curr Cardiol Rep*, 9: 331-5.
- Ades, P. A., and C. E. Coello. 2000. 'Effects of exercise and cardiac rehabilitation on cardiovascular outcomes', *Med Clin North Am*, 84: 251-65, x-xi.
- Allen, DH., HP. Gutgesell, and EB. Clark. 2001. *Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents. Including the Fetus and Young Adults* (Philadelphia).
- Andric, D, HP Einwang, Y von Kodolitsch, Dh Bongarth, S Hischke, R Oberhoffer, M Hofbeck, C Pujol, J Hörer, P Ewert, and H Kaemmerer. 2015. 'Pilot Study of Rehabilitation Outcomes in 205 Adults with Congenital Heart Disease (ACHD)', *American Journal of Cardiology*, 115, Supplement 1: S22.
- Becker-Grünig, T., CH. Eichstaedt, A. Hager, H. Kaemmerer, and E. Grünig. 2015. 'Training für Patienten mit angeborenen Herzfehlern und assoziierter pulmonal-arterieller Hypertonie ' in Kaemmerer H and Ewert P (eds.), *Journal für angeborene Herzfehler (JAHF)*.
- Berglund, E., B. Johansson, M. Dellborg, P. Sorensson, C. Christersson, N. E. Nielsen, D. Rinnstrom, and U. Thilen. 2016. 'High incidence of infective endocarditis in adults with congenital ventricular septal defect', *Heart*.
- Bjarnason-Wehrens, B., S. Dordel, N. Sreeram, and K. Brockmeier. 2007. 'Cardiac Rehabilitation in Congenital Heart Disease'.
- Bjarnason-Wehrens, B., H. Klaus, E. Hoberg, M. Karoff, and B. Rauch. 2007. 'Deutsche Leitlinie zur Rehabilitation von Patienten mit Herz Kreislaufkrankungen (DLL-KardReha)', *Clin Res Cardiol Suppl 2:III/1–III/54 (2007)*.
- Budts, W., M. Borjesson, M. Chessa, F. van Buuren, P. Trigo Trindade, D. Corrado, H. Heidbuchel, G. Webb, J. Holm, and M. Papadakis. 2013. 'Physical activity in adolescents and adults with congenital heart defects: individualized exercise prescription', *Eur Heart J*, 34: 3669-74.
- Chalmers, J. 1999. 'The 1999 WHO-ISH Guidelines for the Management of Hypertension', *Med J Aust*, 171: 458-9.
- D'Alto, M., and G. P. Diller. 2014. 'Pulmonary hypertension in adults with congenital heart disease and Eisenmenger syndrome: current advanced management strategies', *Heart*, 100: 1322-8.

-
- Davies, R.R., M.J. Russo, J. Yang, J.M. Quaegebeur, R.S. Mosca, and J.M. Chen. 2011. 'Listing and transplanting adults with congenital heart disease', *Circulation*, 123: 759-67.
- Derk, G., L. Houser, P. Miner, R. Williams, J. Moriarty, P. Finn, J. Alejos, and J. Aboulhosn. 2015. 'Efficacy of endothelin blockade in adults with Fontan physiology', *Congenit Heart Dis*, 10: E11-6.
- DGPR, Deutsche Gesellschaft für Prävention und Rehabilitation von Herz-Kreislaufkrankungen. 2002. 'Empfehlungen zu Standards der Prozessqualität in der kardiologischen Rehabilitation (Teil 4)', *Z Kardiol* 91:99–102.
- Di Molfetta, A., A. Amodeo, M. G. Gagliardi, M. G. Trivella, L. Fresiello, S. Filippelli, A. Toscano, and G. Ferrari. 2016. 'Hemodynamic Effects of Ventricular Assist Device Implantation on Norwood, Glenn, and Fontan Circulation: A Simulation Study', *Artif Organs*, 40: 34-42.
- Diller, G. P., and M. A. Gatzoulis. 2007. 'Pulmonary vascular disease in adults with congenital heart disease', *Circulation*, 115: 1039-50.
- Dore, A., C. Houde, K. L. Chan, A. Ducharme, P. Khairy, M. Juneau, F. Marcotte, and L. A. Mercier. 2005. 'Angiotensin receptor blockade and exercise capacity in adults with systemic right ventricles: a multicenter, randomized, placebo-controlled clinical trial', *Circulation*, 112: 2411-6.
- Duffels, M. G., P. M. Engelfriet, R. M. Berger, R. L. van Loon, E. Hoendermis, J. W. Vriend, E. T. van der Velde, P. Bresser, and B. J. Mulder. 2007. 'Pulmonary arterial hypertension in congenital heart disease: an epidemiologic perspective from a Dutch registry', *Int J Cardiol*, 120: 198-204.
- Durack, D. T., A. S. Lukes, and D. K. Bright. 1994. 'New criteria for diagnosis of infective endocarditis: utilization of specific echocardiographic findings. Duke Endocarditis Service', *Am J Med*, 96: 200-9.
- Engelings, C. C., P. C. Helm, H. Abdul-Khaliq, B. Asfour, U. M. Bauer, H. Baumgartner, D. Kececioglu, M. A. Korten, G. P. Diller, and O. Tutarel. 2016. 'Cause of death in adults with congenital heart disease - An analysis of the German National Register for Congenital Heart Defects', *Int J Cardiol*, 211: 31-6.
- Gabriel, H. 2005. 'Sport bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern', *Journal für Kardiologie - Austrian Journal of Cardiology*: 170-73.
- Galie, N., M. Humbert, J. L. Vachiery, S. Gibbs, I. Lang, A. Torbicki, G. Simonneau, A. Peacock, A. Vonk Noordegraaf, M. Beghetti, A. Ghofrani, M. A. Gomez Sanchez, G. Hansmann, W.

-
- Klepetko, P. Lancellotti, M. Matucci, T. McDonagh, L. A. Pierard, P. T. Trindade, M. Zompatori, M. Hoepfer, V. Aboyans, A. Vaz Carneiro, S. Achenbach, S. Agewall, Y. Allanore, R. Asteggiano, L. Paolo Badano, J. Albert Barbera, H. Bouvaist, H. Bueno, R. A. Byrne, S. Carerj, G. Castro, C. Erol, V. Falk, C. Funck-Brentano, M. Gorenflo, J. Granton, B. Iung, D. G. Kiely, P. Kirchhof, B. Kjellstrom, U. Landmesser, J. Lekakis, C. Lionis, G. Y. Lip, S. E. Orfanos, M. H. Park, M. F. Piepoli, P. Ponikowski, M. P. Revel, D. Rigau, S. Rosenkranz, H. Voller, and J. Luis Zamorano. 2016. '2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS): Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT)', *Eur Heart J*, 37: 67-119.
- Habib, G., B. Hoen, P. Tornos, F. Thuny, B. Prendergast, I. Vilacosta, P. Moreillon, M. de Jesus Antunes, U. Thilen, J. Lekakis, M. Lengyel, L. Muller, C. K. Naber, P. Nihoyannopoulos, A. Moritz, J. L. Zamorano, and E. S. C. Committee for Practice Guidelines. 2009. 'Guidelines on the prevention, diagnosis, and treatment of infective endocarditis (new version 2009): the Task Force on the Prevention, Diagnosis, and Treatment of Infective Endocarditis of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by the European Society of Clinical Microbiology and Infectious Diseases (ESCMID) and the International Society of Chemotherapy (ISC) for Infection and Cancer', *Eur Heart J*, 30: 2369-413.
- Halaweish, I., R. G. Ohye, and M. S. Si. 2015. 'Berlin heart ventricular assist device as a long-term bridge to transplantation in a Fontan patient with failing single ventricle', *Pediatr Transplant*, 19: E193-5.
- Hauser, M., E. Lummert, S.L. Braun, M. Vigl, A. Engelhardt, C. Pujol, R.C. Neidenbach, R. Oberhoffer, P. Ewert, and H. Kaemmerer. 2016. 'Nichtkardiale Komorbiditäten bei erwachsenen Patienten mit angeborenen Herzfehlern', *Zeitschrift für Herz-, Thorax- und Gefäßchirurgie*.
- Hechter, S. J., P. M. Fredriksen, P. Liu, G. Veldtman, N. Merchant, M. Freeman, J. Therrien, L. Benson, S. Siu, and G. Webb. 2001. 'Angiotensin-converting enzyme inhibitors in adults after the Mustard procedure', *Am J Cardiol*, 87: 660-3, A11.
- Herzstiftung, Deutsche. 2015. *Deutscher Herzbericht 2015* (Deutsche Herzstiftung e.V.: Frankfurt am Main).

-
- Hess, J., U. Bauer, F. de Haan, J. Flesch, C. Gohlke-Bärwolf, S. Hagl, M. Hofbeck, H. Kaemmerer, H.C. Kallfelz, P.E. Lange, H. Nock, K.R. Schirmer, A.A. Schmaltz, U. Tebbe, M. Weyand, and G. Breithardt. 2007. 'Empfehlungen für Erwachsenen- und Kinderkardiologen zum Erwerb der Zusatz-Qualifikation „Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern“ (EMAH)', *Clin Res Cardiol*, Suppl · 2: 19–26
- Hoberg, E. 2007. 'Allgemeine Gesichtspunkte zur Diagnostik und Überwachung.' in B. Rauch, M. Middeke, G. Bönner, M. Karoff and K. Held (eds.), *Kardiologische Rehabilitation-Standards für die Praxis nach den Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Prävention und Rehabilitation von Herz- Kreislauferkrankungen e.V. (DGPR)* (Georg Thieme Verlag: Stuttgart).
- Hoffman, J. I., and S. Kaplan. 2002. 'The incidence of congenital heart disease', *J Am Coll Cardiol*, 39: 1890-900.
- Hoffman, Jie. 2013. 'The global burden of congenital heart disease', *Cardiovasc J Afr*, 24: 141-5.
- Holloway, T. M., C. Chesssex, S. L. Grace, E. Oechslin, L. L. Spriet, and A. H. Kovacs. 2011. 'A call for adult congenital heart disease patient participation in cardiac rehabilitation', *Int J Cardiol*, 150: 345-6.
- Horstkotte, D., F. Follath, E. Gutschik, M. Lengyel, A. Oto, A. Pavie, J. Soler-Soler, G. Thiene, A. von Graevenitz, S. G. Priori, M. A. Garcia, J. J. Blanc, A. Budaj, M. Cowie, V. Dean, J. Deckers, E. Fernandez Burgos, J. Lekakis, B. Lindahl, G. Mazzotta, J. Morais, A. Oto, O. A. Smiseth, J. Lekakis, A. Vahanian, F. Delahaye, A. Parkhomenko, G. Filipatos, J. Aldershvile, P. Vardas, Cardiology Task Force Members on Infective Endocarditis of the European Society of, E. S. C. Committee for Practice Guidelines, and Reviewers Document. 2004. 'Guidelines on prevention, diagnosis and treatment of infective endocarditis executive summary; the task force on infective endocarditis of the European society of cardiology', *Eur Heart J*, 25: 267-76.
- Kaemmerer, H., C. Apitz, K. Brockmeier, A. Eicken, M. Gorenflo, A. Hager, F. deHaan, M. Huntgeburth, R. Kozlik-Feldmann, O. Miera, and G. P. Diller. 2016. '[Pulmonary hypertension in grown-ups with congenital heart disease: Recommendations of the Cologne Consensus Conference 2016]', *Dtsch Med Wochenschr*, 141: S70-S79.
- Kaemmerer, H., and G. Breithardt. 2006. '[Recommendations for the quality improvement of interdisciplinary care of adults with congenital heart anomalies]', *Clin Res Cardiol*, 95 Suppl 4: 76-84.

-
- Kaemmerer, H., and J. Hess. 2005. '[Adult patients with congenital heart abnormalities: present and future]', *Dtsch Med Wochenschr*, 130: 97-101.
- Kaemmerer, H., S. Mebus, I. Schulze-Neick, A. Eicken, P. T. Trindade, A. Hager, E. Oechslin, K. Niwa, I. Lang, and J. Hess. 2010. 'The adult patient with Eisenmenger syndrome: a medical update after Dana Point part I: epidemiology, clinical aspects and diagnostic options', *Curr Cardiol Rev*, 6: 343-55.
- Kaemmerer, H., H. Meisner, J. Hess, and J. K. Perloff. 2004. 'Surgical treatment of patent ductus arteriosus: a new historical perspective', *Am J Cardiol*, 94: 1153-4.
- Kaemmerer, H., K. Niwa, E. Oechslin, P. Ewert, G.D. Webb, and J. Hess. 2013. *Pulmonary Arterial Hypertension in Congenital Heart Disease: Eisenmenger's Syndrome – A Global Perspective*. (UNI-MED-Verlag: Bremen).
- Kaemmerer, M.R. . 2012. "Empfängnisverhütung und Sexualberatung bei Frauen mit angeborenen Herzfehlern." In.
- Karamlou, T., B. S. Diggs, T. Person, R. M. Ungerleider, and K. F. Welke. 2008. 'National practice patterns for management of adult congenital heart disease: operation by pediatric heart surgeons decreases in-hospital death', *Circulation*, 118: 2345-52.
- Karoff, M. , and J. Kittel. 2007. 'Allgemeiner Aufbau und Inhalte der kardiologische Rehabilitation.' in B. Rauch, M. Middeke, G. Bönner and K. Held (eds.), *Kardiologische Rehabilitation- Standards für die Praxis nach den Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Prävention und Rehabilitation von Herz- Kreislauferkrankungen e.V. (DGPR)* (Georg Thieme Verlag: Stuttgart).
- Karoff, M., S. Roseler, C. Lorenz, and J. Kittel. 2000. '[Intensified after-care--a method for improving occupational reintegration after myocardial infarct and/or bypass operation]', *Z Kardiol*, 89: 423-33.
- Khairy, P., R. Ionescu-Ittu, A. S. Mackie, M. Abrahamowicz, L. Pilote, and A. J. Marelli. 2010. 'Changing mortality in congenital heart disease', *J Am Coll Cardiol*, 56: 1149-57.
- Khairy, P., G. F. Van Hare, S. Balaji, C. I. Berul, F. Cecchin, M. I. Cohen, C. J. Daniels, B. J. Deal, J. A. Dearani, Nd Groot, A. M. Dubin, L. Harris, J. Janousek, R. J. Kanter, P. P. Karpawich, J. C. Perry, S. P. Seslar, M. J. Shah, M. J. Silka, J. K. Triedman, E. P. Walsh, and C. A. Warnes. 2014. 'PACES/HRS expert consensus statement on the recognition and management of arrhythmias in adult congenital heart disease: developed in partnership between the Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES) and the Heart

-
- Rhythm Society (HRS). Endorsed by the governing bodies of PACES, HRS, the American College of Cardiology (ACC), the American Heart Association (AHA), the European Heart Rhythm Association (EHRA), the Canadian Heart Rhythm Society (CHRS), and the International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD)', *Can J Cardiol*, 30: e1-e63.
- Khan, O., A. M. Shafi, and A. Timmis. 2016. 'International guideline changes and the incidence of infective endocarditis: a systematic review', *Open Heart*, 3: e000498.
- Kompetenznetz-AHF. Accessed 04.06.2017. <http://www.kompetenznetz-ahf.de/angeborene-herzfehler/haeufigkeit/>.
- Lavie, C. J., and R. V. Milani. 2000. 'Benefits of cardiac rehabilitation and exercise training', *Chest*, 117: 5-7.
- Lester, S. J., D. B. McElhinney, E. Vilorio, G. P. Reddy, E. Ryan, W. Tworetzky, N. B. Schiller, and E. Foster. 2001. 'Effects of losartan in patients with a systemically functioning morphologic right ventricle after atrial repair of transposition of the great arteries', *Am J Cardiol*, 88: 1314-6.
- Lindenfeld, J., K. Keller, D. N. Campbell, R. R. Wolfe, and R. A. Quaipe. 2003. 'Improved systemic ventricular function after carvedilol administration in a patient with congenitally corrected transposition of the great arteries', *J Heart Lung Transplant*, 22: 198-201.
- Lummert, E., M. Hauser, M. Vigl, C. Pujol, S. Braun, R. Zachoval, M. Fischereder, A. Engelhardt, S. Mebus, A. Eicken, P. Ewert, and H. Kaemmerer. 2014. "Noncardiac comorbidities of congenital heart disease in adults." In *Am J Cardiol*, S 109.
- Ministeri, M., R. Alonso-Gonzalez, L. Swan, and K. Dimopoulos. 2016. 'Common long-term complications of adult congenital heart disease: avoid falling in a H.E.A.P', *Expert Rev Cardiovasc Ther*, 14: 445-62.
- Moons, P., P. Engelfriet, H. Kaemmerer, F. J. Meijboom, E. Oechslin, and B. J. Mulder. 2006. 'Delivery of care for adult patients with congenital heart disease in Europe: results from the Euro Heart Survey', *Eur Heart J*, 27: 1324-30.
- Naber, CK, B. Al-Nawas, H. Baumgartner, H.-J. Becker, M. Block, R. Erbel, G. Ertl, U. Flückiger, D. Franzen, C. Gohlke-Bärwolf, R. Gattringer, W. Graninger, W. Handrick, M. Herrmann, R. Heying, D. Horstkotte, A. Jaussi, P. Kern, H.-H. Kramer, S. Köhl, P. M. Lepper, R. G. Leyh, U. Mehlhorn H. Lode, P. Moreillon, A. Mügge, , and J. Niebel R. Mutters, G. Peters, R. Rosenhek, A. A. Schmaltz, H. Seifert, P. M. Shah, H. Sitter, W. Wagner, G. Wahl, K.

-
- Werdan, M. Zuber. 2007. 'Prophylaxe der infektiösen Endokarditis', *Kardiologe*, 1: 243–50.
- Neidenbach, R., and H. Kaemmerer. 2017. 'Striking Supply Gap in Adults with Congenital Heart Disease?'
- Neidenbach, R., J. Schelling, L. Pieper, L. Sanftenberg, R. Oberhoffer, F. de Haan, M. Weyand, C. Schlensak, D. Lossnitzer, N. Nagdyman, Y. Kodolitsch, H.C. Kallfelz, P.C. Helm, U.M.M. Bauer, P. Ewert, T. Meinertz, and H. Kaemmerer. 2017. 'Sind Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern ausreichend versorgt?', *Zeitschrift für Herz-, Thorax- und Gefäßchirurgie*.
- Neidenbach, R.C., L. Pieper, J. Schelling, and H. Kaemmerer. 2017. 'Die Versorgungssituation von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EMAH) aus Sicht der Allgemein Ärzte und Internisten, sowie praktischer Ärzte', *Thorac Cardiovasc Surgeon 65(S 02):*: S111-S42.
- NICE-Guidelines. 2008. 'Prophylaxis Against Infective Endocarditis: Antimicrobial Prophylaxis Against Infective Endocarditis in Adults and Children Undergoing Interventional Procedures.' in National Institute for Health and Clinical Excellence (ed.) (National Institute for Health and Clinical Excellence: London).
- Nieminen, H. P., E. V. Jokinen, and H. I. Sairanen. 2007. 'Causes of late deaths after pediatric cardiac surgery: a population-based study', *J Am Coll Cardiol*, 50: 1263-71.
- Oechslin, E. N., D. A. Harrison, M. S. Connelly, G. D. Webb, and S. C. Siu. 2000. 'Mode of death in adults with congenital heart disease', *Am J Cardiol*, 86: 1111-6.
- Peng, E., J. J. O'Sullivan, M. Griselli, C. Roysam, D. Crossland, M. Chaudhari, N. Wrightson, T. Butt, G. Parry, G. A. MacGowan, S. Schueler, and A. Hasan. 2014. 'Durable ventricular assist device support for failing systemic morphologic right ventricle: early results', *Ann Thorac Surg*, 98: 2122-9.
- Perloff, J. K., and C. A. Warnes. 2001. 'Challenges posed by adults with repaired congenital heart disease', *Circulation*, 103: 2637-43.
- Perloff JK, Child JS, and Aboulhosn J. 2009. *Congenital heart disease in adults*. (W. B. Saunders Company: Philadelphia).
- Piran, S., G. Veldtman, S. Siu, G. D. Webb, and P. P. Liu. 2002. 'Heart failure and ventricular dysfunction in patients with single or systemic right ventricles', *Circulation*, 105: 1189-94.
- Ponikowski, P., A. A. Voors, S. D. Anker, H. Bueno, J. G. Cleland, A. J. Coats, V. Falk, J. R. Gonzalez-Juanatey, V. P. Harjola, E. A. Jankowska, M. Jessup, C. Linde, P. Nihoyannopoulos, J. T. Parissis, B. Pieske, J. P. Riley, G. M. Rosano, L. M. Ruilope, F.

-
- Ruschitzka, F. H. Rutten, P. van der Meer, and Members Authors/Task Force. 2016. '2016 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure: The Task Force for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure of the European Society of Cardiology (ESC) Developed with the special contribution of the Heart Failure Association (HFA) of the ESC', *Eur Heart J*, 37: 2129-200.
- Pujol, C., A. C. Niesert, A. Engelhardt, P. Schoen, E. Kusmenkov, D. Pittrow, P. Ewert, and H. Kaemmerer. 2016. 'Usefulness of Direct Oral Anticoagulants in Adult Congenital Heart Disease', *Am J Cardiol*, 117: 450-5.
- Robinson, B., C. T. Heise, J. W. Moore, J. Anella, M. Sokoloski, and E. Eshaghpour. 2002. 'Afterload reduction therapy in patients following intraatrial baffle operation for transposition of the great arteries', *Pediatr Cardiol*, 23: 618-23.
- Robinson, J. A., D. J. Driscoll, P. W. O'Leary, H. M. Burkhart, J. A. Dearani, R. C. Daly, B. S. Edwards, S. H. Dahl, and J. N. Johnson. 2014. 'Cardiac and multiorgan transplantation for end-stage congenital heart disease', *Mayo Clin Proc*, 89: 478-83.
- Samanek, M. 1992. 'Children with congenital heart disease: probability of natural survival', *Pediatr Cardiol*, 13: 152-8.
- Solal, A. C., J. M. Chabernaud, and R. Gourgon. 1990. 'Comparison of oxygen uptake during bicycle exercise in patients with chronic heart failure and in normal subjects', *J Am Coll Cardiol*, 16: 80-5.
- Therrien, J., Y. Provost, J. Harrison, M. Connelly, H. Kaemmerer, and G. D. Webb. 2008. 'Effect of angiotensin receptor blockade on systemic right ventricular function and size: a small, randomized, placebo-controlled study', *Int J Cardiol*, 129: 187-92.
- Tikkanen, A. U., A. R. Oyaga, O. A. Riano, E. M. Alvaro, and J. Rhodes. 2012. 'Paediatric cardiac rehabilitation in congenital heart disease: a systematic review', *Cardiol Young*, 22: 241-50.
- Triedman, J. K., and J. W. Newburger. 2016. 'Trends in Congenital Heart Disease: The Next Decade', *Circulation*, 133: 2716-33.
- Tutarel, O. 2014. 'Acquired heart conditions in adults with congenital heart disease: a growing problem', *Heart*, 100: 1317-21.
- Tutarel, O., H. Gabriel, and G. P. Diller. 2013. 'Exercise: friend or foe in adult congenital heart disease?', *Curr Cardiol Rep*, 15: 416.
- Vamos, M., J. W. Erath, and S. H. Hohnloser. 2015. 'Digoxin-associated mortality: a systematic review and meta-analysis of the literature', *Eur Heart J*, 36: 1831-8.

-
- van der Bom, T., M. M. Winter, B. J. Bouma, M. Groenink, H. W. Vliegen, P. G. Pieper, A. P. van Dijk, G. T. Sieswerda, J. W. Roos-Hesselink, A. H. Zwinderman, and B. J. Mulder. 2013. 'Effect of valsartan on systemic right ventricular function: a double-blind, randomized, placebo-controlled pilot trial', *Circulation*, 127: 322-30.
- 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: 1220-9.
- Warnes, C. A. 2005. 'The adult with congenital heart disease: born to be bad?', *J Am Coll Cardiol*, 46: 1-8.
- Warnes, C. A., R. Liberthson, G. K. Danielson, A. Dore, L. Harris, J. I. Hoffman, J. Somerville, R. G. Williams, and G. D. Webb. 2001. 'Task force 1: the changing profile of congenital heart disease in adult life', *J Am Coll Cardiol*, 37: 1170-5.
- Warnes, C. A., R. G. Williams, T. M. Bashore, J. S. Child, H. M. Connolly, J. A. Dearani, P. del Nido, J. W. Fasules, T. P. Graham, Jr., Z. M. Hijazi, S. A. Hunt, M. E. King, M. J. Landzberg, P. D. Miner, M. J. Radford, E. P. Walsh, G. D. Webb, S. C. Smith, Jr., A. K. Jacobs, C. D. Adams, J. L. Anderson, E. M. Antman, C. E. Buller, M. A. Creager, S. M. Ettinger, J. L. Halperin, S. A. Hunt, H. M. Krumholz, F. G. Kushner, B. W. Lytle, R. A. Nishimura, R. L. Page, B. Riegel, L. G. Tarkington, C. W. Yancy, Cardiology American College of, Guidelines American Heart Association Task Force on Practice, Echocardiography American Society of, Society Heart Rhythm, Disease International Society for Adult Congenital Heart, Angiography Society for Cardiovascular, Interventions, and Surgeons Society of Thoracic. 2008. 'ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines on the Management of Adults With Congenital Heart Disease). Developed in Collaboration With the American Society of Echocardiography, Heart Rhythm Society, International Society for Adult Congenital Heart Disease, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons', *J Am Coll Cardiol*, 52: e143-263.
- Webb, G. D. 2001. 'Care of adults with congenital heart disease--a challenge for the new millennium', *Thorac Cardiovasc Surg*, 49: 30-4.

-
- Weber, K. T., J. S. Janicki, and P. A. McElroy. 1987. 'Determination of aerobic capacity and the severity of chronic cardiac and circulatory failure', *Circulation*, 76: VI40-5.
- Weidemann, H., I. Campagnolo, J. Heimendahl, D. Elsässer, K. Meyer, and J. Schuon. 1992. *Qualitätssicherung der Rehabilitation Herzkranker* (Hermann Weidemann: Darmstadt).
- Wilson, W., K. A. Taubert, M. Gewitz, P. B. Lockhart, L. M. Baddour, M. Levison, A. Bolger, C. H. Cabell, M. Takahashi, R. S. Baltimore, J. W. Newburger, B. L. Strom, L. Y. Tani, M. Gerber, R. O. Bonow, T. Pallasch, S. T. Shulman, A. H. Rowley, J. C. Burns, P. Ferrieri, T. Gardner, D. Goff, D. T. Durack, Endocarditis American Heart Association Rheumatic Fever, Committee Kawasaki Disease, Young American Heart Association Council on Cardiovascular Disease in the, Cardiology American Heart Association Council on Clinical, Surgery American Heart Association Council on Cardiovascular, Anesthesia, Care Quality of, and Group Outcomes Research Interdisciplinary Working. 2007. 'Prevention of infective endocarditis: guidelines from the American Heart Association: a guideline from the American Heart Association Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease Committee, Council on Cardiovascular Disease in the Young, and the Council on Clinical Cardiology, Council on Cardiovascular Surgery and Anesthesia, and the Quality of Care and Outcomes Research Interdisciplinary Working Group', *Circulation*, 116: 1736-54.
- Wonisch M, Fruhwald FM, Hofmann P, Hödl R, Klein W, Kraxner W, Maier R, Pokan R, Scherr D, Watzinger N. 2003. 'Spiroergometrie in der Kardiologie- Klinische Anwendungsmöglichkeiten', *Journal für Kardiologie - Austrian Journal of Cardiology* 2003; 10 (10), 440-446.
- Ziff, O. J., and D. Kotecha. 2016. 'Digoxin: The good and the bad', *Trends Cardiovasc Med*, 26: 585-95.
- Zimmermann, R., D. Schranz, P. Ewert, and H. Kaemmerer. 2013. '[Pulmonary arterial hypertension in congenital heart defects with shunt: a heterogeneous and complex constellation]', *Dtsch Med Wochenschr*, 138: 1244-6.
- Zomer, A. C., C. S. Uiterwaal, E. T. van der Velde, J. G. Tijssen, E. C. Mariman, C. L. Verheugt, I. Vaartjes, P. G. Pieper, F. J. Meijboom, D. E. Grobbee, and B. J. Mulder. 2011. 'Mortality in adult congenital heart disease: are national registries reliable for cause of death?', *Int J Cardiol*, 152: 212-7.

14 Tabellenverzeichnis

Tab. 1: Häufigkeit angeborener Herzfehler (Kompetenznetz-AHF).....	8
Tab. 2: Analyisierte Daten.....	16
Tab. 3: Funktionelle Klassifizierung der angeborenen Herzfehler nach PERLOFF (Perloff JK, Child JS, and Aboulhosn J 2009).	17
Tab. 4: Weber- Klassifizierung der Herzinsuffizienz mithilfe der Spiroergometrie (Weber, Janicki, and McElroy 1987).....	18
Tab. 5: Klassifizierung der angeborenen Herzfehler gemäß Schweregrad (Warnes et al. 2001). .	19
Tab. 6: Behandlungsstatus der eingeschlossenen 205 Patienten.	25
Tab. 7: Angeborene Herzfehler der eingeschlossenen Patienten: Häufigkeit, vorausgegangene Eingriffe, aktuelles Alter.	27
Tab. 8: Durchgeführte Eingriffe im DHM, welche die Indikation zur AHB darstellten.	29
Tab. 9: Art der Arrhythmien, wegen derer eine Herzschrittmacher- oder ICD-Implantation im DHM unmittelbar vor AHB-Aufnahme erfolgte.	30
Tab. 10: Art der Herzfehler, bei denen eine Herzschrittmacher- oder ICD-Implantation im DHM unmittelbar vor AHB-Aufnahme erfolgte (AVB- AV-Block 2. oder 3. Grades; SVA - supraventrikuläre Arrhythmien; VA - ventrikuläre Arrhythmien).	30
Tab. 11: Thromboembolische Ereignisse, die jemals bis zur Aufnahme in der AHB-Klinik in der Anamnese aufgeführt wurden.....	31
Tab. 12: BMI im Patientenkollektiv.....	32
Tab. 13: Metrische Daten des Patientenkollektivs.....	33
Tab. 14: Kardiale und nichtkardiale Risikofaktoren bei AHB-Aufnahme.....	34
Tab. 15: Familienstand bei Aufnahme.	34
Tab. 16: Klinische Basisdaten der Studienteilnehmer bei Aufnahme zur Anschlussheilbehandlung.	35
Tab. 17: Art der Herzfehler und Anzahl der Patienten in den verschiedenen Funktionsklassen nach PERLOFF zum Zeitpunkt der AHB-Aufnahme und -Entlassung.	37
Tab. 18: Patienten mit arterieller Hypertonie zum Zeitpunkt der AHB (systolisch und diastolisch).	38
Tab. 19: Anzahl der Patienten unter Medikation zu den unterschiedlichen Beobachtungszeitpunkten.	39

Tab. 20: Kardiale Eingriffe nach AHB.	44
Tab. 21: Erwerbsfähigkeit während der Beobachtungszeitpunkte.	45
Tab. 22: Art der Herzfehler und Anzahl der Patienten in den verschiedenen Funktionsklassen nach PERLOFF.	47
Tab. 23: Patienten mit kardialer Dekompensation nach AHB-Entlassung.	48
Tab. 24: Patienten mit arterieller Hypertonie bei Follow-up im DHM (systolisch und diastolisch).	48
Tab. 25: Therapierelevante Herzrhythmusstörungen (post-AHB).	49
Tab. 26: Anzahl der Patienten unter Medikation zu den unterschiedlichen Beobachtungszeitpunkten.	50
Tab 27: Ziele für eine erfolgreiche Rehabilitation (Bjarnason-Wehrens, Klaus, et al. 2007).	59
Tab 28: Aktuelle Endocarditis-Prophylaxe-Empfehlungen für EMAH und der höchsten Wahrscheinlichkeit eines schweren oder letalen Verlaufs einer IE (Naber et al. 2007).	67

15 Abbildungsverzeichnis

Abb. 1: Entwicklung der Mortalität in den Jahren 1987– 1988 und 2004– 2005 (Khairy et al. 2010).....	10
Abb. 2: Todesfälle bei angeborenen Fehlbildungen des Kreislaufsystems in Deutschland von 1990 auf 2014 (Herzstiftung 2015).	11
Abb. 3: Entwicklungstendenzen der Zahl von Kindern und Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern während der letzten und kommenden Dekaden (mod. nach: Webb G: Care of Adults with Congenital Heart Disease - A Challenge for the New Millennium, 2001) (Webb 2001; Kaemmerer 2012).	12
Abb. 4: Altersmäßige Verteilung der an der Studie teilnehmenden Patienten.....	21
Abb. 5: Prozentuale und absolute Verteilung der kardialen Hauptdiagnosen: komplexe Herzfehler, Rechtsherz-/Pulmonalarterien-Anomalien, prä-trikuspidale Shunts, Linksherz-/Aorten-Anomalien, post-trikuspidale Shunts und sonstige AHF.	23
Abb. 6: Zuordnung der 205 Patienten zu einem Schweregrad (einfach, mittelschwer, schwer) in Abhängigkeit von der Art des angeborenen Herzfehlers gemäß den Empfehlungen des American College of Cardiology (Warnes et al. 2001).	24
Abb. 7: Zahl der Operationen, Interventionen sowie der Re-Eingriffe bei den 205 eingeschlossenen Patienten.....	26
Abb. 8: Zahl der Patienten in der PERLOFF-Klassifikation im Verlauf der AHB-Maßnahme. ...	36
Abb. 9: WEBER-Klassifikation bei 35/205 Patienten während der AHB.	40
Abb. 10: Funktion der morphologisch linken Systemventrikel.	41
Abb. 11: Funktion der morphologisch rechten Systemventrikel.....	42
Abb. 12: Zahl der Patienten in der PERLOFF-Klassifikation nach der AHB-Maßnahme.	46
Abb. 13: Entwicklung der Wattleistung.	51
Abb. 14: Entwicklung der VO ₂ max-Werte.....	52
Abb. 15: WEBER-Klassifikation während AHB und zum Follow-up.	53
Abb. 16: Systolische Funktion des morphologisch linken System-Ventrikels in der Echokardiographie zu den Zeitpunkten AHB und Follow-up.	54
Abb. 17: Systolische Funktion des morphologisch rechten System-Ventrikels in der Echokardiographie zu den Zeitpunkten AHB und Follow-up.	54

16 Lebenslauf

Dario Andric

Geboren: [Redacted]

Staatsangehörigkeit: [Redacted]

Wohnhaft: [Redacted]

Berufliche Laufbahn

[Redacted] [Redacted]

[Redacted] [Redacted]

[Redacted] [Redacted]

Studium

[Redacted] [Redacted]

[Redacted] [Redacted]

[Redacted]

Schule

[Redacted] [Redacted]

[Redacted] [Redacted]

[Redacted] [Redacted]

[Redacted] [Redacted]

[Redacted] [Redacted]

[Redacted] [Redacted]

17 Erklärung zur Vorveröffentlichung der Ergebnisse der vorliegenden Dissertation

Teile der vorliegenden Dissertation wurden auf folgendem internationalen Kongress vorgestellt:
„11th international congress of update in cardiology and cardiovascular surgery“, Antalya, 2015.

Zudem sind Auszüge der vorliegenden Dissertation vorab veröffentlicht worden:

Pilot study of rehabilitation outcomes in 205 adults with congenital heart disease (ACHD).

Andric D, Einwang H-P, Kodolitsch Y, Bongarth C, Hische S, Oberhoffer R, Hofbeck M, Pujol C, Hörer J.

The American Journal of Cardiology. March 16, 2015 Volume 115, Supplement 1, Page S22.

Hamburg, 01. August 2017

.....

Unterschrift

18 Danksagung

Meinem Doktorvater, Herrn Prof. Dr. Dr. med. Harald Kaemmerer, gilt mein herzlicher Dank für die Überlassung des Themas der Dissertation, die hervorragende Betreuung und Unterstützung und seine Bereitschaft, jederzeit Fragen und Zweifel zu klären und Einwände sowie Ratschläge einzubringen.

Herrn Prof. Dr. med. Yskert von Kodolitsch danke ich ganz besonders für die stets freundliche Unterstützung, kritischen Ratschläge und die Betreuung über seine Tätigkeit am Institut hinaus.

Frau Rhoia Neidenbach gilt mein herzlicher Dank für die Durchführung der Ergospirometrie-Untersuchungen am DHM sowie ihre wertvolle Hilfe bei der Datenauswertung, Befundinterpretation und bei der Abfassung der Dissertation.

Bei Herrn Dr. med. Hans-Peter Einwang möchte ich mich für die mühevollen Arbeit des Korrekturlesens sowie seine Ratschläge herzlich bedanken.

Frau Sandra Hischke bedanke ich mich herzlich für ihre Hilfe in statistischen Fragen. Ihre große Geduld und Kompetenz ermöglichte mir die Umsetzung statistischer und methodischer Fragestellungen.

Meiner Mutter danke ich herzlich für ihre fortwährende Unterstützung und ihr Interesse an meiner Arbeit.