

Herzschr Elektrophys  
<https://doi.org/10.1007/s00399-024-01037-7>  
Eingegangen: 11. Juni 2024  
Angenommen: 24. Juli 2024

© The Author(s), under exclusive licence to  
Springer Medizin Verlag GmbH, ein Teil von  
Springer Nature 2024

**Redaktion**  
D. Duncker, Hannover  
V. Johnson, Gießen



# Herzrhythmusstörungen bei Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern

Katharina Franke · Monika Lüdemann · Maria B. Gonzalez Y Gonzalez  
Kinderherzzentrum und Zentrum angeborene Herzfehler, Universitätsklinikum Gießen und Marburg,  
Standort Gießen, Gießen, Deutschland

## Zusammenfassung

Herzrhythmusstörungen sind bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern ein komplexes Themengebiet und erfordern grundlegende Kenntnisse der anatomischen Gegebenheiten, der in der Vergangenheit durchgeführten chirurgischen und interventionellen Eingriffe sowie ein Verständnis für die spezifischen elektrischen Vorgänge. Supraventrikuläre Tachykardien stellen häufige Notfallsituationen dar und müssen insbesondere bei komplexen Malformationen umgehend behandelt werden. Dabei wird in der Regel auf eine Rhythmisierungsstrategie gesetzt, da diese aus hämodynamischen Gründen der reinen Frequenzkontrolle überlegen ist. Die Katheterablation ist der medikamentösen Behandlung von Vorhofftachykardien vorzuziehen, auch wenn mehrere Ablationsbehandlungen notwendig sind. Eine medikamentöse Therapie ist aufgrund der erhöhten Prävalenz für bradykarde Herzrhythmusstörungen bei diesen Patienten häufig schwierig. Die Indikationen und Techniken von Schrittmacherimplantationen unterscheiden sich zum Teil erheblich von denen bei Patienten ohne angeborenen Herzfehler. Patienten mit komplexen angeborenen Herzfehlern haben ein erhöhtes Thrombembolierisiko, daher ist eine individuelle und frühzeitige Indikationsstellung für eine orale Antikoagulation notwendig; hierfür können auch direkte orale Antikoagulanzen eingesetzt werden. Bei der Risikostratifizierung für den plötzlichen Herztod sind die Empfehlungen der allgemeinen Leitlinien häufig nicht anwendbar und es sind individualisierte Entscheidungen notwendig. Kürzlich wurde ein neuer allgemeiner Risikoscore für angeborene Herzfehler entwickelt. Die Behandlung von Herzrhythmusstörungen bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern sollte immer in enger Kooperation mit spezialisierten Zentren erfolgen.

## Schlüsselwörter

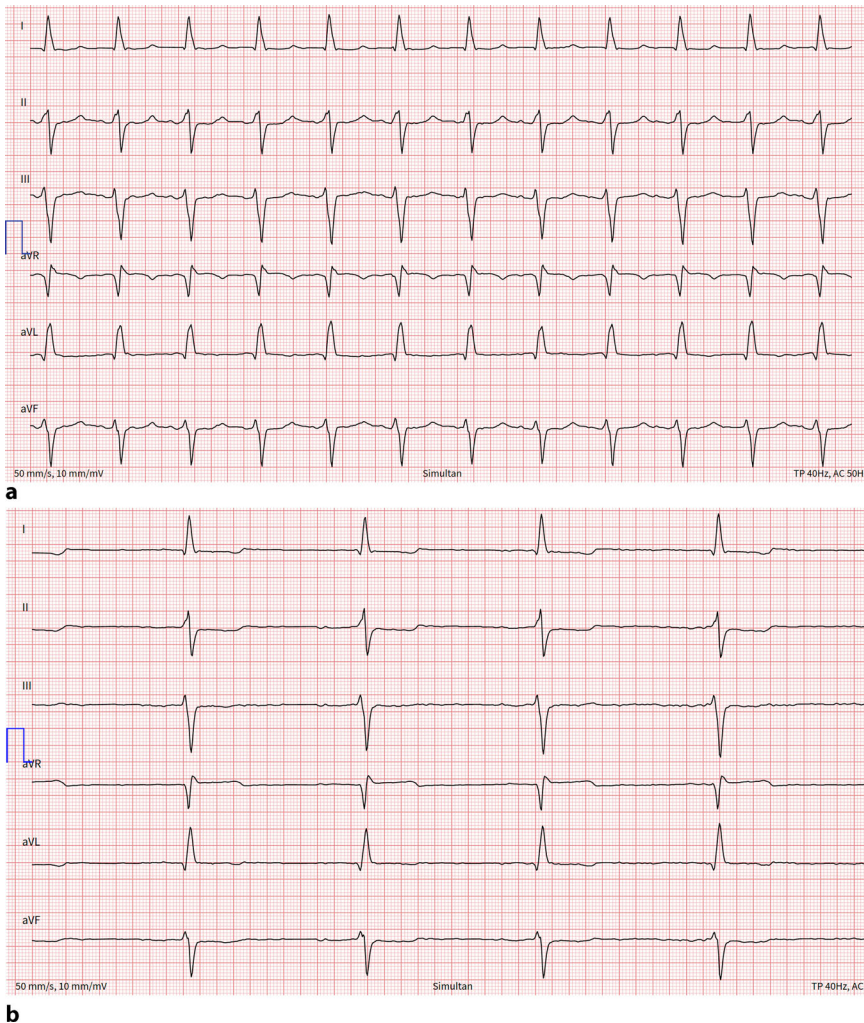
Fontan · Vorhofumkehr · Intraatriale Reentry-Tachykardie · Plötzlicher Herztod · Katheterablation



QR-Code scannen & Beitrag online lesen

Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern (EMAH) bilden innerhalb der Kardiologie wohl die Patientengruppe mit der größten Heterogenität. Aus den unterschiedlichen Anatomien und Korrektur- bzw. Palliativeingriffen ergeben sich vielfältige Situationen mit jeweils eigenen strukturellen und funktionellen Gegebenheiten. Herzrhythmusstörungen gehören bei angeborenen Herzfehlern

zu den typischen Früh- und Spätkomplikationen und sind zusammen mit der daraus resultierenden akuten Herzinsuffizienzsymptomatik eine der häufigsten Ursachen für eine notfallmäßige Vorstellung und Krankenhausaufnahme. Dieser Übersichtsartikel beschreibt das grundsätzliche Vorgehen bei Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern und Arrhythmien.



**Abb. 1** ▲ EKG eines 39-jährigen Patienten mit korrigiertem atrioventrikulärem Septumdefekt. **a** Intraatriale Reentry-Tachykardie (IART) mit 2:1-AV-Überleitung. **b** EKG desselben Patienten in seinem Grundrhythmus

Bei Patienten mit kongenitalen kardialen Malformationen können grundsätzlich sämtliche Herzrhythmusstörungen auftreten, die auch bei normaler Herzanatomie vorkommen. Die häufigsten Formen der Arrhythmie bei angeborenen Herzfehlern sind supraventrikuläre Tachykardien. Zu diesen zählen Tachykardien auf der Grundlage eines Reentry-Mechanismus sowie Tachykardien bei gesteigerter Automatie. Beispiele für supraventrikuläre Reentry-Tachykardien sind atrioventrikuläre Reentry-Tachykardien bei akzessorischen Leitungsbahnen, AV-Knoten-Reentry-Tachykardien, intraatriale Reentry-Tachykardien (IART) sowie das Vorhofflattern. Zu den Tachykardien mit gesteigerter Automatie gehören fokale atriale Tachykardien und das Vorhofflimmern.

Auch ventrikuläre Tachykardien basieren auf den elektrophysiologischen Grundmechanismen von gesteigerter Automatie und Reentry. Substrate für ventrikuläre Reentry-Tachykardien sind Narbengewebe, Fibroseareale oder Patch-Material. Häufig finden sich monomorphe ventrikuläre Tachykardien auf der Basis von Reentry-Mechanismen mit niedriger Frequenz, die einer Ablationstherapie zugänglich sind.

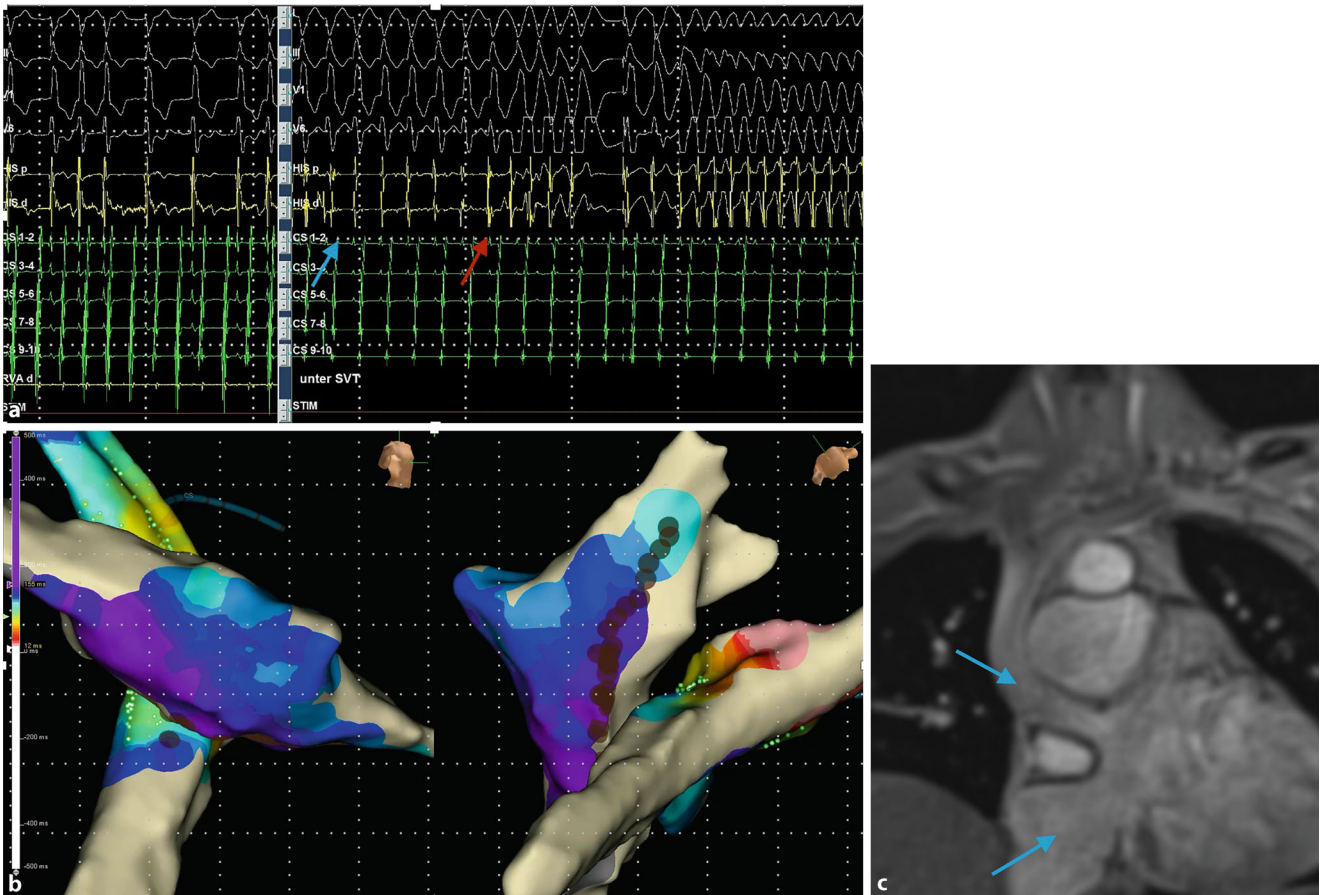
### Vorhofftachykardien: Gefahr der kardialen Dekompensation

In einer retrospektiven Kohortenstudie aus Kanada wurden die Daten von knapp 40.000 Erwachsenen mit unterschiedlichen kongenitalen kardialen Malformationen ausgewertet. Die Gesamtprävalenz

von Vorhoffrhythmusstörungen lag bei 15 %. Von den 20-Jährigen hatten 7 % und von den 55-Jährigen 38 % schon mindestens eine Episode einer Vorhofftachykardie erlitten. Das Lebenszeitrisiko bis zu einem Alter von 70 Jahren betrug 47 %. Die Studie zeigte auch, dass betroffene Patienten im Vergleich zu EMAH-Patienten ohne supraventrikuläre Tachykardien ein um fast 50 % erhöhtes Mortalitätsrisiko und ein um > 120 % erhöhtes Risiko für zerebrale Insulte und kardiale Dekompensationen hatten [2]. Aktuellere prospektive Daten des nationalen CONCOR-Registers aus den Niederlanden ergaben sogar ein noch höheres Sterbe- und Hospitalisierungsrisiko (HR 2,1 bzw. HR 4,1) [26].

Patienten mit Transposition der großen Arterien nach Vorhofumkehr-Operationen (TGA nach Mustard/Senning) und Patienten mit funktionell univentrikulärem Herzen nach Fontan-Modifikationen sind besonders häufig von supraventrikulären Tachykardien betroffen. Dabei überwiegen die IART [6, 7, 16, 21, 24]. Diese können den cavotrikuspidalen Isthmus (CTI) einbeziehen oder unabhängig davon verlaufen. Im Gegensatz zu Vorhofflattern handelt es sich bei IART um kreisende Erregungen in der Umgebung von Zonen mit verzögerter elektrischer Leitfähigkeit, was durch Narben, chirurgische Patches oder fibrotische Veränderungen bedingt sein kann. Aber auch typisches Vorhofflattern ist bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern möglich. Mit der Komplexität des Herzfehlers nimmt die Prävalenz von IART zu [15]. In vielen Fällen ist die Vorhofftachykardie im Oberflächen-EKG nicht einfach zu erkennen. Dies liegt an einer möglichen Niedervoltage der elektrisch kranken Vorhöfe und einer oft langsamen Tachykardiefrequenz. Häufig werden IART subjektiv nicht als Palpitationen wahrgenommen, sondern es steht eine allgemeine Verschlechterung der hämodynamischen Situation im Vordergrund. Ein Schlüssel zur Diagnose ist meist der Vergleich der Grundfrequenzen und der P-Wellen-Achsen mit Vor-EKGs ([16]; ■ Abb. 1) oder die Demaskierung der Arrhythmie mittels Adenosin-gabe.

Eine besondere Gefahr von atrialen Tachykardien liegt in der schnellen Überleitung der Vorhofaktionen, welche durch die häufig guten Leitungseigenschaften



**Abb. 2** ▲ Elektrophysiologische Katheteruntersuchung eines 38-jährigen Patienten mit Transposition der großen Arterien, Vorhofumkehroperation (Mustard) und Z. n. 2-Kammer-Schrittmacher-Implantation aufgrund von Bradyarrhythmien. a Nach Induktion von typischem Vorhofflattern zunächst 2:1 AV-Überleitung (*links im Bild*), im Verlauf 1:1 AV-Überleitung (*blauer Pfeil*) und Übergang in Kammerflattern (*roter Pfeil*) mit akutem Blutdruckabfall und kurzer Reanimation. HIS Aktivierungssignale an AV-Knoten-Position, CS Aktivierungssignale im Koronarvenensinus. b Aktivationsmap in 3D nach Setzen einer cavotrikuspidalen Ablationslinie. *Links* LAO30° mit anterior gelegenem pulmonalvenösem Vorhof; die *braunen Punkte* markieren die Ablationslinie am cavotrikuspidalen Isthmus. *Rechts* Darstellung der Ablationslinie von unten. c MRT-Darstellung des Baffles bei einem anderen Patienten nach Vorhofumkehroperation bei angeborener Transposition der großen Arterien. Die *Pfeile* zeigen auf den oberen und den unteren Abschnitt des „hosenförmig“ chirurgisch geformten Tunnels (Baffles), der das systemvenöse Blut aus der oberen und unteren Hohlvene zum linken subpulmonalen Ventrikel leitet

des AV-Knotens in jüngerem Lebensalter bedingt ist. Zudem liegen die Frequenzen der atrialen Tachykardien in den elektrisch kranken Vorhöfen oft unterhalb des Wenckebach-Punktes des AV-Knotens, so dass es zu einer 1:1-AV-Überleitung kommen kann [8]. Im Fall einer schnell übergeleiteten supraventrikulären Tachykardie besteht insbesondere bei einem anatomisch rechten Systemventrikel bzw. einem Univentrikel ein hohes kardiales Dekompensationsrisiko. Dies ist mit den zugrunde liegenden ventrikulären Funktionseinschränkungen zu erklären, die unter der beschleunigten Herzfrequenz leicht zu einer Überforderung der Kontraktilitäts- und Füllungsreserve führen. Schnell übergelei-

tete anhaltende Vorhoftachykardien lösen zudem nicht selten ischämiegetriggerte Kammertachykardien aus (■ **Abb. 2a**). So war z. B. in einer Kohorte von Patienten nach Vorhofumkehroperation mit implantierbarem Kardioverter-Defibrillator (ICD) bei 50% aller Kammertachykardien zuvor eine Vorhoftachykardie nachweisbar [12].

Die zweithäufigste tachykarde Vorhoffrhythmusstörung bei angeborenen Herzfehlern ist das Vorhofflimmern. Im Gegensatz zu den IART steigt hierbei die Inzidenz nicht mit der Komplexität des Herzfehlers, sondern mit dem Alter, denn auch bei Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern kommt es mit fortschreitendem Lebensalter vermehrt zu Komorbiditäten,

die Vorhofflimmern begünstigen (arterielle Hypertonie, Diabetes mellitus, Adipositas [15]). Zudem prädisponieren viele angeborene Herzfehler für eine frühzeitige Fibrosierung der Vorhöfe, die neben Foci aus den Pulmonalvenen das Substrat für Vorhofflimmern bilden können.

Einen weiteren Mechanismus von Vorhoffrhythmusstörungen stellen bei einigen angeborenen Herzfehlern akzessorische Leitungsbahnen dar. Hier ist in erster Linie die Ebstein-Anomalie zu nennen, bei der durch die Kaudalverlagerung des septalen Trikuspidalklappensegels der fibröse Ring im Bereich der AV-Klappen-Ebene unterbrochen sein kann. Es entstehen dadurch direkte muskuläre Verbindungen

zwischen Vorhof und Kammer. Aufgrund teils multipler Bahnen mit unterschiedlichen Leitungseigenschaften kommen sowohl orthodrome als auch antidrome atrioventrikuläre Reentry-Tachykardien (AVRT) vor. Bei der kongenital korrigierten Transposition der großen Arterien (ccTGA), die nicht selten mit einer Ebstein-artigen Malformation der linksseitig gelegenen Trikuspidalklappe einhergeht, sind gehäuft linksseitig lokalisierte akzessorische Leitungsbahnen zu finden.

### Elektrische Kardioversion und medikamentöse Therapie in der Akutphase – sofortiges Handeln wichtig!

Tatsächlich gehören supraventrikuläre Tachykardien bei angeborenen Herzfehlern im Erwachsenenalter zu den häufigsten Notfallszenarien [9]. Aufgrund des bereits beschriebenen Risikos der kardialen Dekompensation bei Vorhofftachykardien mit schneller AV-Überleitung ist eine umgehende Terminierung der Rhythmusstörung zwingend erforderlich! Da gerade EMAH-Patienten ein erhöhtes Thrombembolierisiko haben, sollte zudem bei hämodynamisch stabilen Patienten vor einer Kardioversion eine transösophageale Echokardiographie zum Ausschluss intrakardialer Thromben erfolgen. Bei suffizienter Antikoagulation kann allerdings darauf verzichtet werden. Zu beachten ist bei der elektrischen Kardioversion die jeweilige Position des Herzens, welche nicht unbedingt in allen Fällen links sein muss (Dextrokardie/Mesokardie kommen manchmal vor). Außerdem können, je nach vorbestehendem Grundrhythmus und bereits eingeleiteter antiarrhythmischer Therapie, nach einer Kardioversion längere elektrische Pausen auftreten – ein Effekt, der durch eine tiefe Sedierung im Rahmen der Kardioversion verstärkt werden kann [16]. Prinzipiell sollte daher immer auch die Möglichkeit einer notfallmäßigen passageren Schrittmacheranlage gegeben sein.

Nicht selten kommt es nach primär erfolgreicher elektrischer Kardioversion zu einem frühen Tachykardierezidiv. Abhängig von der vorliegenden Hämodynamik ist dann eine rasche Frequenzkontrolle notwendig. Langfristig sollte allerdings ein Erhalt des Sinusrhythmus bzw. eines AV-

sequenziellen Rhythmus angestrebt werden (Rhythmuskontrolle vor Frequenzkontrolle).

Aktuell liegen keine Leitlinienempfehlungen zur differenzierten medikamentösen antiarrhythmischen Therapie vor. In der klinischen Praxis kommen Betablocker, Klasse-Ic-Antiarrhythmika und Klasse-III-Antiarrhythmika zur Anwendung. AV-Knoten-abhängige Tachykardien werden primär mit Betablockern behandelt. Tachykardien mit gesteigerter Automatie sprechen besser auf eine Kombination von Betablockern mit Klasse-Ic-Antiarrhythmika an. Eine Rezidivprophylaxe von inzisionalen atrialen Tachykardien und Vorhofflattern bis zur Durchführung einer Ablationsbehandlung gelingt häufig mit Sotalol. Amiodaron kann bei allen hämodynamisch instabilen Tachykardieformen eingesetzt werden; eine Dauertherapie sollte jedoch möglichst vermieden werden.

Es ist zu beachten, dass antiarrhythmische Medikamente in der Gesamtgruppe der Patienten mit angeborenen Herzfehlern wenig effektiv und häufig mit Nebenwirkungen behaftet sind [14], die teils von Patienten nicht toleriert werden. Bradykardisierende Substanzen werden besonders von Patienten mit Fontan-Zirkulation häufig schlecht vertragen und der Einsatz ist manchmal nur unter Schrittmacherschutz möglich. Hinzu kommt, dass die Verlangsamung des Herzrhythmus selbst auch proarrhythmogen wirken kann. Klasse-I-Antiarrhythmika sind bei komplexen angeborenen Herzfehlern aufgrund der oft eingeschränkten Ventrikelfunktion, chirurgischer Narben und Fibrosebildung nicht unbedenklich. Zur Vermeidung einer 1:1-Überleitung von Tachykardien ist die Kombination mit einem Betablocker empfehlenswert. Amiodaron ist zwar meist effektiv, insbesondere bei komplexen angeborenen Herzfehlern aber mit einer hohen Rate an Nebenwirkungen, wie Thyreotoxikose, verbunden [10] und sollte daher allenfalls kurzfristig eingesetzt werden. Die Gabe des Klasse-III-Antiarrhythmikums Sotalol ist umstritten, scheint aber aktuellen Daten zufolge bei angeborenen Herzfehlern mittlerer bis hoher Komplexität in niedriger Dosierung effektiv und sicher zu sein [17]. Zu beachten ist, dass das Durchschnittsalter in der Patientengruppe mit

angeborenen Herzfehlern verhältnismäßig niedrig ist. Dies bedeutet auch, dass die Wahrscheinlichkeit von Nebenwirkungen bei jüngeren Patienten im Laufe der Zeit zunimmt.

### Katheterablation: günstigere Langzeitprognose

Letztlich hat sich bei IART die elektrophysiologische Katheterablation inzwischen als Erstlinientherapie etabliert. Diese ist allerdings oft mit einigem Aufwand verbunden und sollte spezialisierten Zentren vorbehalten bleiben. Zu beachten ist die variable Lage des spezifischen Reizleitungssystems (Cave: z.B. AV-Knotenlage bei atrioventrikulärem Septumdefekt), die Vielfalt der Tachykardiesubstrate nach chirurgischer Therapie sowie die häufig limitierten Zugangswege. Bei hoher initialer Erfolgsrate treten nach einer Ablationsbehandlung häufig Rezidive auf. Werden diese aber erneut mittels Katheterablation behandelt, kann langfristig in ca. 80% der Fälle ein stabiler Vorhoffrhythmus erreicht werden [13, 20]. Der Stellenwert der medikamentösen antiarrhythmischen Therapie liegt vor allem in der Überbrückung bis zur Katheterablation. Bei einigen Patienten ist allerdings aufgrund des ausbleibenden Erfolgs der elektrophysiologischen Intervention auch eine medikamentöse Dauertherapie erforderlich. Die Maze-Operation kann in manchen Fällen ebenfalls eine sinnvolle Option sein [19] und sollte bei symptomatischen Patienten, wenn möglich, als additive chirurgische Intervention bei notwendigen herzchirurgischen Eingriffen frühzeitig durchgeführt werden. Es muss individuell entschieden werden, wie langfristig am besten ein stabiler Vorhoffrhythmus erzielt werden kann.

Auch zur Behandlung von Vorhofflimmern ist die elektrophysiologische Katheterablation sowohl bei Patienten mit einfachen als auch mit komplexeren angeborenen Herzfehlern effektiv und sicher, wie in einer großen multizentrischen Studie gezeigt werden konnte. Neben der Pulmonalvenenisolation kamen dabei häufig die Ablation von „complex fractionated atrial electrograms“ (CFAE; 19%), Dachlinien (25%) bzw. cavotrikuspidale (CTI) Ablationen (41%) zum Einsatz. Die nied-

rigste Rezidivrate wurde verzeichnet, wenn die Ablationsbehandlung früh im Erkrankungsverlauf durchgeführt wurde [5].

### **Orale Antikoagulation: bei komplexen Herzfehlern unabhängig vom CHA<sub>2</sub>DS<sub>2</sub>-VASc-Score**

Das Risiko für ischämische zerebrale Insulte ist bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern < 55 Jahre im Vergleich zur Normalbevölkerung um das 9- bis 12-fache erhöht. Besonders gefährdet sind Patienten mit zyanotischen unkorrigierten Herzfehlern, mit Eisenmenger-Syndrom und mit Fontan-Zirkulation [7]. In komplexen Konstellationen besteht zwar häufig gleichzeitig eine erhöhte Gefahr für schwerwiegende Blutungskomplikationen. Generell wird die Indikation zur oralen Antikoagulation aber bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern und tachykarden Vorhoffrhythmusstörungen großzügig gestellt.

Bei einfachen korrigierten Herzfehlern kommt auch der CHA<sub>2</sub>DS<sub>2</sub>-VASc-Score zum Einsatz. Direkte orale Antikoagulanzen scheinen bei angeborenen Herzfehlern effektiv und sicher zu sein, wenn keine mechanischen Herzklappen vorliegen [25], und sie werden in der klinischen Praxis inzwischen vielfach eingesetzt.

### **Sick-Sinus und AV-Block: bei manchen Herzfehlern mit Ansage**

Die Position des Sinus- und des AV-Knotens ist bei angeborenen Herzfehlern häufig variabel und beide Strukturen können im Rahmen von chirurgischen Eingriffen geschädigt werden. Inzisionen im hohen rechten Atrium ziehen nicht selten ein Sick-Sinus-Syndrom nach sich. So haben mehr als 50% aller Patienten nach einer Vorhofumkehroperation bei Transposition der großen Arterien im Erwachsenenalter ihren Sinusrhythmus verloren und auch bei Patienten mit Fontanzirkulation ist das Risiko für eine Sinusknotendysfunktion im Langzeitverlauf hoch [23]. Die daraus resultierende chronotrope Inkompetenz verschlechtert die Belastungstoleranz.

AV-Blockierungen kommen anatomisch bedingt insbesondere bei Patienten mit kongenital korrigierter Transposition der großen Arterien (ccTGA) vor. Der AV-

Knoten ist hierbei nach außerhalb des Koch-Dreiecks verlagert und aufgrund der veränderten Anatomie anfällig für Leitungsblockaden. Häufig kommt es zu einer progredienten AV-Blockierung; die Inzidenz für einen kompletten AV-Block beträgt bei der ccTGA ca. 2% pro Jahr. Durch chirurgische Eingriffe entsteht zudem bei 1–3% der Patienten mit angeborenen Herzfehlern ein iatogener kompletter AV-Block. Das Risiko ist insbesondere bei Operationen im Bereich der AV-Junktion erhöht, wie der Korrektur eines atrioventrikulären Septumdefektes, dem Verschluss eines ventrikulären Septumdefektes, der Erweiterung des linksventrikulären Ausflustraktes oder nach Eingriffen an der Mitralk- oder Aortenklappe [7].

Die Implantation eines Herzschrittmachers ist bei höhergradigem AV-Block unumgänglich und auch beim Sick-Sinus-Syndrom häufig sinnvoll. Der Eingriff erfolgt bei Kindern, und abhängig von dem zugrundeliegenden Herzfehler teils auch im Erwachsenenalter, mit epikardialen Sonden. Hierfür ist eine Thorakotomie notwendig, welche insbesondere bei Patienten nach mehrmaligen chirurgischen Interventionen aufgrund von Verwachsungen im Operationsgebiet schwierig sein kann. Zudem sind die gemessenen Sensing- und Reizschwellenwerte bei epikardialen Sonden häufig schlechter als bei transvenös implantierten Elektroden.

### **SCD-Risikostratifizierung**

Registerdaten aus Deutschland ergaben, dass die häufigste Todesursache bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern die Herzinsuffizienz ist (28% aller Todesursachen), gefolgt vom plötzlichen Herztod (SCD; 23% aller Todesursachen; [4]). Diese Daten konnten in einer großen Singlecenter-Kohorte aus Spanien bestätigt werden, in der 336 von insgesamt 3311 EMAH-Patienten innerhalb von 25 Jahren verstorben waren. Kardiovaskuläre Todesfälle waren auch hier mit 59% führend. Patienten < 40 Jahre verstarben dabei häufig am plötzlichen Herztod (37%), während sich bei über 65-Jährigen die Herzinsuffizienz als Hauptursache kardiovaskulärer Todesfälle abzeichnete (58%) [18].

Über die Risikostratifizierung des plötzlichen Herztodes wird im Bereich der kon-

genitalen kardialen Malformationen seit Jahrzehnten diskutiert. Die meisten Daten liegen bisher für die Fallot-Tetralogie vor, welche daher auch der einzige angeborene Herzfehler ist, für den in den internationalen Leitlinien eigene primärprophylaktische Empfehlungen existieren. Konsens herrscht im Allgemeinen über die Empfehlung zur ICD-Implantation bei der symptomatischen Herzinsuffizienz mit reduzierter linksventrikulärer Ejektionsfraktion (LVEF ≤ 35%) bei biventrikulärer Anatomie. Darüber hinaus sollte die Implantation eines ICD erwogen werden bei einem Verdacht auf arrhythmogene Synkopen sowie bei der Fallot-Tetralogie, wenn bestimmte Risikofaktoren vorliegen (linksventrikuläre Dysfunktion, nichtanhaltende ventrikuläre Tachykardien, QRS-Breite ≥ 180 ms, ausgedehnte ventrikuläre Vernarbungen bzw. induzierbare ventrikuläre Tachykardien in der programmierten Ventrikelstimulation; [11]).

Kürzlich wurde mit den Ergebnissen der PREVENTION-ACHD-Studie ein neuer allgemeiner Score zur Risikostratifizierung bei angeborenen Herzfehlern etabliert. In diesen gehen neben der spezifischen Anatomie insgesamt 7 Parameter ein (koronare Herzkrankheit, Herzinsuffizienzsymptome, supraventrikuläre Tachykardien, eingeschränkte Systemventrikelfunktion, eingeschränkte Funktion des subpulmonalen Ventrikels, QRS-Dauer > 120 ms sowie QT-Dispersion ≥ 70 ms). In der untersuchten Kohorte von knapp 800 Patienten mit angeborenen Herzfehlern zeigte sich in der Hochrisikogruppe im Vergleich zur Niedrigrisikogruppe ein um mehr als das 12-fache erhöhtes SCD-Risiko. Mit diesem Risiko-Score könnten Patienten herausgefiltert werden, die ein erhöhtes SCD-Risiko haben, aber nach den aktuell geltenden Leitlinien die Kriterien für eine ICD-Implantation nicht erfüllen [22].

### **Don't try this at home!**

Bei einigen Malformationen geht die Weiterentwicklung der chirurgischen Techniken mit einer geringeren Arrhythmiebelastung einher. Dies ist beispielsweise bei der Transposition der großen Arterien der Fall, welche heutzutage nicht mehr mittels atrialer, sondern mittels arterieller Switch-Operation behandelt wird. Auch die Fontan-Zirku-

lation durchlief in den vergangenen Dekaden eine Evolution hin zu weniger arrhythmogenen Substraten. Bei der Fallot-schen Tetralogie erfolgt der Zugang zum Herzen inzwischen nicht mehr über eine Ventrikulotomie, sondern transatrial. Die Korrekturoperation wird möglichst frühzeitig durchgeführt, was ebenfalls das Arrhythmierisiko senkt. Aktuell sind aber noch viele Patientinnen und Patienten anzutreffen, die nach älteren chirurgischen Techniken behandelt wurden. Zudem steigt die Anzahl der Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern bei gleichbleibender Inzidenz weltweit insgesamt weiter kontinuierlich an [1]. Das Risiko für Herzrhythmusstörungen ist auch nach vielen moderneren Operationsverfahren vorhanden, wenn auch in geringerem Ausmaß bzw. mit anderem Timing [3]. Etliche Herzfehler bergen darüber hinaus ein immanentes Arrhythmierisiko [23].

Treten neue Arrhythmien auf, sollte grundsätzlich geprüft werden, ob eine Verschlechterung der hämodynamischen Situation vorliegt. Als Basisdiagnostik können hierbei die Echokardiographie und Herzinsuffizienzmarker eingesetzt werden, aber häufig ist auch die Durchführung einer Herzkatheteruntersuchung sinnvoll. In vielen Fällen kann die Ursache einer hämodynamischen Verschlechterung behandelt werden, wie beispielsweise durch die Beseitigung von Gefäß-/Graftstenosen, die Behandlung von relevanten Klappenvitien oder die medikamentöse Senkung des pulmonalvaskulären Widerstands. Auch die medikamentöse Behandlung einer Herzinsuffizienz kann sich günstig auf die Vermeidung von Arrhythmien auswirken.

Herzrhythmusstörungen gehören bei angeborenen Herzfehlern, wenn möglich, in die Hand erfahrener Zentren, in denen eine entsprechende Expertise und Spezialisierung vorhanden ist. So können beispielsweise IART bei einer Vorhofumkehroperation oder Fontan-Zirkulation die Punktion des Baffles bzw. des Tunnels notwendig werden lassen, was spezifische anatomische Kenntnisse während der Intervention erfordert. Der Einsatz von 3D-Navigationsverfahren ist gerade bei komplexeren Arrhythmiesubstraten unumgänglich. Auch die Implantation von Herzschrittmachern und ICD ist häufig nicht mit den Standardverfahren möglich.

Überregionale EMAH-Zentren bieten in der Regel niedrigschwellig Kooperationsmöglichkeiten an. Das gemeinsame Ziel sollte die jeweils optimale Versorgung der häufig vulnerablen Patienten mit angeborenen Herzfehlern sein.

### Fazit für die Praxis

- Herzrhythmusstörungen sind bei Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler der häufigste Grund für eine notfallmäßige Klinikvorstellung und stationäre Aufnahme.
- Supraventrikuläre Tachykardien können bei komplexen angeborenen Herzfehlern zu einer raschen kardialen Dekompensation führen und sollten daher schnellstmöglich behandelt werden. Häufig ist eine Notfallkardioversion sinnvoll.
- Langfristig ist eine Rhythmuskontrolle und nicht eine Frequenzkontrolle anzustreben.
- Die Katheterablation ist der medikamentösen Behandlung von Vorhofftachykardien überlegen, auch wenn mehrere Ablationsbehandlungen notwendig sind. Zur Überbrückung können Antiarrhythmika eingesetzt werden.
- Amiodaron ist zur medikamentösen Dauertherapie bei Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern wegen der ausgeprägten Nebenwirkungen ungeeignet.
- Bei komplexen angeborenen Herzfehlern sollte bei Vorliegen tachykarder Vorhoffrhythmusstörungen niedrigschwellig eine orale Antikoagulation erwogen werden.

### Korrespondenzadresse



#### Dr. Katharina Franke

Kinderherzzentrum und Zentrum angeborene Herzfehler, Universitätsklinikum Gießen und Marburg, Standort Gießen  
Feulgenstraße 10-12, 35385 Gießen, Deutschland  
Katharina.Franke@paediat.med.uni-giessen.de

## Einhaltung ethischer Richtlinien

**Interessenkonflikt.** K. Franke, M. Lüdemann, M.B. Gonzalez Y Gonzalez geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Für diesen Beitrag wurden von den Autor/-innen keine Studien an Menschen oder Tieren durchgeführt. Für die aufgeführten Studien gelten die jeweils dort angegebenen ethischen Richtlinien.

## Literatur

1. Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV et al (2021) 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. Eur Heart J 42:563–645
2. Bouchardy J, Therrien J, Pilote L et al (2009) Atrial arrhythmias in adults with congenital heart disease. Circulation 120:1679–1686
3. Di Mambro C, Yasmine ML, Tamborrino PP et al (2024) Long-term incidence of arrhythmias in extracardiac conduit Fontan and comparison between systemic left and right ventricle. Europace 26:euae097. <https://doi.org/10.1093/europace/euae097>
4. Engelings CC, Helm PC, Abdul-Khalik H et al (2016) Cause of death in adults with congenital heart disease—An analysis of the German National Register for Congenital Heart Defects. Int J Cardiol 211:31–36
5. Griffiths JR, Nussinovitch U, Liang JJ et al (2022) Catheter Ablation for Atrial Fibrillation in Adult Congenital Heart Disease: An International Multicenter Registry Study. Circ Arrhythm Electrophysiol 15:e10954
6. Hayes CJ, Gersony WM (1986) Arrhythmias After the Mustard Operation for Transposition of the Great Arteries: A Long-Term Study. J Am Coll Cardiol 7:133–137
7. Hernandez-Madrid A, Paul T, Abrams D et al (2018) Arrhythmias in congenital heart disease: a position paper of the European Heart Rhythm Association (EHRA), Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPCC), and the European Society of Cardiology (ESC) Working Group on Grown-up Congenital heart disease, endorsed by HRS, PACES, APHRS, and SOLAECE. Europace 20:1719–1753
8. Hessler G (2016) Herzrhythmusstörungen bei Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern: Akut- und Langzeitmanagement. Herzschrittmacherther Elektrophysiol 27:81–87
9. Kaemmerer H, Bauer U, Pensl U et al (2008) Management of emergencies in adults with congenital cardiac disease. Am J Cardiol 101:521–525
10. Kawada S, Chakraborty P, Roche L et al (2021) Role of amiodarone in the management of atrial arrhythmias in adult Fontan patients. Heart 107:1062–1068
11. Khairy P (2022) Primary Prevention Implantable Cardioverter-Defibrillators in Adults With Congenital Heart Disease: Recommendations From Professional Societies. Can J Cardiol 38:536–539
12. Khairy P, Harris L, Landzberg MJ et al (2008) Sudden death and defibrillators in transposition of the great arteries with intra-atrial baffles: a multicenter study. Circ Arrhythm Electrophysiol 1:250–257
13. Klehs S, Schneider HE, Backhoff D et al (2017) Radiofrequency Catheter Ablation of Atrial Tachycardias in Congenital Heart Disease: Results With Special Reference to Complexity of Underlying Anatomy. Circ Arrhythm Electrophysiol 10:e005451

14. Koyak Z, Kroon B, De Groot JR et al (2013) Efficacy of antiarrhythmic drugs in adults with congenital heart disease and supraventricular tachycardias. *Am J Cardiol* 112:1461–1467
15. Labombarda F, Hamilton R, Shohoudi A et al (2017) Increasing Prevalence of Atrial Fibrillation and Permanent Atrial Arrhythmias in Congenital Heart Disease. *J Am Coll Cardiol* 70:857–865
16. Laubham M, Blais B, Kamp AN (2023) Atrial Arrhythmias in Adults with Fontan Palliation. *Cardiol Ther* 12:473–487
17. Moore BM, Cordina RL, Mcguire MA et al (2019) Efficacy and adverse effects of sotalol in adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol* 274:74–79
18. Oliver JM, Gallego P, Gonzalez AE et al (2017) Impact of age and sex on survival and causes of death in adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol* 245:119–124
19. Paul T, Krause U, Sanatani S et al (2023) Advancing the science of management of arrhythmic disease in children and adult congenital heart disease patients within the last 25 years. *Europace* 25:1–9
20. Roca-Luque I, Rivas-Gandara N, Dos Subira L et al (2018) Long-Term Follow-Up After Ablation of Intra-Atrial Re-Entrant Tachycardia in Patients With Congenital Heart Disease: Types and Predictors of Recurrence. *JACC Clin Electrophysiol* 4:771–780
21. Van Den Bosch AE, Roos-Hesselink JW, Van Domburg R et al (2004) Long-term outcome and quality of life in adult patients after the Fontan operation. *Am J Cardiol* 93:1141–1145
22. Vehmeijer JT, Koyak Z, Leerink JM et al (2021) Identification of patients at risk of sudden cardiac death in congenital heart disease: The PROspEctiVE study on implanTable cardioverter defibrillator therapy and sudden cardiac death in Adults with Congenital Heart Disease (PREVENTION-ACHD). *Heart Rhythm* 18:785–792
23. Walsh EP (2007) Interventional electrophysiology in patients with congenital heart disease. *Circulation* 115:3224–3234
24. Warnes CA (2006) Transposition of the great arteries. *Circulation* 114:2699–2709
25. Yang H, Bouma BJ, Dimopoulos K et al (2020) Non-vitamin K antagonist oral anticoagulants (NOACs) for thromboembolic prevention, are they safe in congenital heart disease? Results of a worldwide study. *Int J Cardiol* 299:123–130
26. Yang H, Kuijpers JM, De Groot JR et al (2017) Impact of atrial arrhythmias on outcome in adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol* 248:152–154

**Hinweis des Verlags.** Der Verlag bleibt in Hinblick auf geografische Zuordnungen und Gebietsbezeichnungen in veröffentlichten Karten und Institutsadressen neutral.

## Cardiac arrhythmias in adults with congenital heart disease

In patients with congenital heart disease, cardiac arrhythmias are complex and require a thorough understanding of the anatomy, past surgical and interventional procedures, and the specific electric processes. Supraventricular tachycardias commonly present as emergency situations and should be treated immediately, particularly when there is an underlying complex malformation. Establishing sinus rhythm is usually superior to pure frequency control for hemodynamic reasons. Catheter ablation should be preferred over medical treatment, even though several procedures are often necessary. In addition, bradycardia is seen more frequently in congenital heart defects; this could be aggravated by antiarrhythmic drugs. There are significant differences between the indications and techniques used for pacemaker implantation in patients with congenital heart defects and those without. Patients with complex congenital heart diseases have an increased risk of thromboembolism; therefore, an individual and early indication for low-threshold oral anticoagulation is necessary; direct oral anticoagulants can also be used for this purpose. In risk stratification for sudden cardiac death, the principles of general guidelines are often not applicable, and individualized decisions are required. Recently, a new general risk score for congenital heart disease has been developed. The treatment of cardiac arrhythmias in patients with congenital heart disease should always be performed in close cooperation with specialized centers.

### Keywords

Fontan · Atrial switch · Intra-atrial reentrant tachycardia · Sudden cardiac death · Catheter ablation