Angeborene Herzfehler im Erwachsenenalter: Sorgen und Freuden

Kardiologisches Kolloquium, 30.11.2022

Dr. med. Mathias Possner
Oberarzt Kardiologie, KSSG

Kantonsspital St.Gallen

Progress

Agenda

- Rückblick und ein paar Zahlen
- Kongenitale Herzerkrankung im Erwachsenenalter: Herausforderungen für die Patienten, deren Umfeld und das medizinische Betreuungsteam anhand von 2 Patientenbeispielen
- Zusammenfassung

Von den Anfängen der Herzchirurgie …

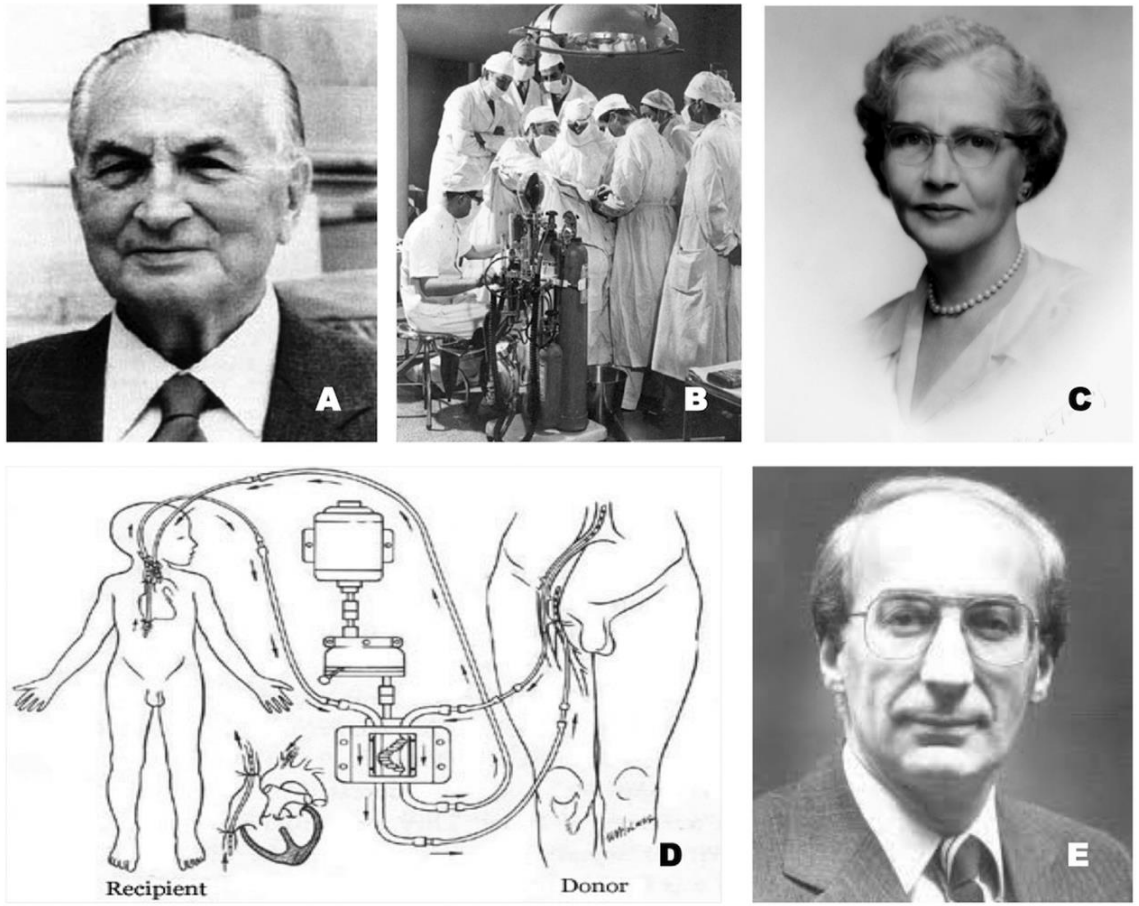
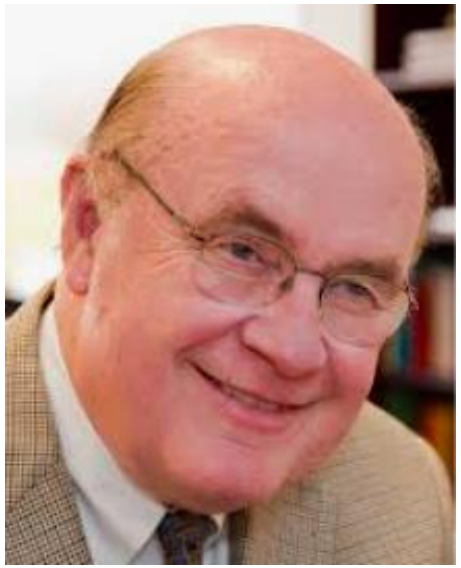


Fig. 2. **A.** Robert Edward Gross (1905–1988). **B.** Clarence Crafoord (at the center) and Åke Senning (across to the right of Crafoord) operating at Sabbatsberg Hospital in Stockholm in 1949. **C.** Helen Brooke Taussig (1898–1986). **D.** Lillehei's human cross-circulation in 1954. **E.** Francis Fontan (1929–2018).

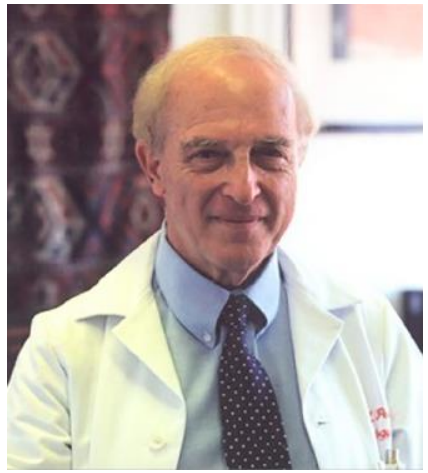
Brida et al. *Acta Paediatr*. 2019 Oct;108(10):1757-1764

… zu ACHD



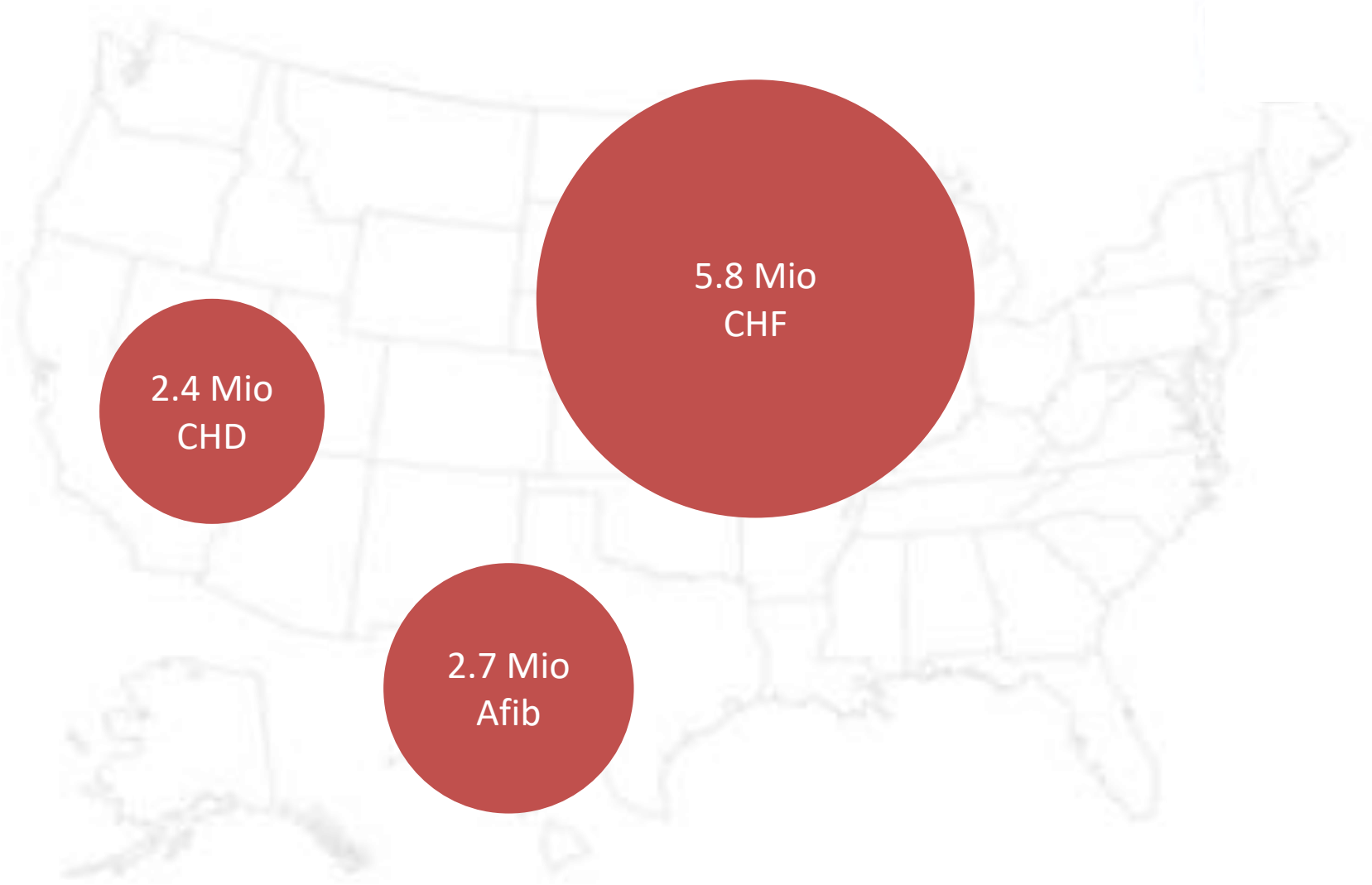
Gary Webb, Toronto

Jane Somerville, London

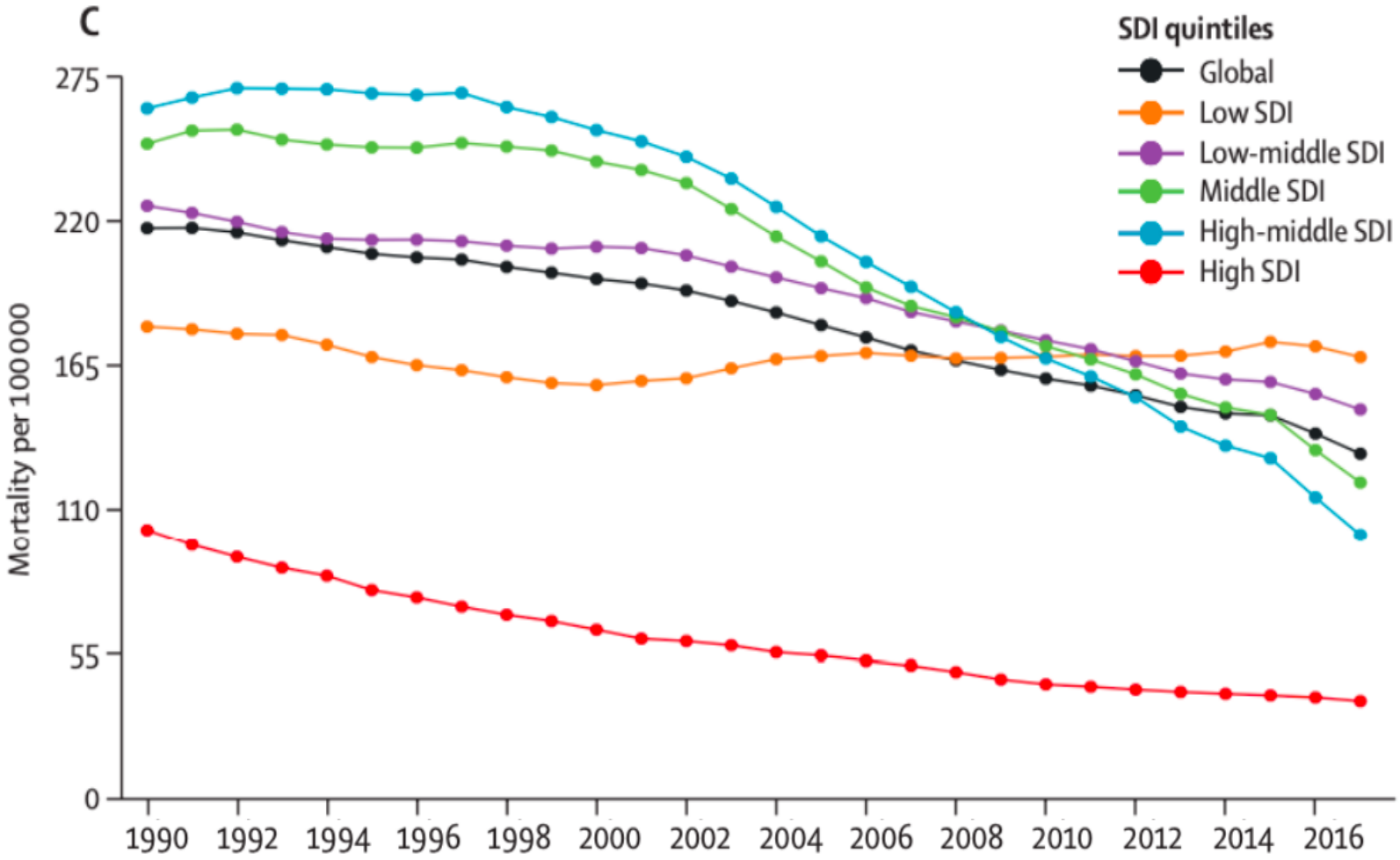


Joseph Perloff, Los Angeles

Prävalenz von Herzkranheiten in den USA



Die Mortalität von Kindern <1 Jahr mit kongenitaler Herzkrankheit nimmt ab



Lancet Child Adolesc Health 2020; 4: 185–200

Ein paar Zahlen…

2.4 Millionen Menschen mit CHD leben in den USA, davon sind **2/3 erwachsen** (2010)

63% Zunahme der Population erwachsener Patienten mit CHD in den USA von 2000 bis 2010

34% Abnahme der Todesfälle aufgrund CHD (global) zwischen 1990 und 2017

1 von 100 Neugeborenen hat einen kongenitalen Herzfehler

Kontinuierliche Zunahme der erwachsenen Patienten mit CHD

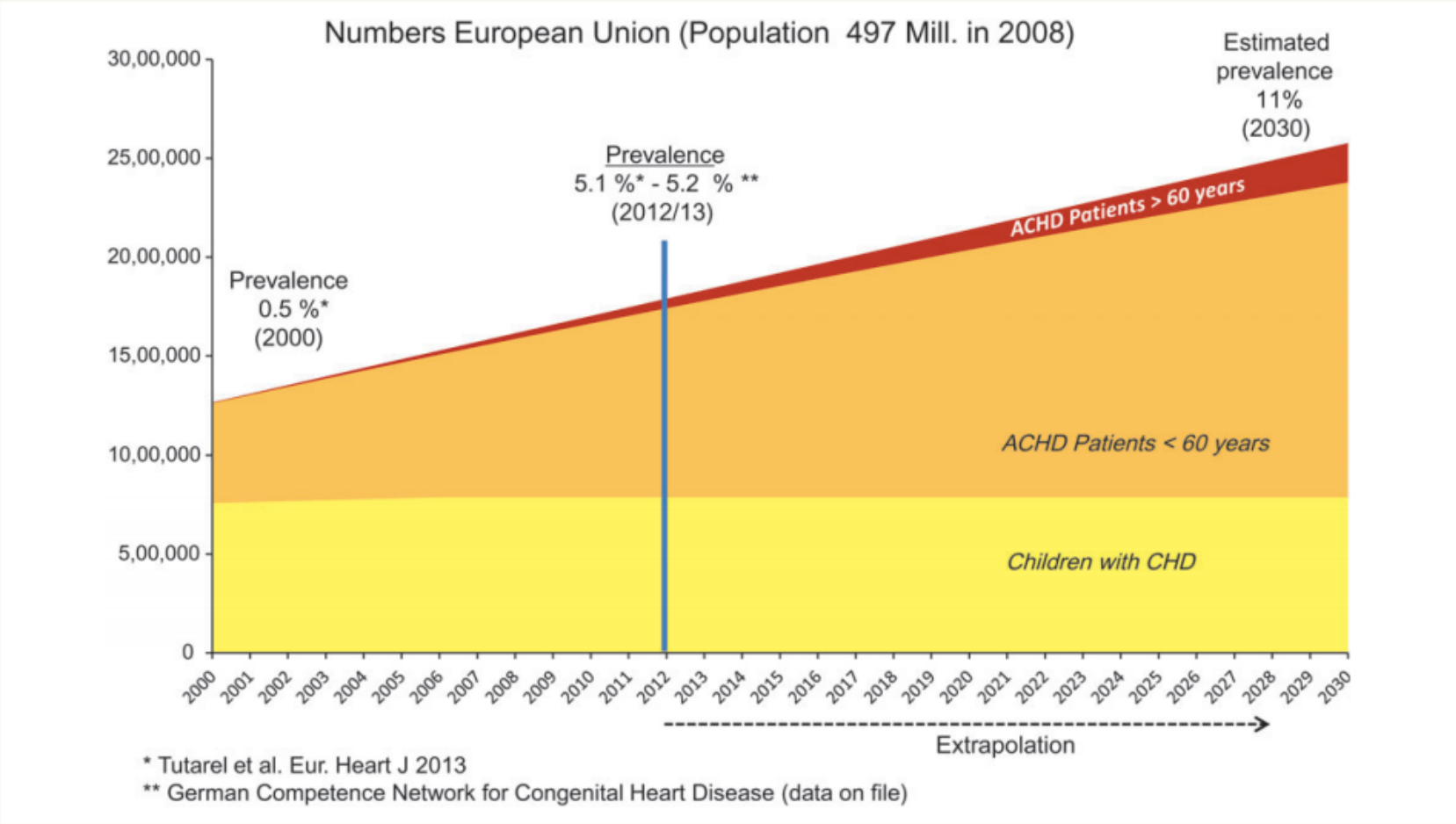


Figure 1 Changing prevalence of congenital heart disease (CHD) in the European Union by age group. The rough estimates of the total population of children, adult patients 18–60, and adult patients >60 years with CHD are based on published birth rates (in 2008) and consider only patients born after 1970, ignoring adult mortality. Assumptions are based on currently reported survival into adulthood,[4] reported rates of patients >60 years,[16] and records of the German Competence Network for Congenital Heart Disease (data on file). ACHD, adult congenital heart disease.

Baumgartner European Heart Journal (2014) 35, 683–685

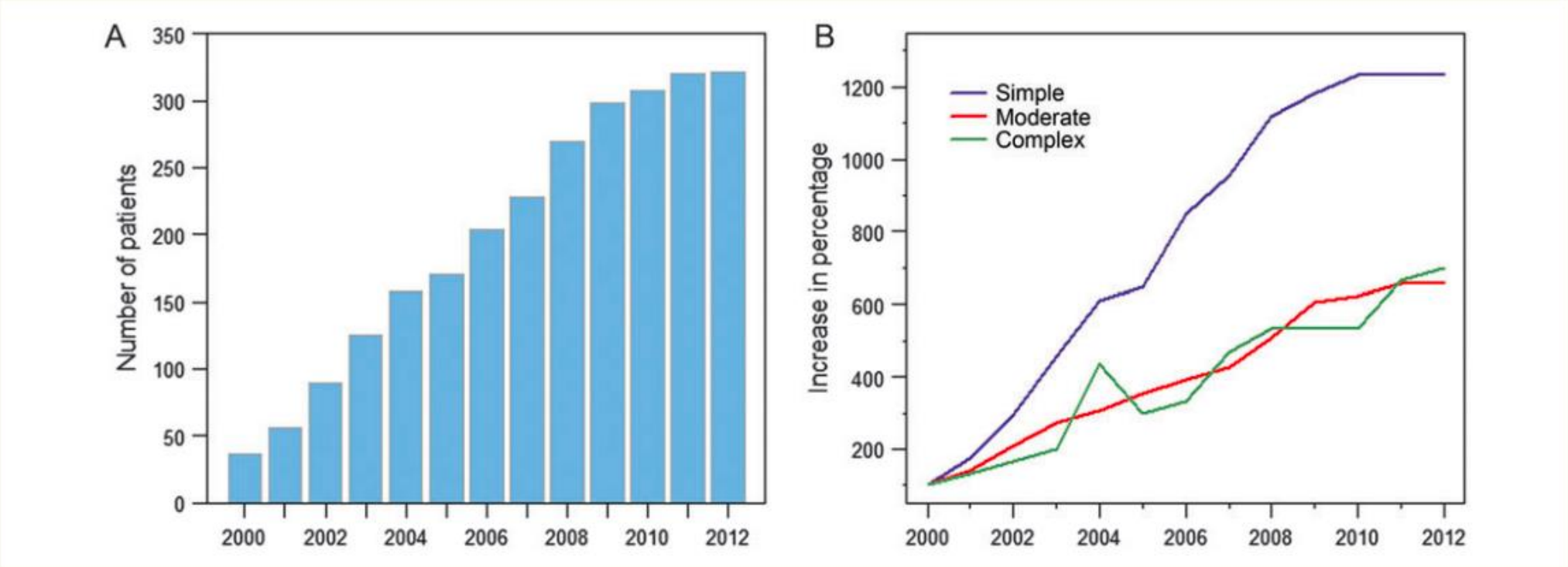


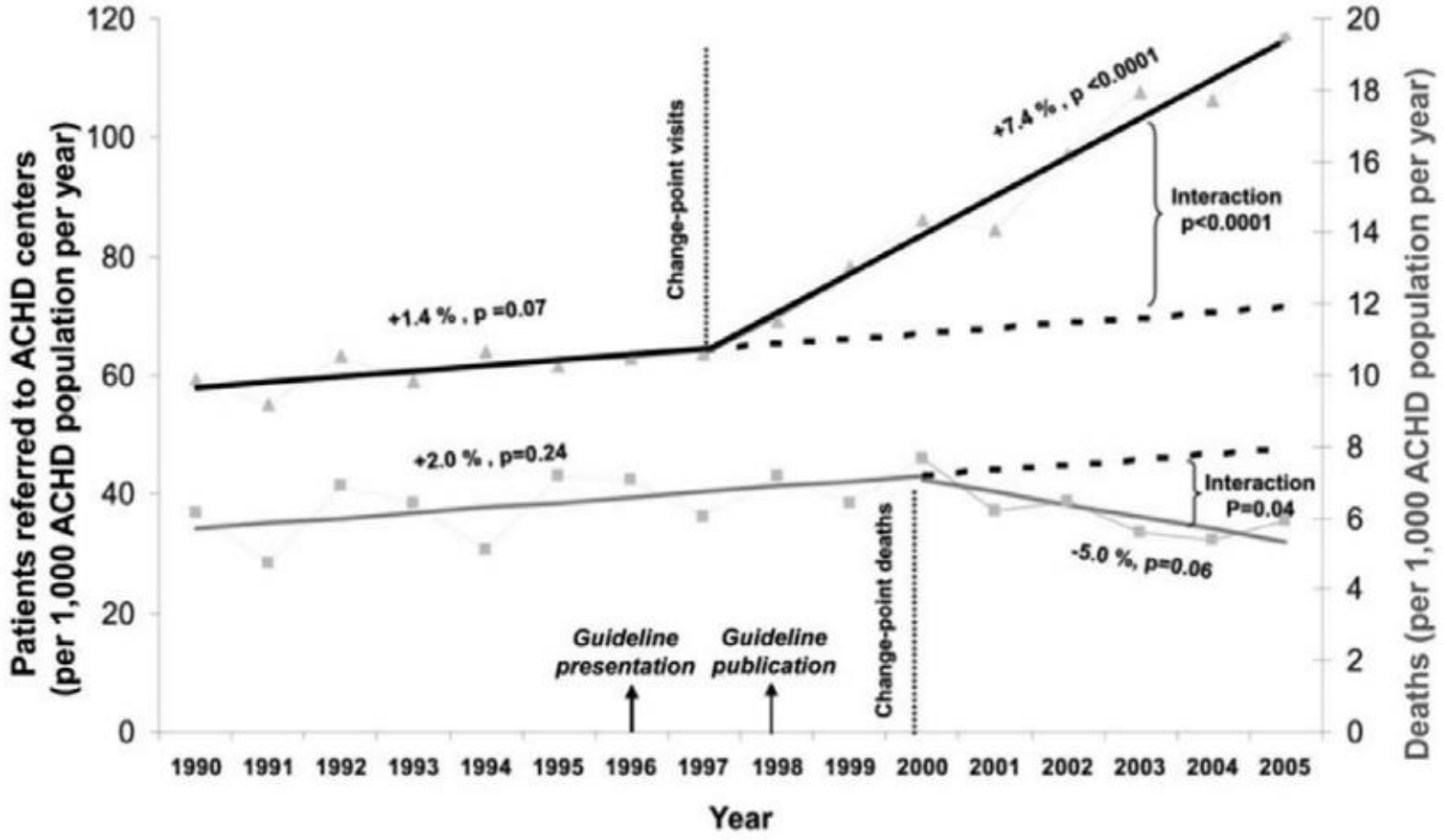
Figure 1 Number of patients ≥60 years of age under follow-up. (*A*) Overview over the whole cohort. (*B*) Relative number of patients stratified by the complexity of congenital heart defect (year 2000 is indexed as 100%). There was a 12-fold increase of patients with simple defects, and a six- to seven-fold increase in patients with moderate–severe complexity.

>6-fache Zunahme der Patienten >60 Jahre zwischen 2000-2012 (Royal Brompton Hospital, London)

> 12-fache Zunahme der Patienten mit einfachen Defekten. **6-7-fache Zunahme** der komplexen Defekte

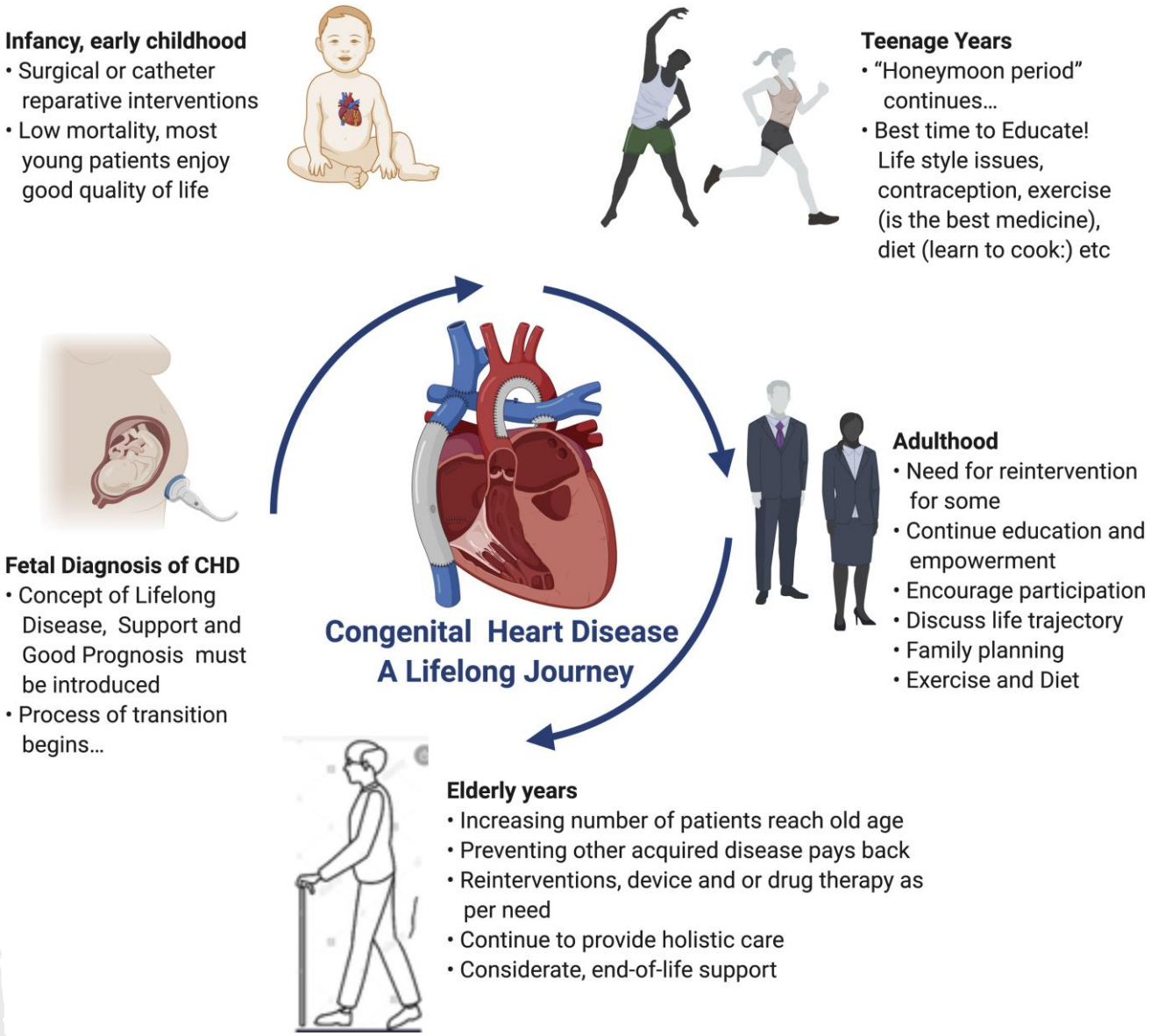
Tutarel et al. European Heart Journal (2014) 35, 725–732

Spezialisierte Betreuung verbessert das Überleben



Mylotte et al. Circulation. 2014;129:1804-1812

Lebenszyklus eines Menschen mit kongenitaler Herzkrankheit



Brida, Gatzoulis *JACC Case Rep.* 2021;3:353-355

“Out of the blue and into the pink. Is it so rosy for the cardiologist?”

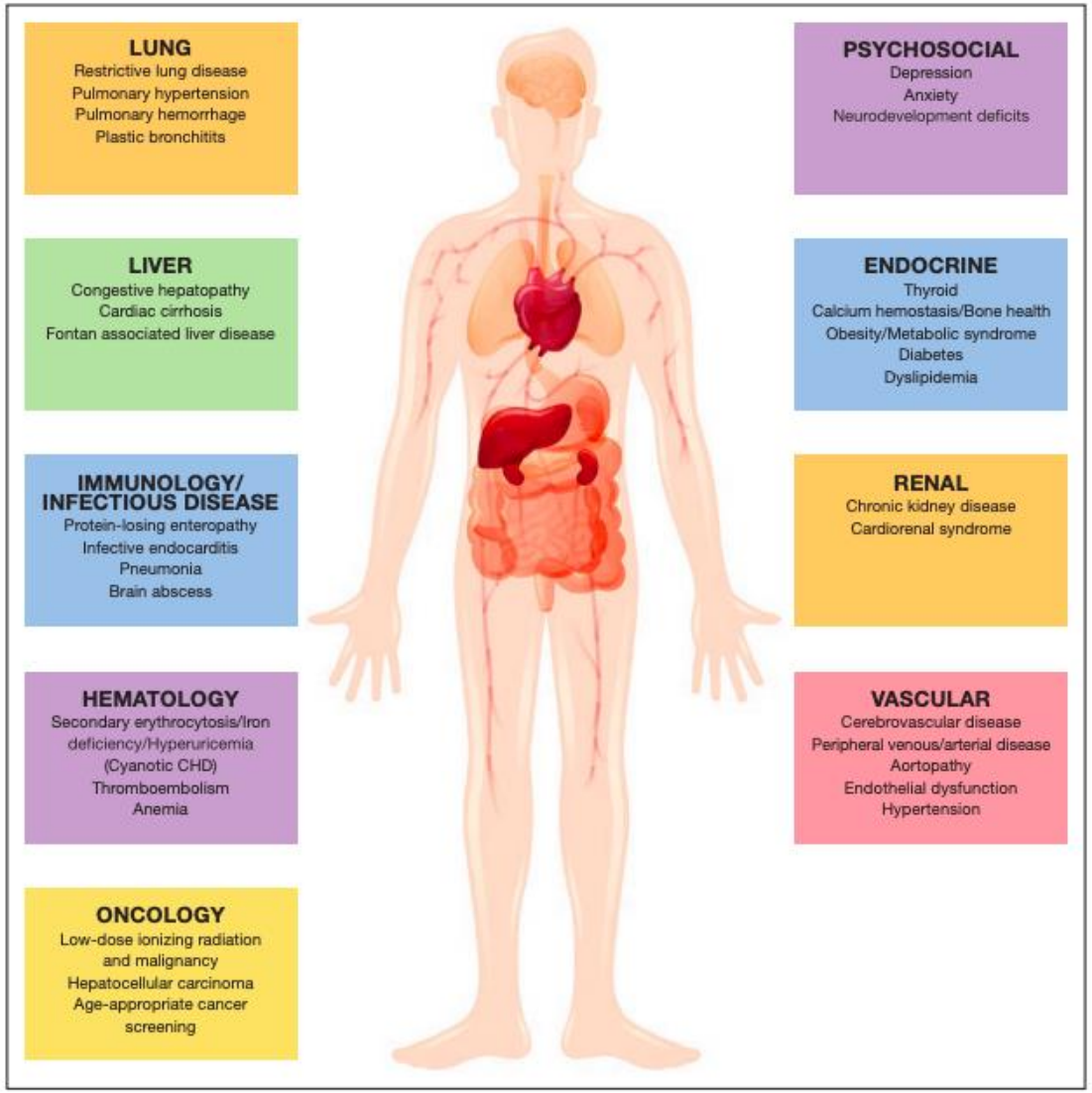
John Keith Lecture in 1988

Jane Somerville, London

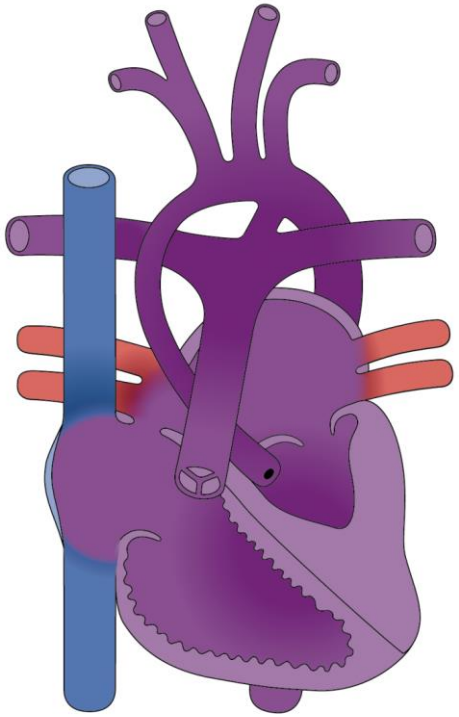
Patienten sind nicht geheilt!

Kardiale und extrakardiale Komplikationen

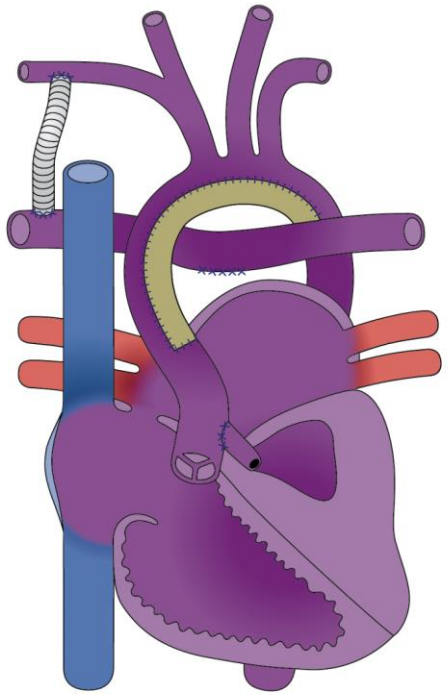
- Herzinsuffizienz
- Herzrhythmusstörungen
- Endokarditis



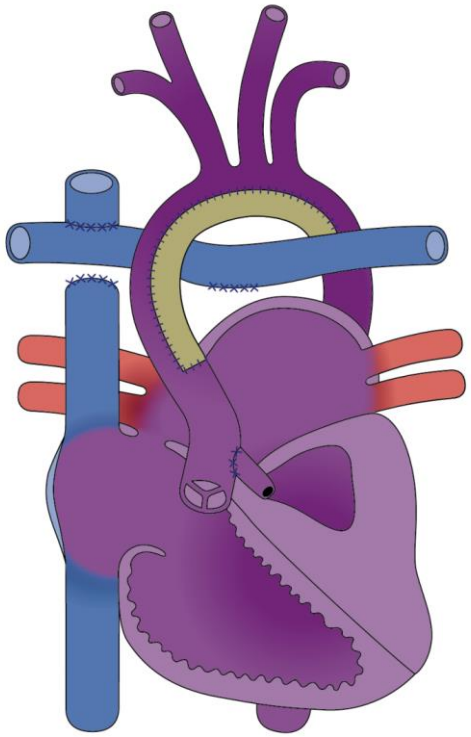
F.S., geb. 1999 - Hypoplastisches Linksherz-Syndrom



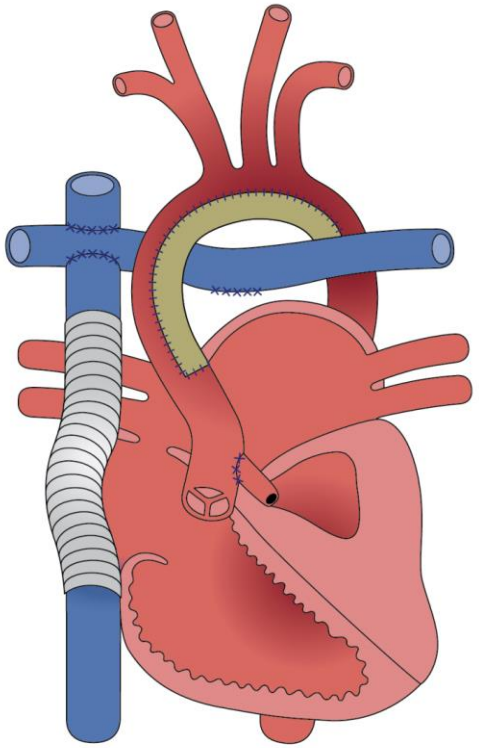
HLHS



Norwood I
3 Tage



Norwood II
5 Monate



Fontan
18 Monate

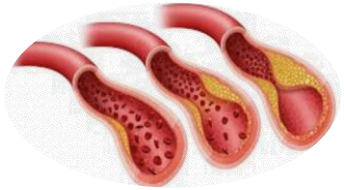
Interventionelle Eingriffe

12 Monate	19 Monate	3 Jahre	10 Jahre	14 Jahre	15 Jahre	20 Jahre
Coiling von aorto-pulmonalen Kollateralen	Lyse und Ballondilata-tion bei thrombotisch-em RCA Verschluss	Verschluss Fontan-Fenestrier-ung	Verschluss veno-venöser Kollateralen	Frustraner Rekanalisa-tionsversuch verschlossene VCI	Frustraner Rekanalisa-tionsversuch verschlossene VCI	Endovaskuläre Rekanalisation VCI

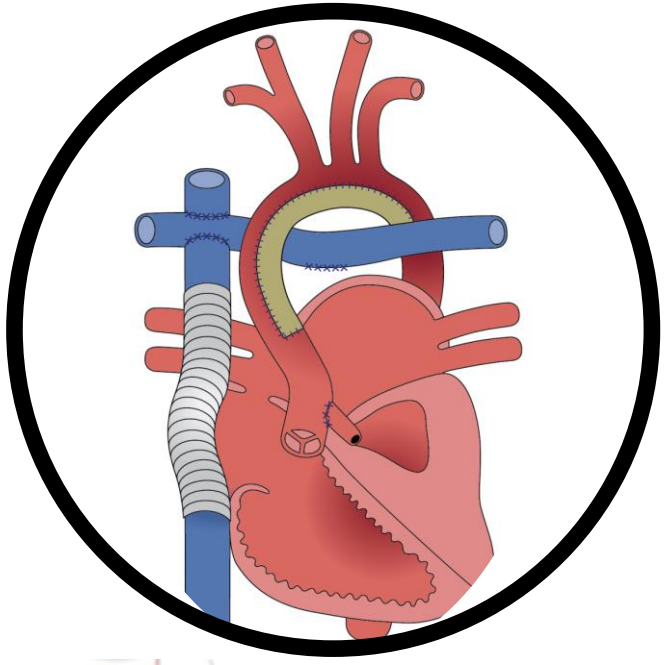
Depression, Angststörung

Mediainfarkt

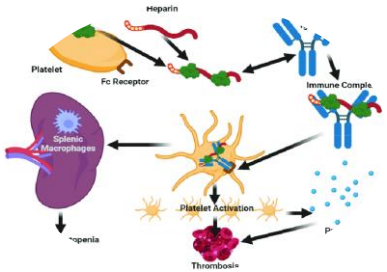
Vorhofflimmern



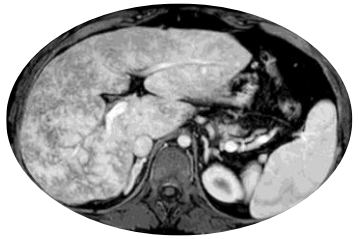
Thrombotischer RCA-Verschluss



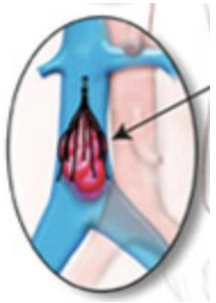
Pleuraergüsse



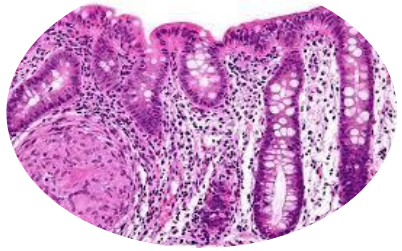
Heparin-induzierte Thrombopenie



Fontan-assoziierte Lebererkrankung



Thrombotischer Verschluss VCI



Eiweiss-verlierende Enteropathie

Soziales

- Abschluss einer Sonderschule
- IV-gestützte Lehre zum Bürofachmann
- 50% Arbeit als Bürofachmann bei einem Warenhaus
- IV-Rente und Ergänzungsleistungen

Fontan failure

Wiederholte Hospitalisa-tionen

Advance care planning

23 Jahre

End of life – Advance care planning

Small et al. Int J Cardiol Congenital Heart Dis 2020

Cause and circumstance of death.

Cause	N (%)
Circulatory failure	31 (36)
Arrhythmia/sudden	19 (22)
Infectious (incl. sepsis/endocarditis)	8 (9)
Hemorrhage	3 (3)
Pulmonary embolism	0 (0)
Stroke/neurologic	8 (9)
Pneumonia	5 (6)
Cancer	3 (3)
Liver failure	0 (0)
Myocardial infarction	1 (1)
Aortic dissection	0 (0)
Unknown	8 (9)
Perioperative/Periprocedural	34 (40)

Familiäres Umfeld beim Tod

43% sind verheiratet oder haben einen Partner

30% haben mindestens ein Kind

66% haben einen lebenden Elternteil

Small et al. Int J Cardiol Congenital Heart Dis 2020

Advance care planing

Schwerzmann et al. *Eur Heart J* 2020;0,1–11

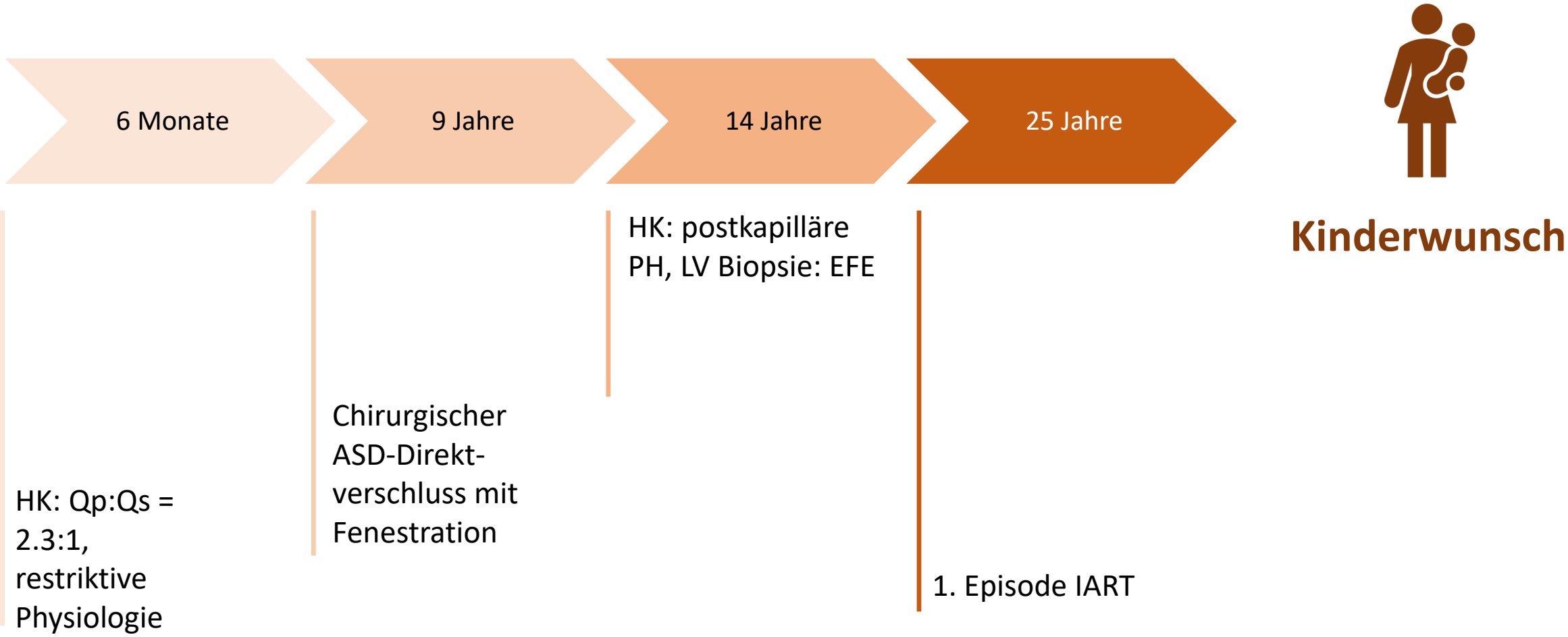
hat mutes discussions on
l that simplistically
ngenital heart
as success
s tend to
care
with their

"Hope is not just about medical outcomes. Rather than lingering in discomfort, adults with CHD may hope for a sudden death, for effective comfort measures, and for emotional, spiritual, and interpersonal support during the last chapters of their biography. "

Patient perspective

Patientin mit …

- Bikuspide Aortenklappe
- Leichte Hypoplasie des linken Ventrikels mit Non-compaction
- Hypoplastischer Aortenbogen
- Vorhofseptumdefekt vom Sekundumtyp


6 Monate
9 Jahre
14 Jahre
25 Jahre
Kinderwunsch
HK: Qp:Qs = 2.3:1, restriktive Physiologie
Chirurgischer ASD-Direkt-verschluss mit Fenestration
HK: postkapilläre PH, LV Biopsie: EFE
1. Episode IART

“[I was] worried about going into heart failure, and then how that would impact my life afterwards, like, would I be able to take care of my baby? How would I work? How would I support myself and my, now, child, or am I going to die?

Steiner et al. *Int J Cardiol Congenit Heart* Dis 2022

Beratung!

Preconception

- Contraception advice
- Optimize medical status
- Medication adjustment
- Risk assessment:
  mWHO
  CARPREG II
  ZAHARA

Pregnancy

- Team-based care with patient
- Serial monitoring
- Delivery planning balancing maternal/ fetal risks

Labor/Delivery

- Mode: Vaginal delivery usually preferred
- Regional anesthesia
- Monitoring: consider pulse oximetry, telemetry if indicated

Postpartum

- Monitoring: minimum 48 hours
- Assess and treat cardiovascular complications
- Patient counseling on symptoms of complications

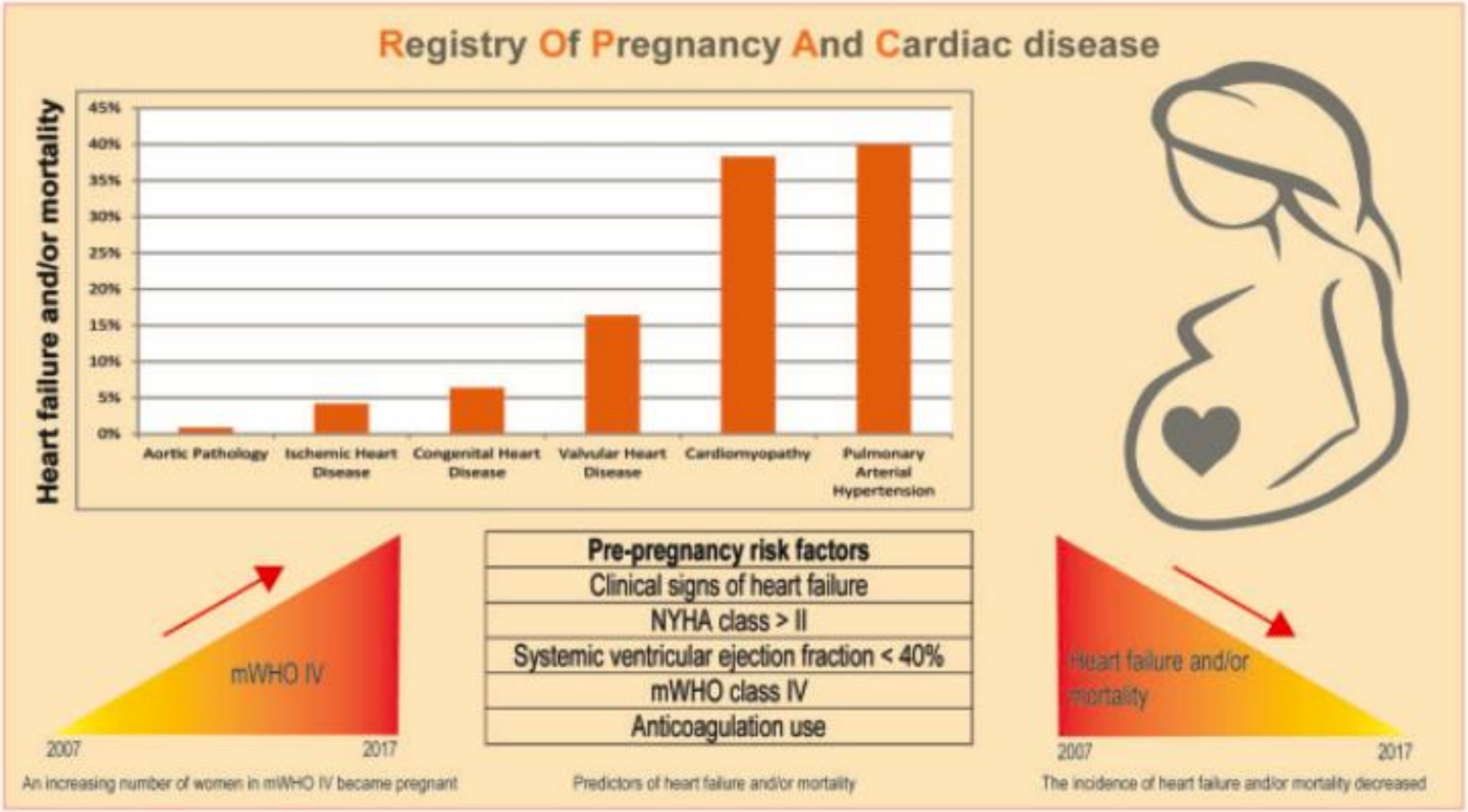
Fourth Trimester

- 3-7 days follow-up post-discharge
- Comprehensive evaluation within 6 weeks
- Consider addition of telehealth visits
- Contraception

Long-Term

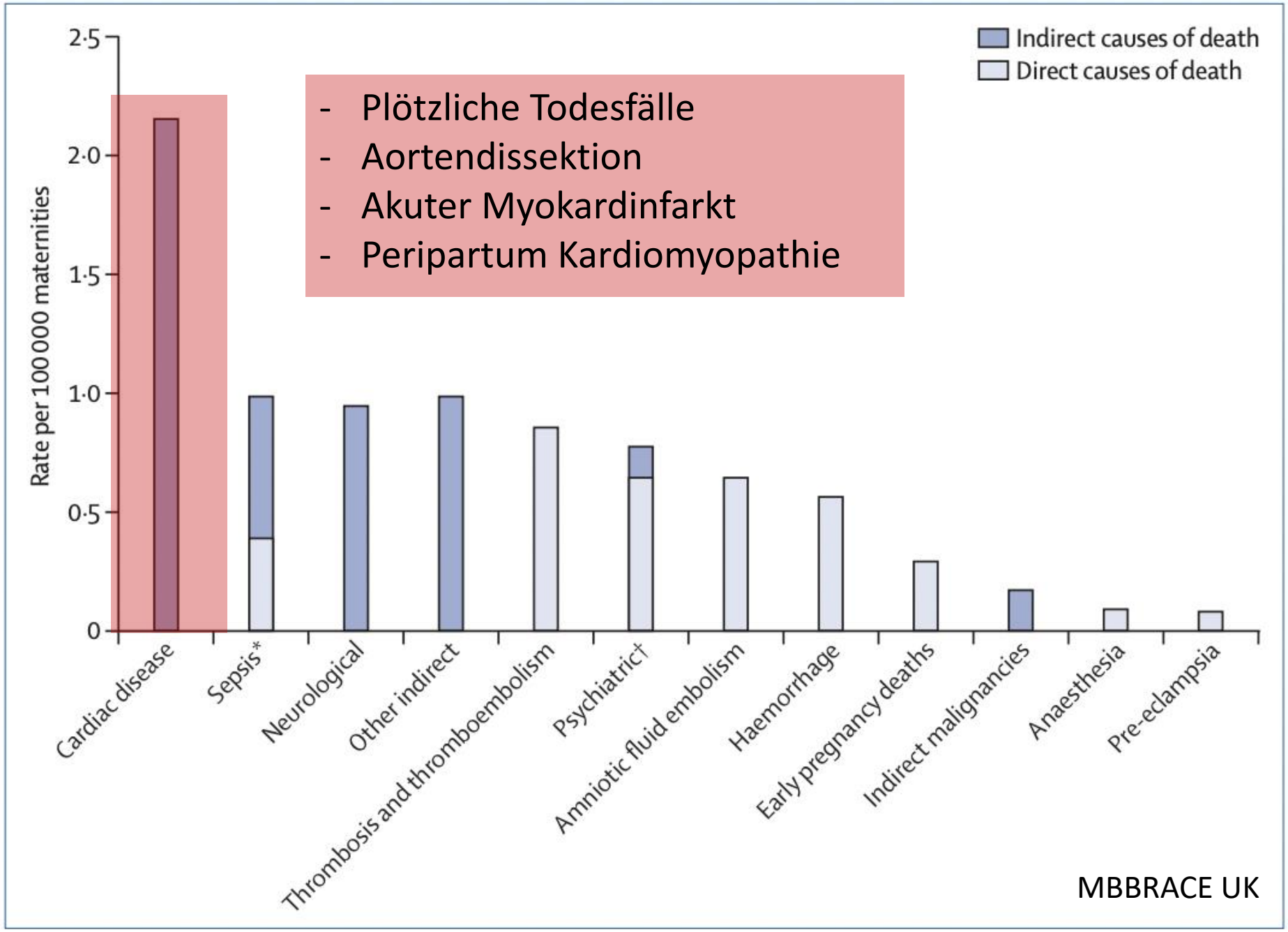
- Identify women with APO (preeclampsia and hypertensive disorders, gestational diabetes, preterm delivery, small for gestational age)
- CVD risk screening

Roos-Hesselink et al. *Eur Heart J* 2019



Roos-Hesselink et al. European Heart Journal (2019) 40, 3848–3855

Ursachen für maternale Mortalität während der Schwangerschaft
(in Grossbritannien)

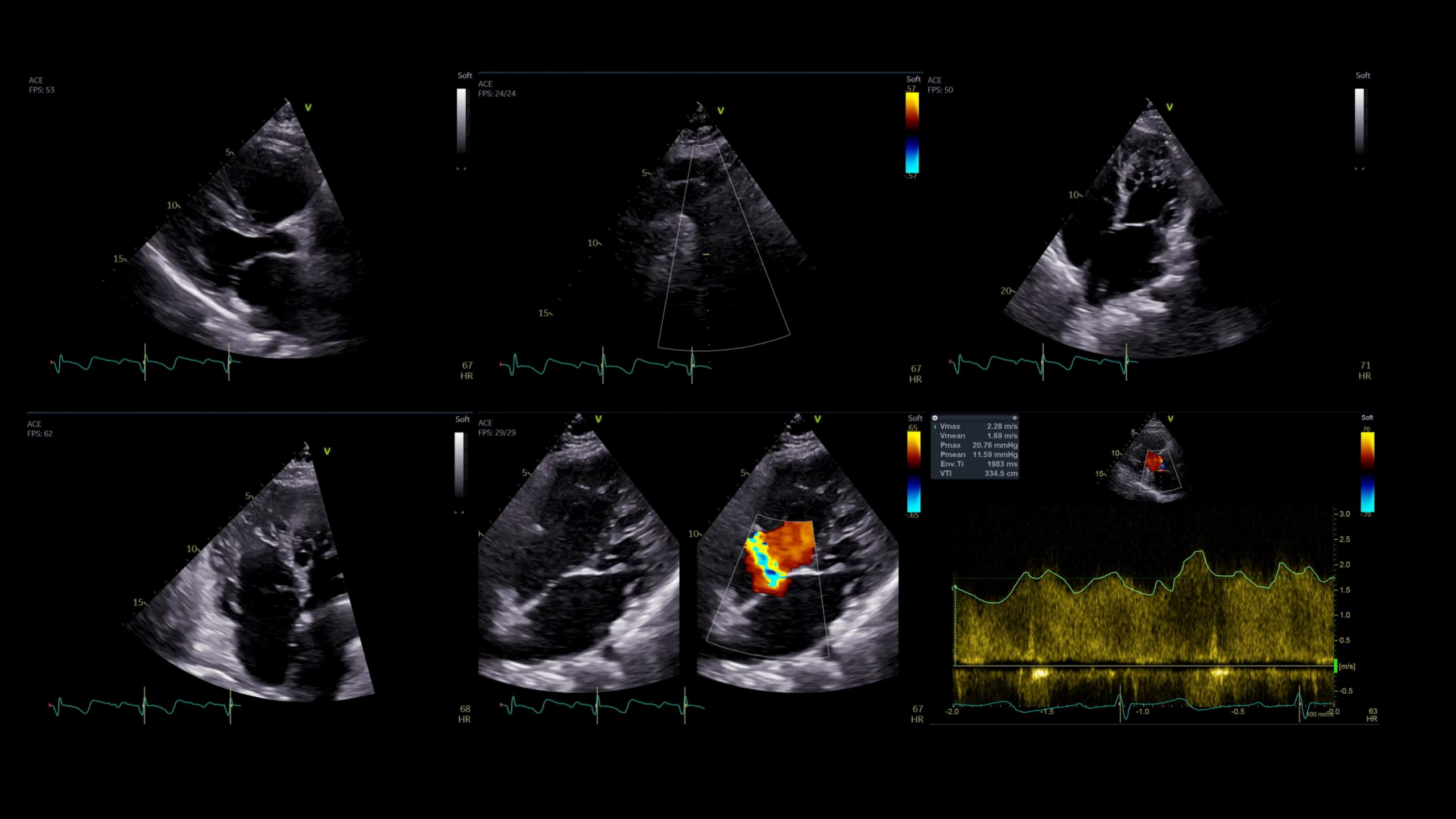


- Plötzliche Todesfälle
- Aortendissektion
- Akuter Myokardinfarkt
- Peripartum Kardiomyopathie

Zurück zu unserer Patientin…

Erweiterte Abklärung vor Schwangerschaft:

- Echo: Normale systolische biventrikuläre Funktion, restriktive Kardiopathie, sPAP 49mmHg, keine relevanten Klappenvitien, kont. Li-Re Shunt auf Vorhofebene
- Herz MRI: Grenzwertig kleiner LV mit normaler EF, dilatierte Vorhöfe, Shunt auf Vorhofebene (Qp:Qs = 2:1)
- Spiroergometrie: 136 Watt (94% Soll), VO2 max. 19.5 ml/min/kg (71% Soll), VE/VCO2 slope 28, SpO2 97 -> 98%
- Herzkatheter: mPAP 32mmHg, PCWP 22mmHg, PVR 0.9WU
- NT-proBNP: 332 ng/l


ACE
FPS: 53
Soft
67
HR
ACE
FPS: 24/24
Soft
57
-57
67
HR
ACE
FPS: 50
Soft
71
HR
ACE
FPS: 62
Soft
68
HR
ACE
FPS: 29/29
Soft
65
-65
67
HR
1 Vmax 2.28 m/s
Vmean 1.69 m/s
Pmax 20.76 mmHg
Pmean 11.59 mmHg
Env.Ti 1983 ms
VTI 334.5 cm
Soft
70
-70
[m/s]
63
HR

Risikoeinschätzung Schwangerschaft

Mutter

- Hohes Risiko für Herzrhythmusstörungen
- Relevantes Risiko für Herzinsuffizienz
- Relevantes Risiko für Schwangerschaft-assoziierte Hypertonie / Präeklampsie
- Geringes Risiko für Tod

Kind

- Risiko für kongenitale Herzkrankrankung ca. 10%
- LV-Noncompaction – autosomal dominant
- IUGR, Frühgeburt

25 Jahre → SSW 20 + 7 → SSW 21 + 1 → SSW 26 → SSW 36+5

Schwangerschaft

Fetales Echo:
Hypoplastisches
Linksherz
Syndrom

Tachykardes
Vorhofflimmern,
EKV, Beginn
LMWH

Gestations-
diabetes

Elektive Sectio

26 Jahre … | 28 Jahre | 29 Jahre

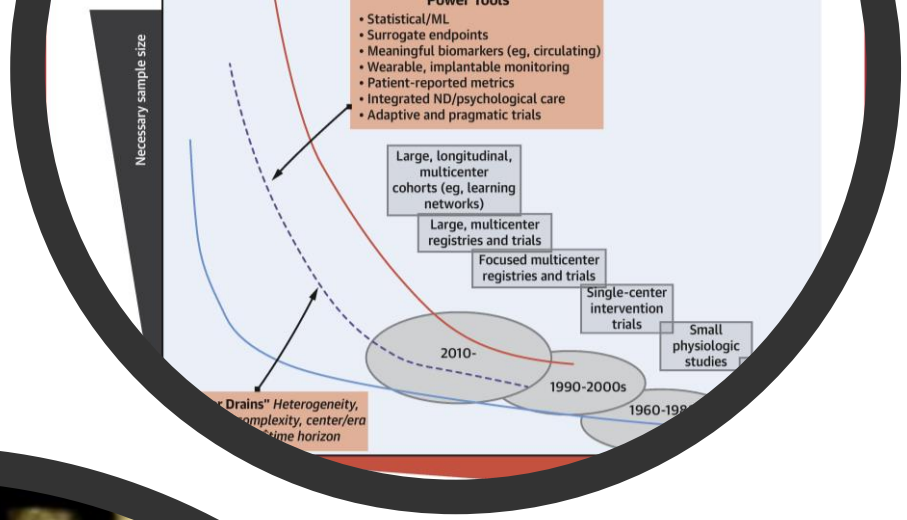
Rez. IART mit mind. 11x EKV

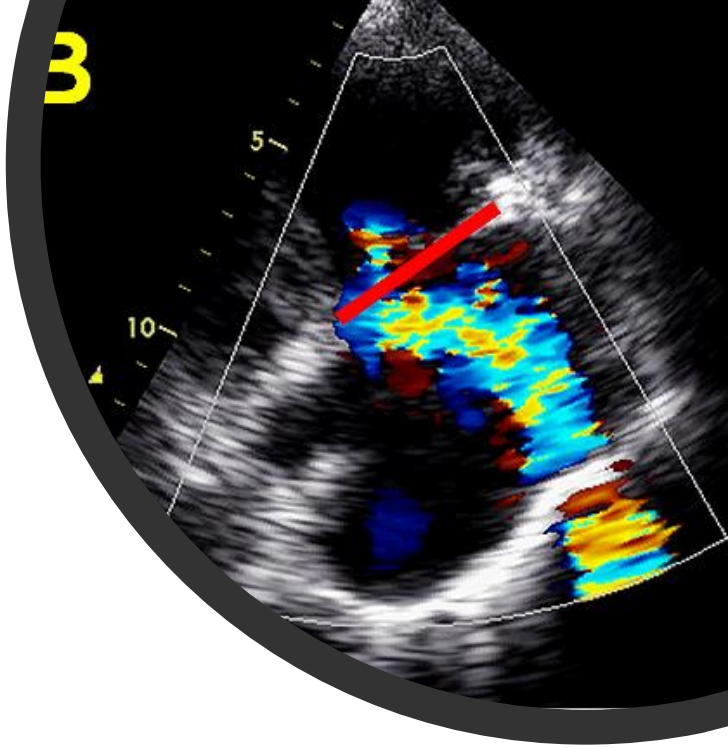
EPS / Ablation

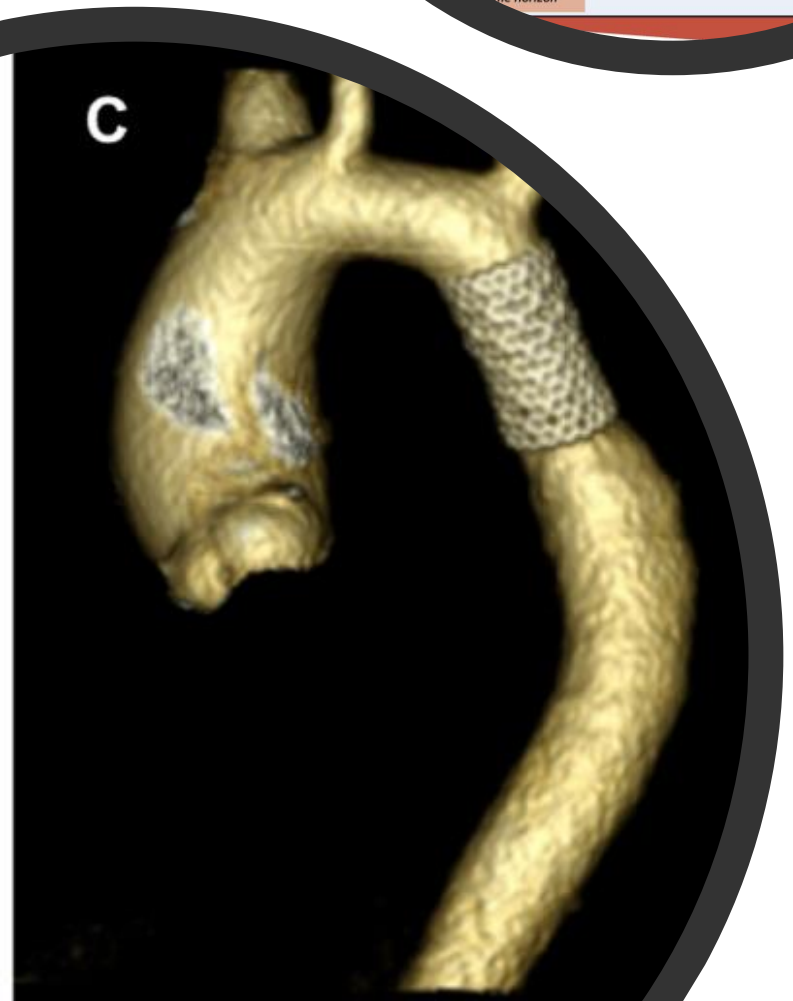
Intermitt. Amiodaron

Zusammenfassung

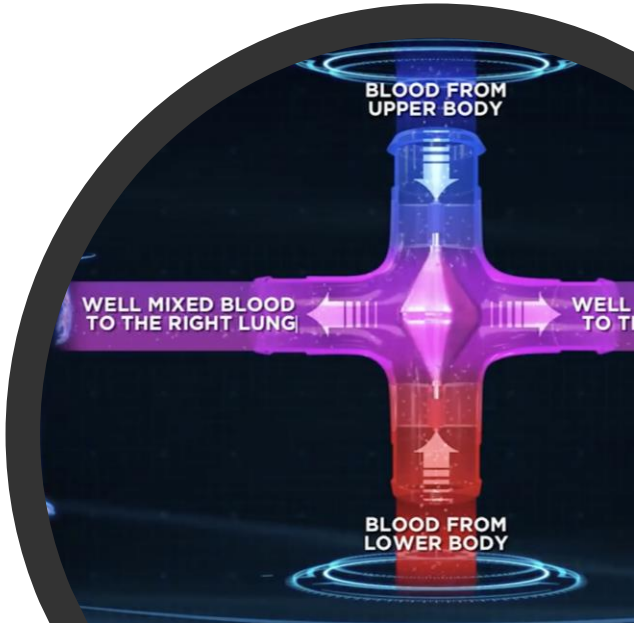
- Auf eine Phase relativer Stabilität folgt oft eine Phase der Unsicherheit
- Patientenperspektive ist zentral
- Frühzeitige Implementierung von advance care planing
- Interidisziplinarität ist entscheidend für den Erfolg
- Mangel an Evidenz verlangt ein professionelles Netz zum Erfahrungsaustausch


Power Tools
• Statistical/ML
• Surrogate endpoints
• Meaningful biomarkers (eg, circulating)
• Wearable, implantable monitoring
• Patient-reported metrics
• Integrated ND/psychological care
• Adaptive and pragmatic trials
Necessary sample size
Large, longitudinal, multicenter cohorts (eg, learning networks)
Large, multicenter registries and trials
Focused multicenter registries and trials
Single-center intervention trials
Small physiologic studies
2010-
1990-2000s
Drains" Heterogeneity,
omplexity, center/era
ime horizon


B
5
10


C

Ausblick


BLOOD FROM UPPER BODY
WELL MIXED BLOOD TO THE RIGHT LUNG
BLOOD FROM LOWER BODY

Vielen Dank für die Aufmerksamkeit

Dr. med. Mathias Possner

mathias.possner@kssg.ch
Oberarzt, Klinik für Kardiologie, Kantonsspital St. Gallen

Kantonsspital
St.Gallen