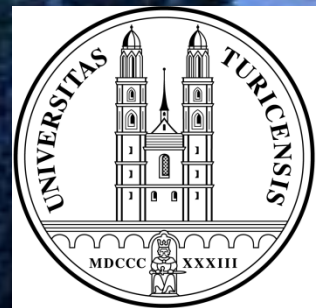




Matthias Greutmann, MD  
Adult Congenital Heart Disease Program  
University Hospital Zurich, Switzerland  
[matthias.greutmann@usz.ch](mailto:matthias.greutmann@usz.ch)



Why I



to be a  
GUCH  
doctor

Why I



to be a  
GUCH  
doctor



I agree with  
(almost)  
everything!



I am more  
liberal with  
rollercoasters

Why I



to be a  
GUCH  
doctor

# Because it is a huge success story!

- 1-3% of all life births have CHD
- 6/1000 life births: Complex CHD



**Survival without  
intervention is rare**



Tetralogy of Fallot



Transposition of  
the great arteries



Univentricular  
hearts

© Cuore Matto

*Hoffman, JACC, 2002*

*Loh, Sing Med J 1973; Moodie. AJC 1984; Liebman, Circ 1969*

# Natural History

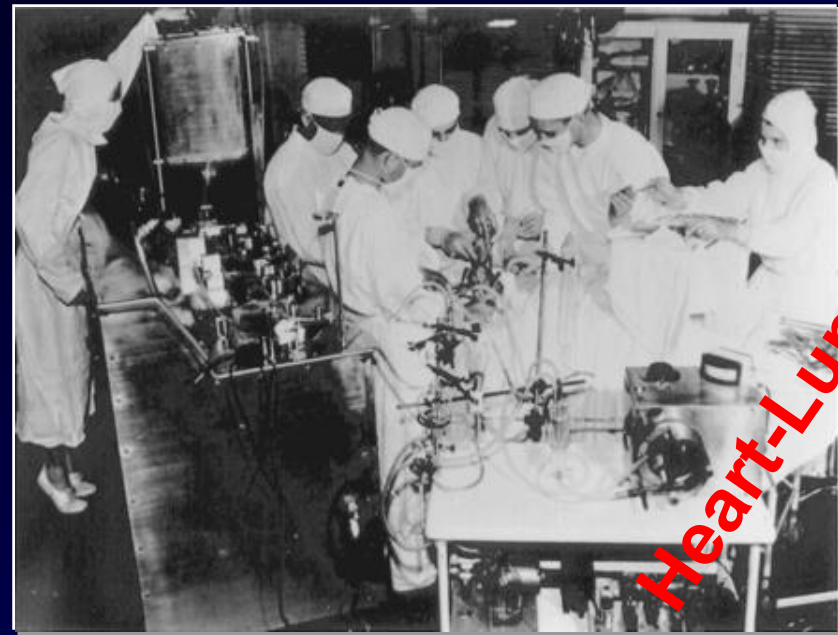
Chance of survival to adulthood with complex CHD



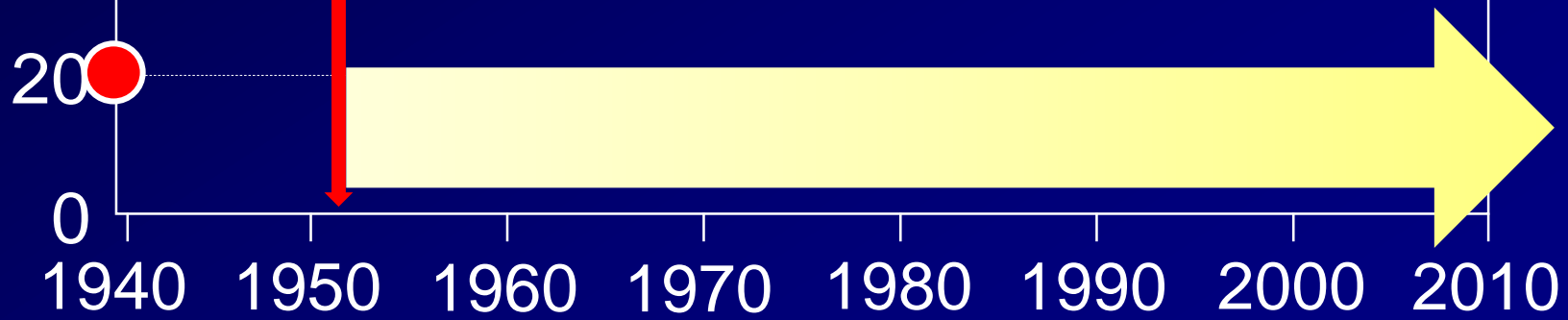


# Modified Natural History

Chance of survival to adulthood with complex CHD

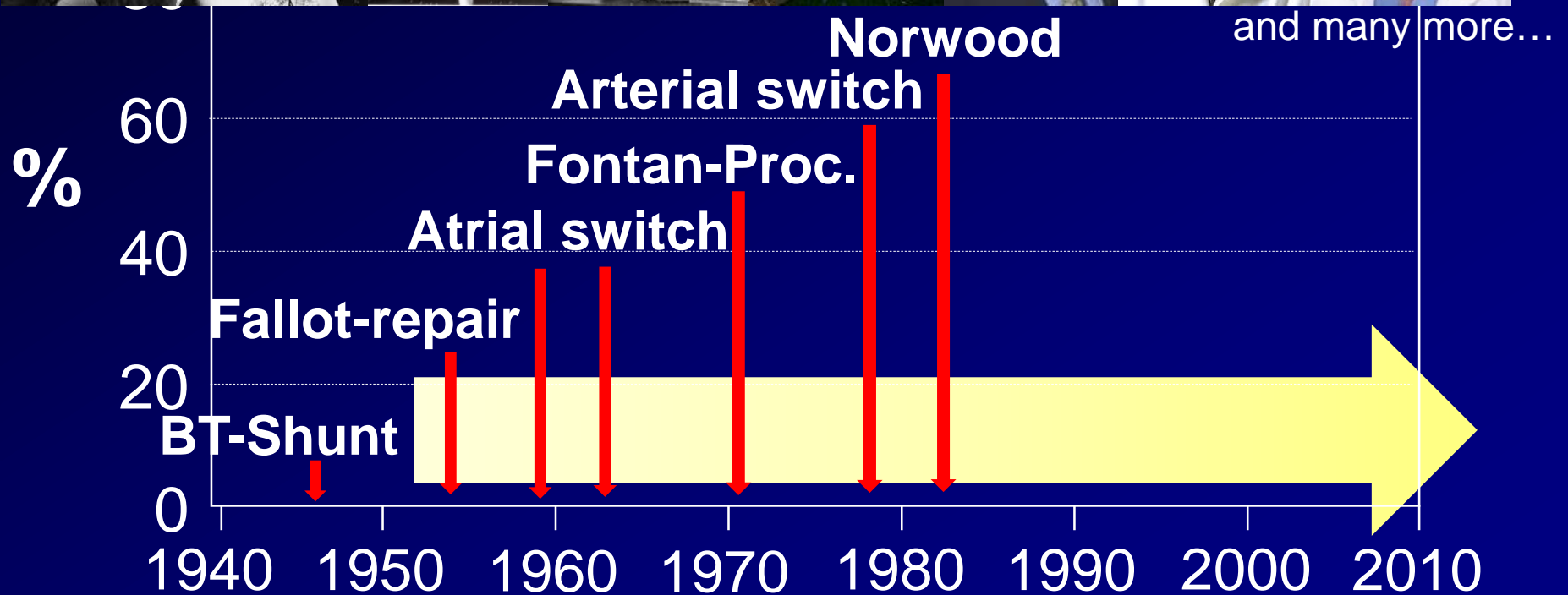
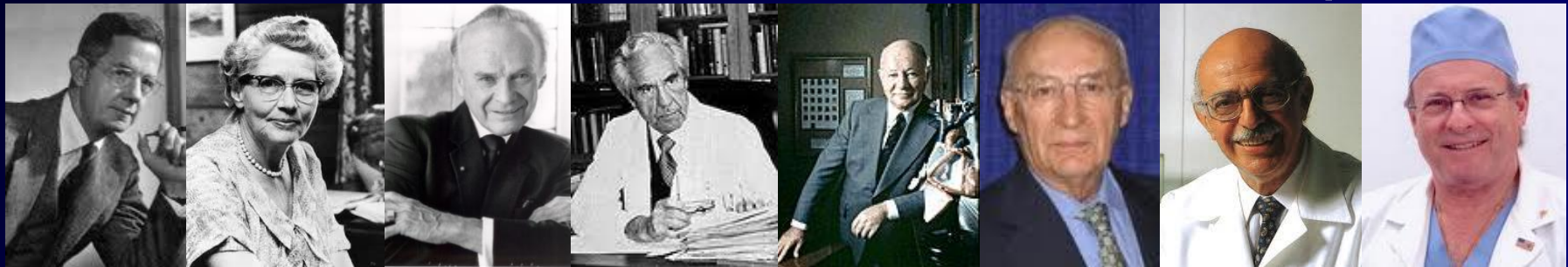


Heart-Lung-Machine



# Modified Natural History

Chance of survival to adulthood with complex CHD



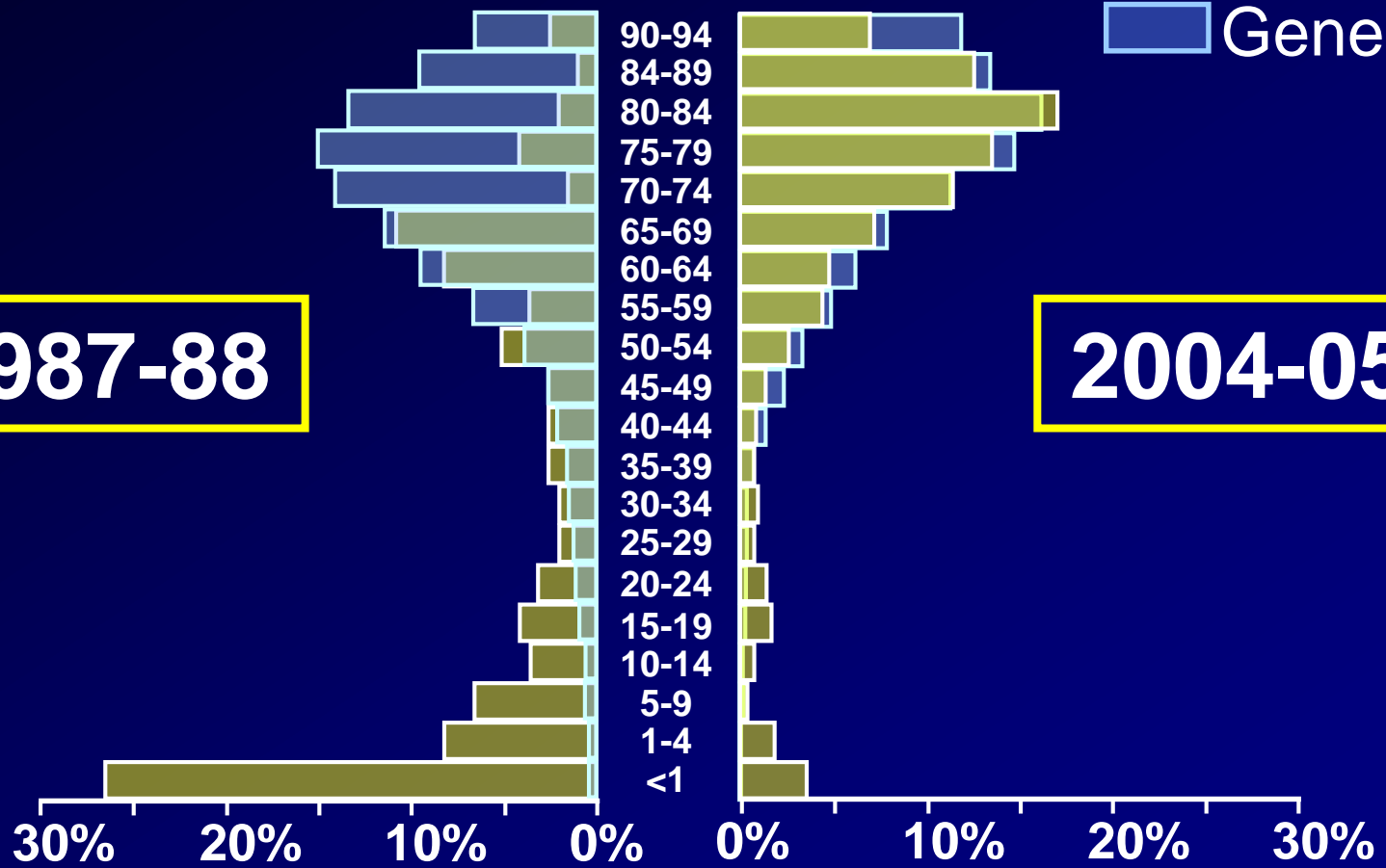
# Mortality Shift

Age at death (years)

CHD deaths  
General population

1987-88

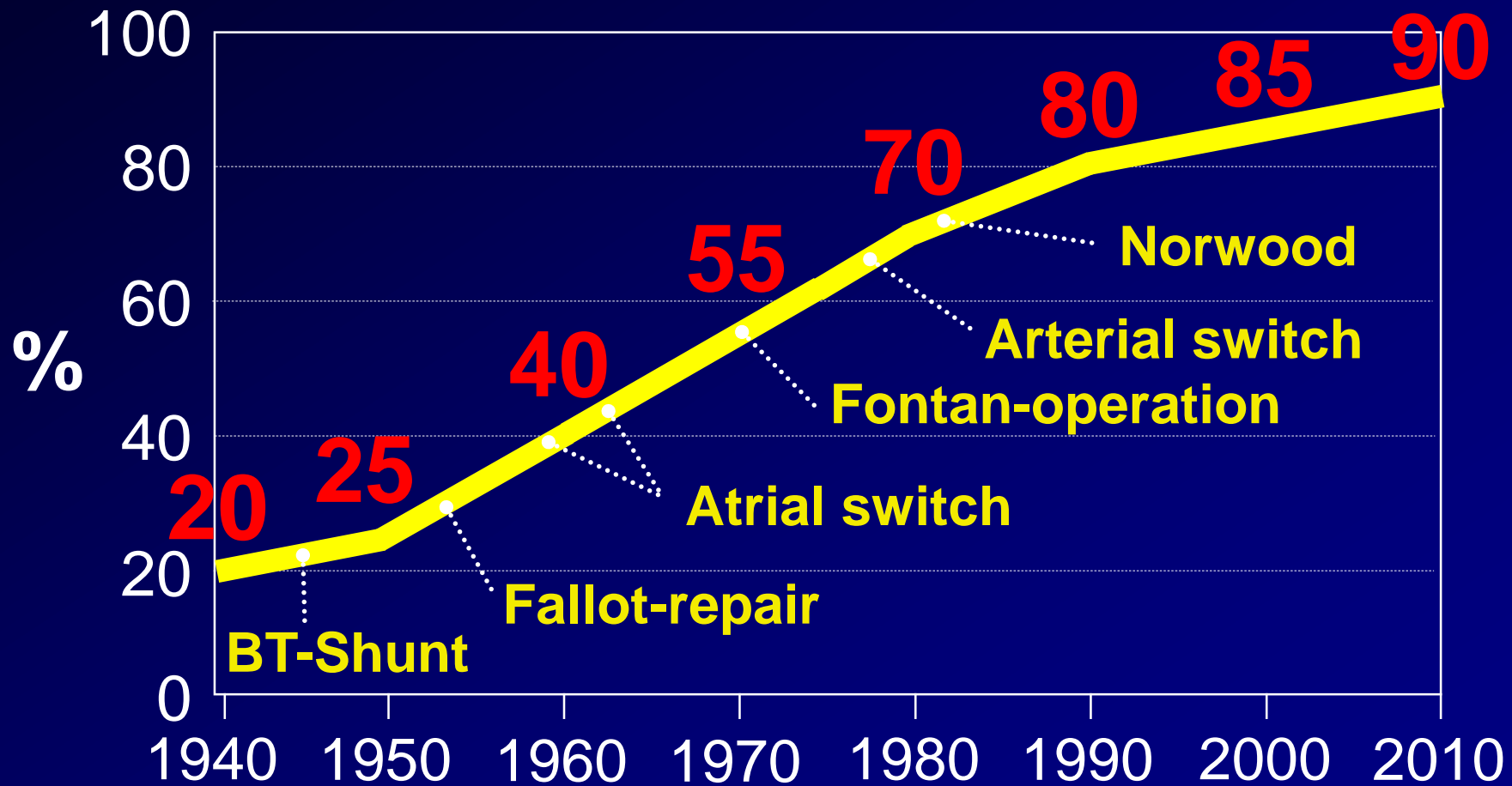
2004-05



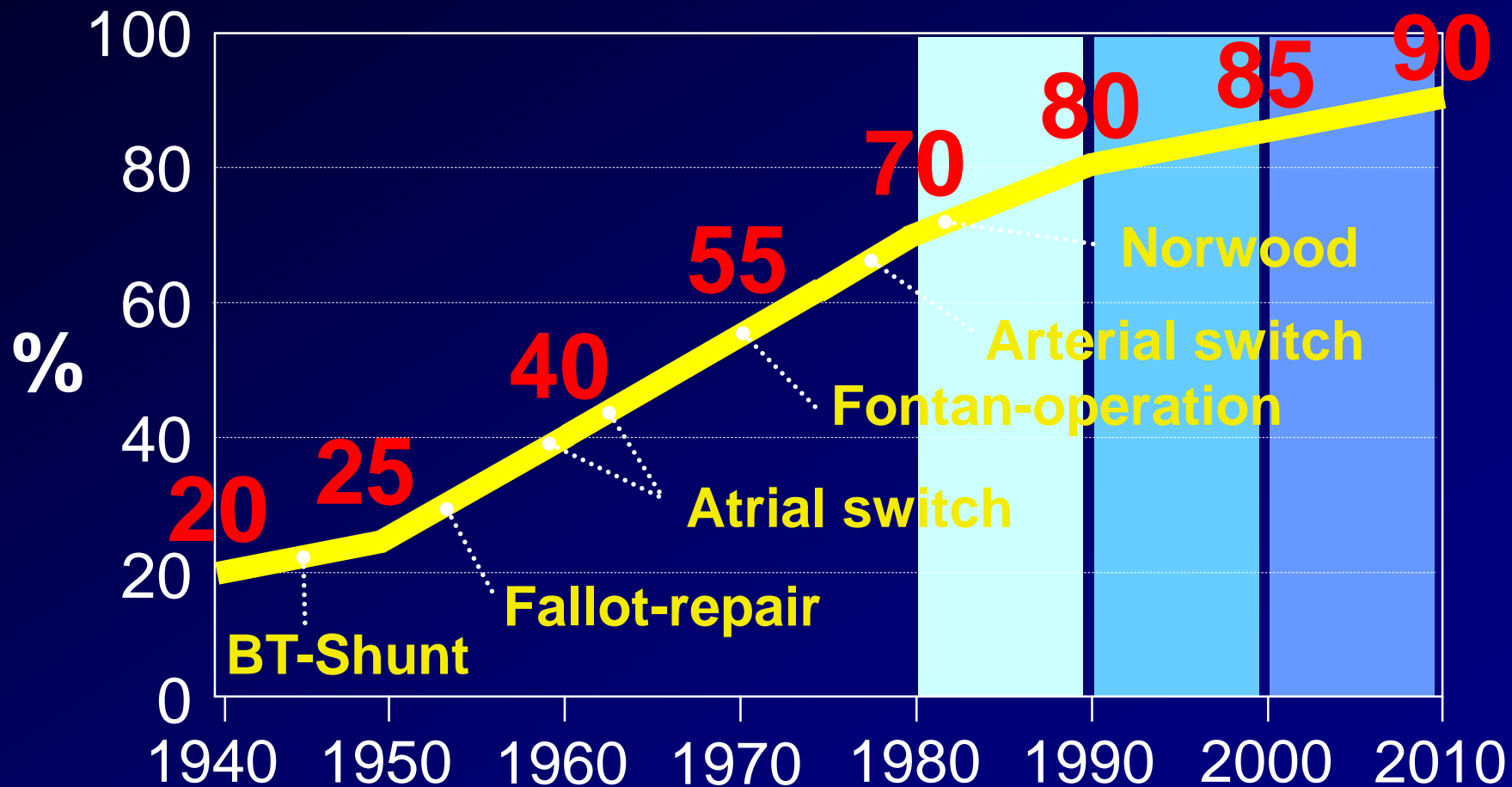
Proportion of all deaths

# Improved Survival

Chance of survival to adulthood with complex CHD



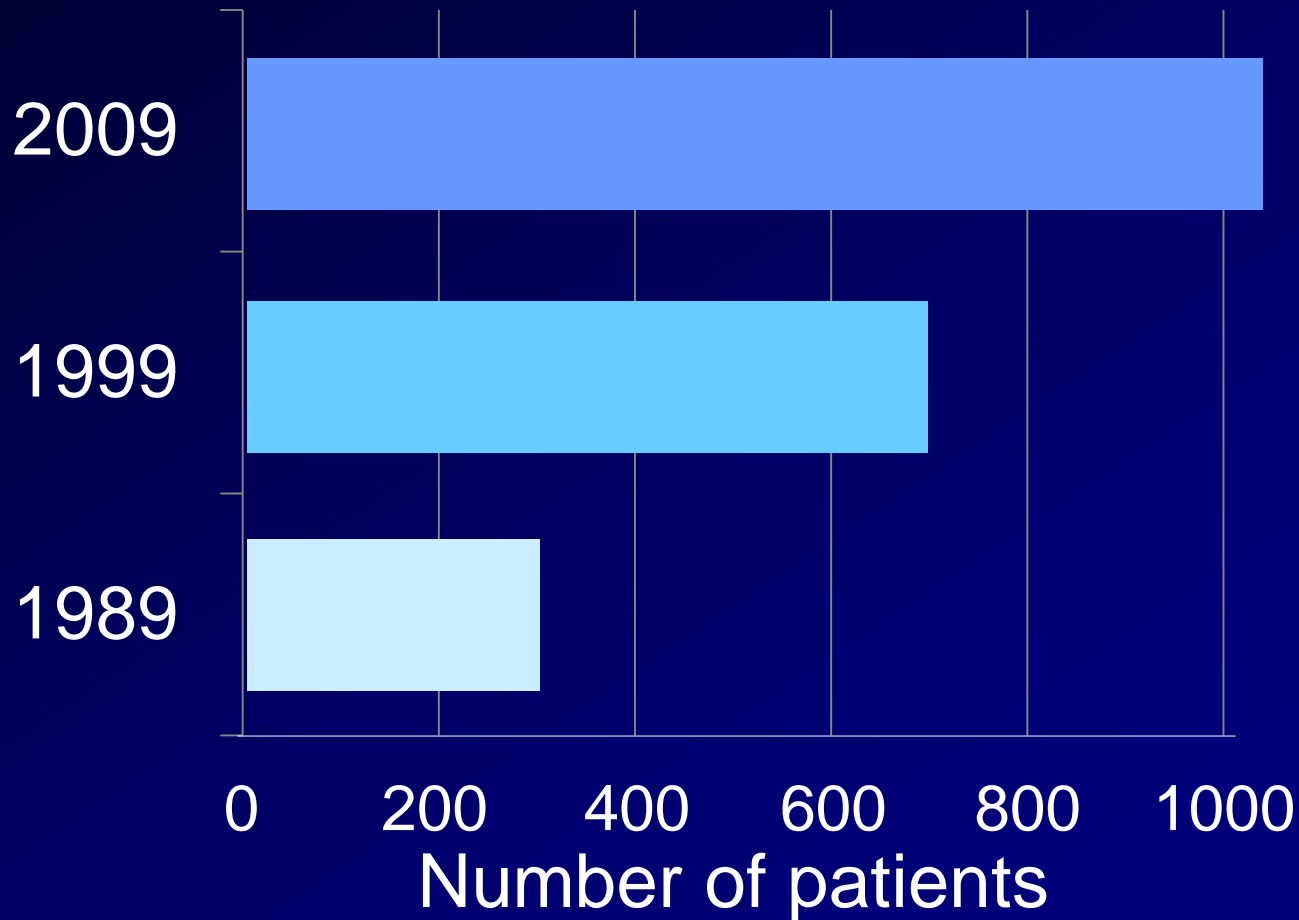
# Evolution of patient cohorts 1980-2010





# Adults with complex CHD

## 1980-2010



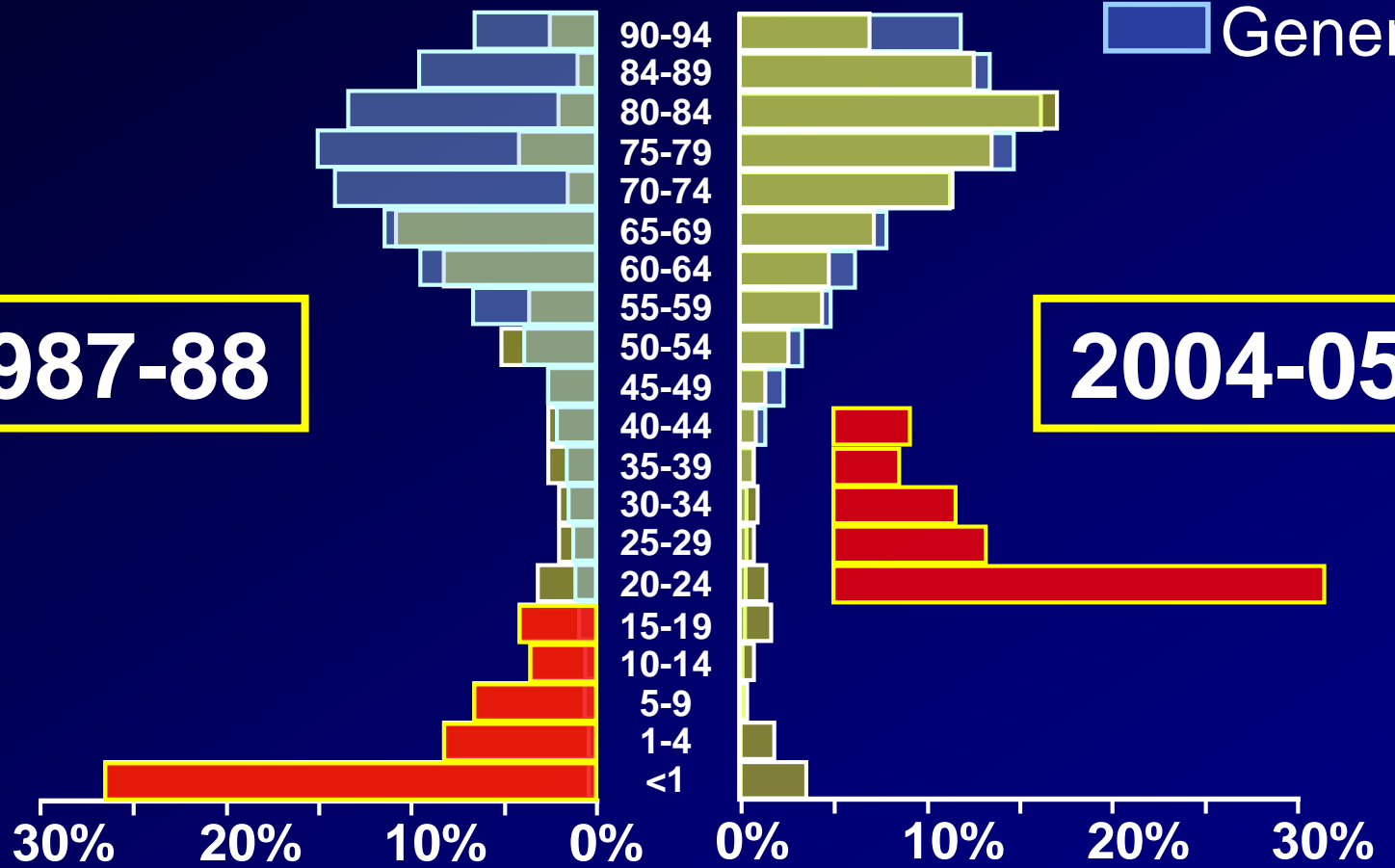
# Mortality Shift

Age at death (years)

CHD deaths  
General population

1987-88

2004-05



Proportion of all deaths

Volume 97, Number 1

January 1989

The Journal of THORACIC AND  
CARDIOVASCULAR SURGERY

J THORAC CARDIOVASC SURG 1989;97:1-9

Guest's Address

Do you have congenital heart defects?

, FACC, London, England

**No! (total correction)**



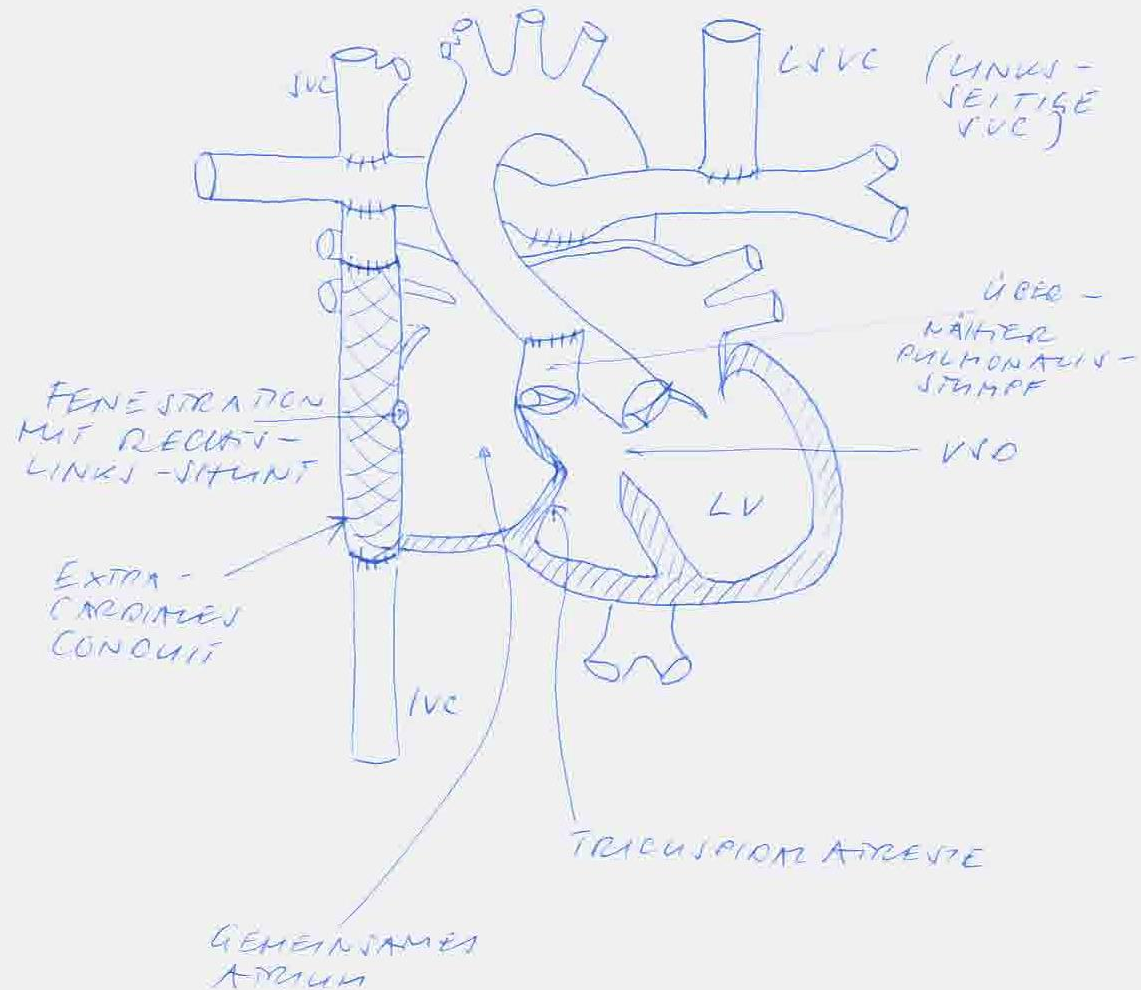
# Complex!



KARDIALE ANATOMIE

FRAU

02.04.1985





GREEK

DINARID

ROMAN

ARMENID

SYRID

ARABID



*Schievano, Radilogy, 2007*



GREEK

DINARID

ROMAN

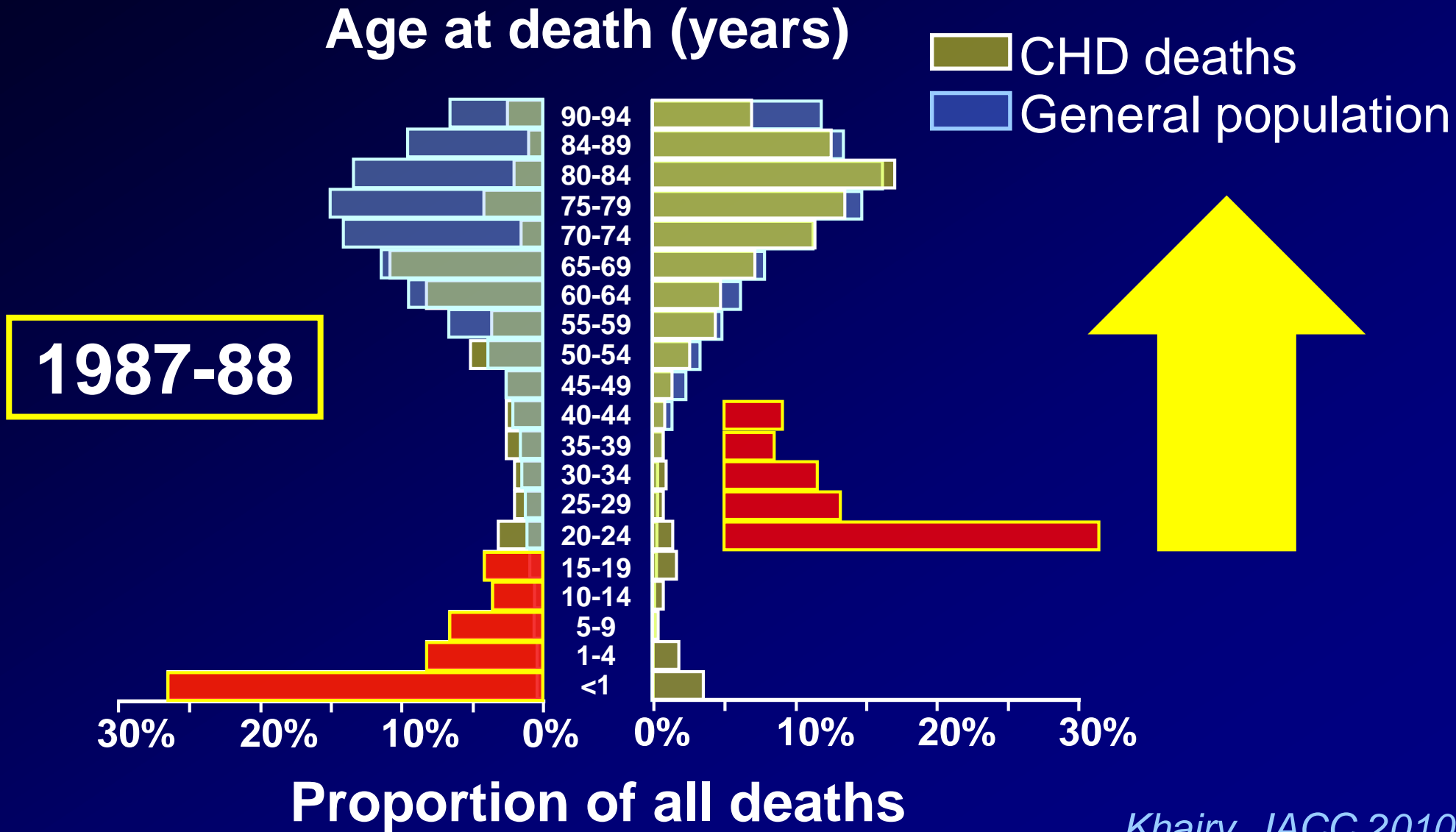
ARMENID

SYRID

ARABID



# Continue the success story





**Cardiac anesthesia**  
**Obstetrics**  
**Contraception**  
**Psychiatry**  
**Hematology**  
**Gastroenterology**  
**Pulmonary hypertension**  
...

**MRI**



**CUORE MATTO**

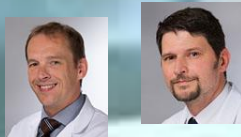
Vereinigung für Jugendliche und Erwachsene  
mit angeborenem Herzfehler

**GUCH  
Specialists**

**Fellow**

**Nurses**

**Surgeon**



**Pediatric  
cardiology**

**Echocardiography**  
**Interventional cardiology**  
**Electrophysiology**  
**Heart failure**





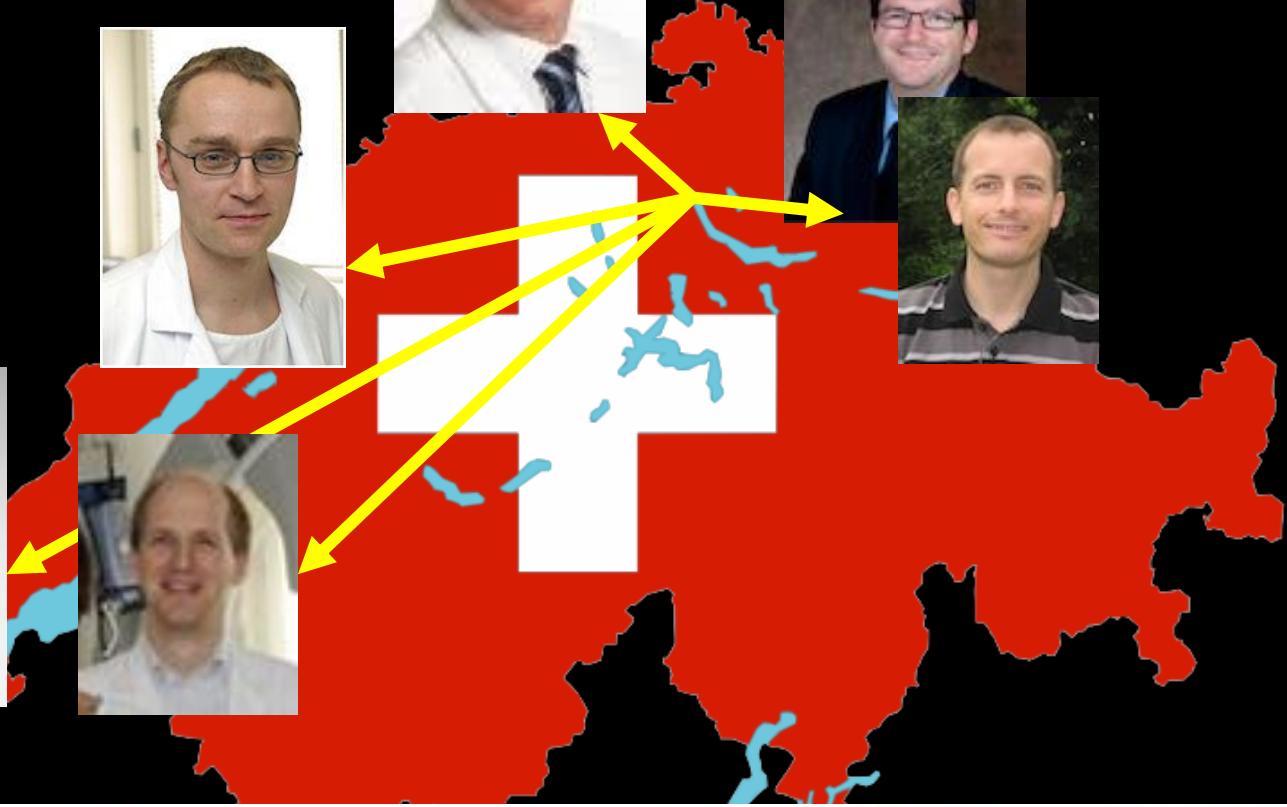
university

Frühjahrssemester 2013

Klinik für Kardiologie

# ANGEBORENE HERZFEHLER

## Inter-Universitäre Fallbesprechungen





UniversitätsSpital  
Zürich



Universitätsspital  
Basel

INSELSPITAL

UNIVERSITÄTSSPITAL BERN  
HOPITAL UNIVERSITAIRE DE BERN  
BERN UNIVERSITY HOSPITAL

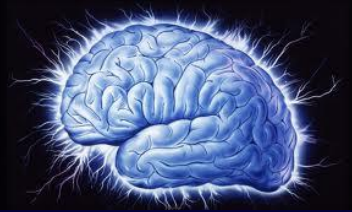


Centre hospitalier  
universitaire vaudois

HUG



Hôpitaux Universitaires de Genève



Why I

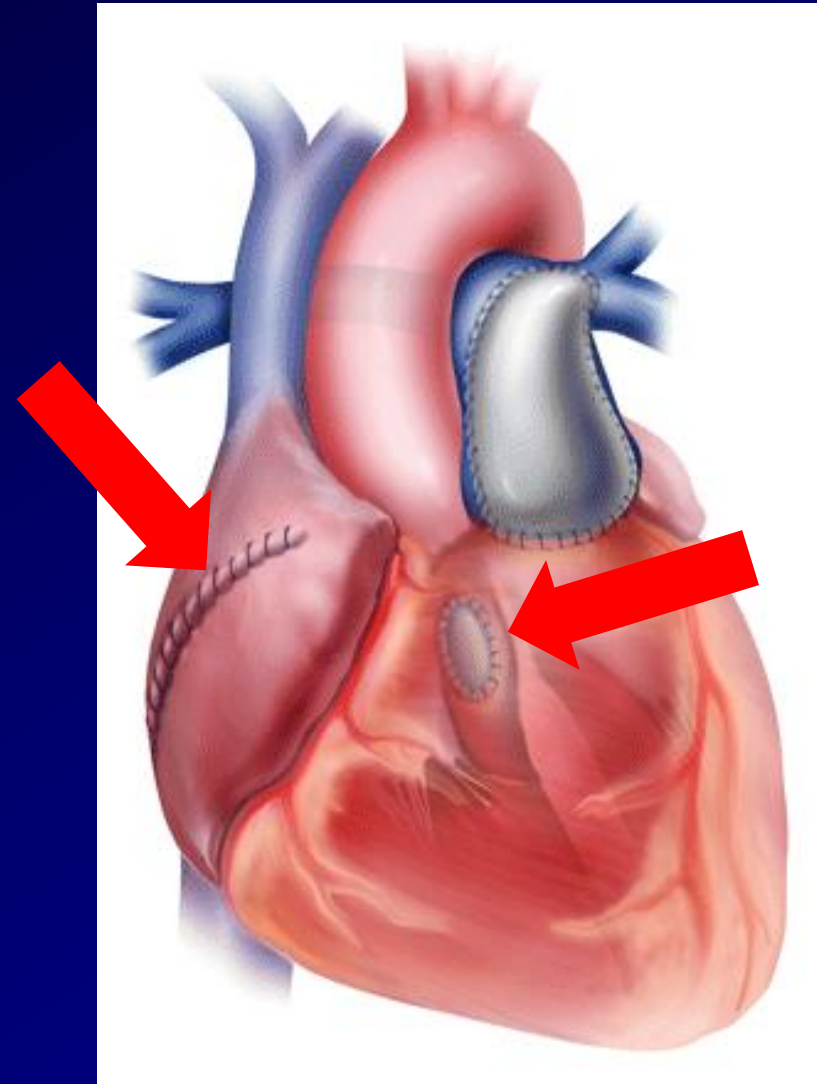


to be a  
GUCH  
doctor

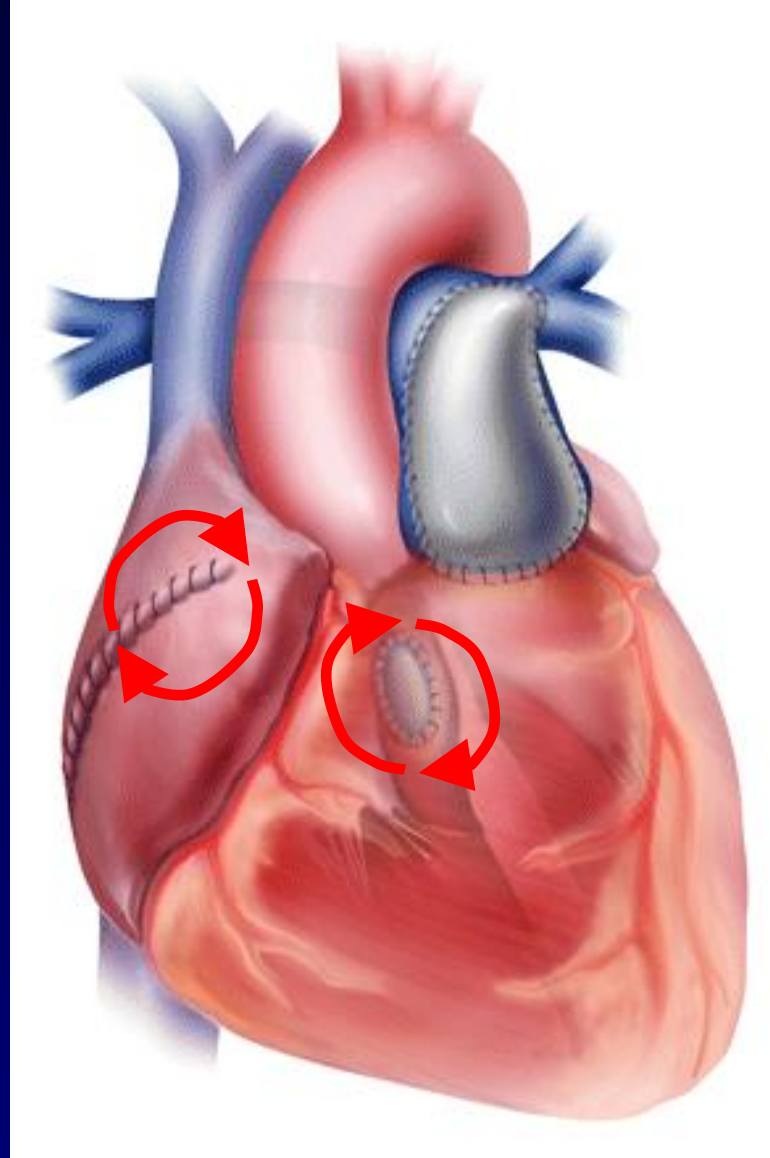
# Scars...



# Scars all over...



# Scars all over...



# Arrhythmias

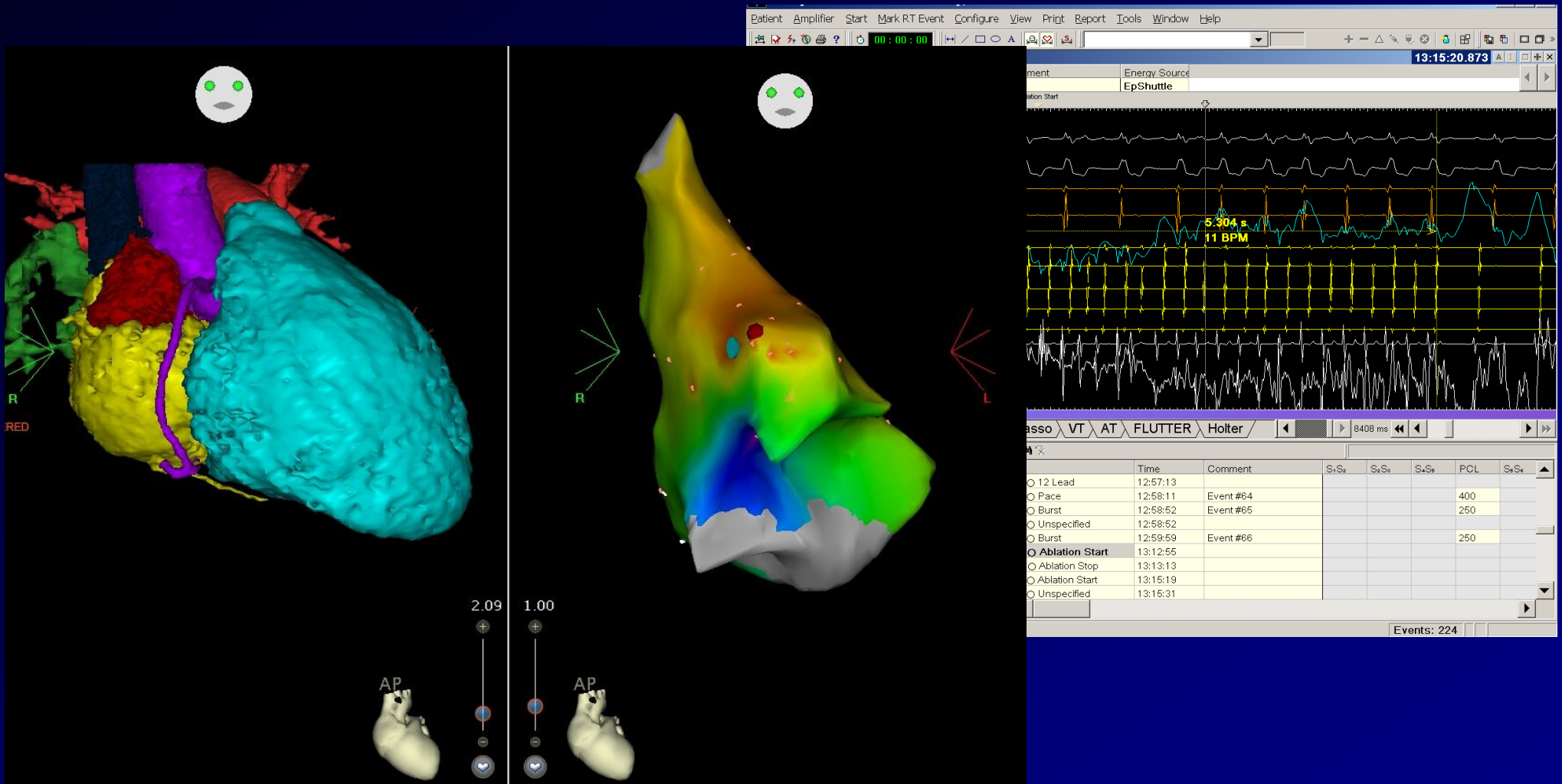




# Arrhythmias



We need to  
improve therapies!

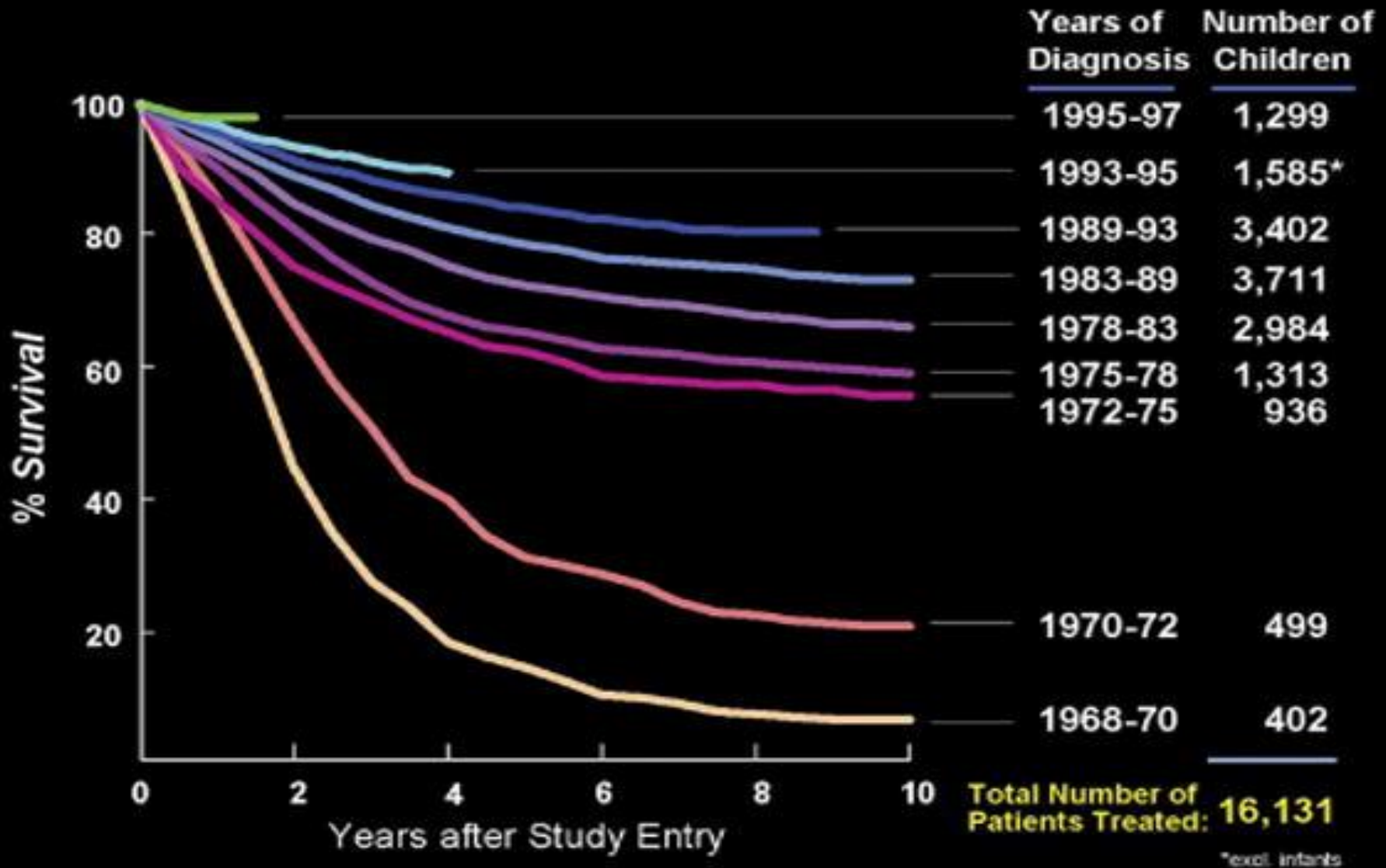


Courtesy of Laurent Haegeli

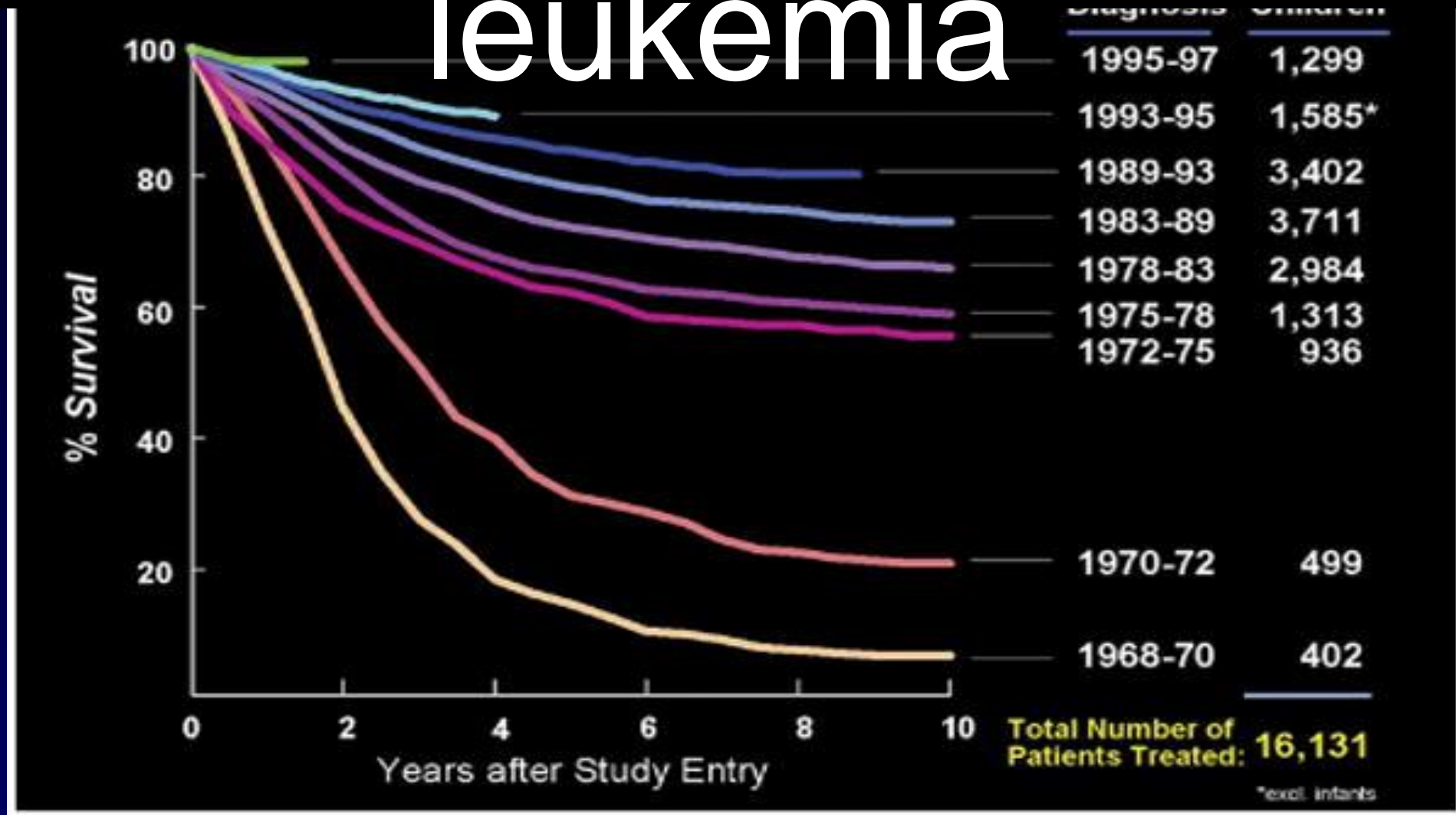
# Remote navigation



We need  
you!



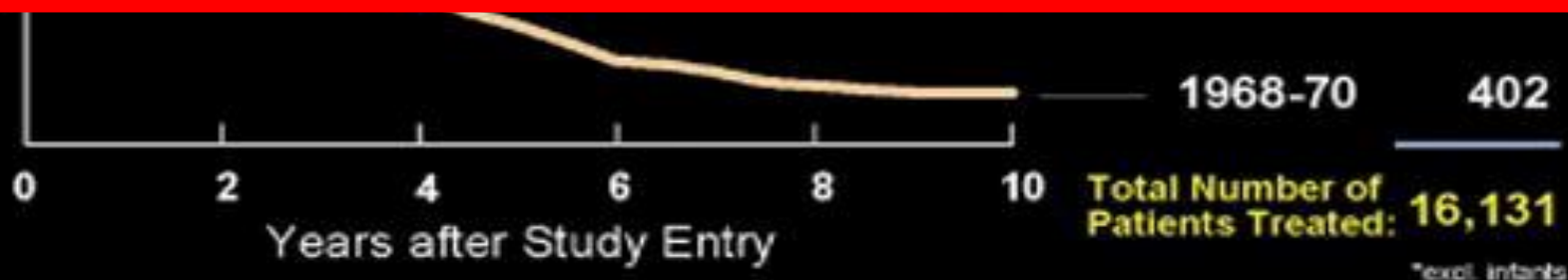
# Survival of children with leukemia



# Survival of children with leukemia



- 90-95% in specialized centers
- 50-60% are treated in studies
- < 5-year old: > 90% in trials





We need  
you!

# 30y old

Das ZMB Basel kommt im Gutachten vom 14.07.2011 zum Ergebnis einer 50%-igen Arbeitsunfähigkeit seit 20.04.2009. Gemäss Stellungnahme unseres Regionalen Ärztlichen Dienstes ist diese Arbeitsunfähigkeit aus folgenden Gründen nicht nachvollziehbar:

Die Fachrichtungen ORL und Psychiatrie konnten keine Diagnose mit Einfluss auf die Arbeitsfähigkeit feststellen. Kardiologisch wurde ein unauffälliger Befund festgestellt, das heisst keine Einschränkung der Pumpleistung des Herzens und keine Hinweise auf eine pulmonale Hypertonie. Auch internistisch wurde ein klinisch unauffälliger Befund erhoben. Die Feststellung im ZMB-Gutachten, dass die Konzentrationsprobleme und die verminderte Leistungsfähigkeit mitbegründet werden durch die chronische Desaturation (Unterversorgung mit Sauerstoff), ist nicht nachvollziehbar, da sie nicht mit objektiven Befunden belegt ist. Die reduzierte Sauerstoffsättigung und die damit einhergehende Müdigkeit ist nicht kardial, sondern konditionell bedingt. Weiter ist die im ZMB-Gutachten erwähnte Beurteilung einer reduzierten Herzleistung unrichtig und widerspricht den erhobenen kardiologischen Befunden.

Insgesamt wurde bei sämtlichen kardiologischen Untersuchungen kein pathologischer Befund festgestellt, so dass eine 50%-ige Arbeitsunfähigkeit aufgrund einer Herzinsuffizienz nicht nachvollziehbar ist, da eine Herzinsuffizienz nachweislich nicht vorliegt. [REDACTED] ist in der Tätigkeit im kaufmännischen Bereich, welche optimal leidensangepasst ist, eine 100%-ige Arbeitsfähigkeit zumutbar.

# 30y old

~~Das ZMB Basel kommt im Gutachten vom 14.07.2011 zum Ergebnis einer 50%-igen Arbeitsunfähigkeit seit 20.04.2009. Gemäss Stellungnahme unseres Regionalen Ärztlichen Dienstes ist diese Arbeitsunfähigkeit aus folgenden Gründen nicht nachvollziehbar:~~

**Specialist assessment team:  
50% disability pension is justified**

werden durch die chronische Desaturation (Unterversorgung mit Sauerstoff), ist nicht nachvollziehbar, da sie nicht mit objektiven Befunden belegt ist. Die reduzierte Sauerstoffsättigung und die damit einhergehende Müdigkeit ist nicht kardial, sondern konditionell bedingt. Weiter ist die im ZMB-Gutachten erwähnte Beurteilung einer reduzierten Herzleistung unrichtig und widerspricht den erhobenen kardiologischen Befunden.

Insgesamt wurde bei sämtlichen kardiologischen Untersuchungen kein pathologischer Befund festgestellt, so dass eine 50%-ige Arbeitsunfähigkeit aufgrund einer Herzinsuffizienz nicht nachvollziehbar ist, da eine Herzinsuffizienz nachweislich nicht vorliegt. [REDACTED] ist in der Tätigkeit im kaufmännischen Bereich, welche optimal leidensangepasst ist, eine 100%-ige Arbeitsfähigkeit zumutbar.

# 30y old

~~Das ZMB Basel kommt im Gutachten vom 11.07.2011 zum Ergebnis einer 50% igen Arbeitsunfähigkeit seit 20.04.2009. Gemäss Stellungnahme unseres Regionalen Ärztlichen Dienstes ist diese Arbeitsunfähigkeit aus folgenden Gründen nicht nachvollziehbar:~~

**Local review of the case:  
Disability not justified at all**

zienbar, da sie nicht mit objektiven Befunden belegt ist. Die reduzierte Sauerstoffsättigung und die damit einhergehende Müdigkeit ist nicht kardial, sondern konditionell bedingt. Weiter ist die im ZMB-Gutachten erwähnte Beurteilung einer reduzierten Herzleistung unrichtig und widerspricht den erhobenen kardiologischen Befunden.

Insgesamt wurde bei sämtlichen kardiologischen Untersuchungen kein pathologischer Befund festgestellt, so dass eine 50%-ige Arbeitsunfähigkeit aufgrund einer Herzinsuffizienz nicht nachvollziehbar ist, da eine Herzinsuffizienz nachweislich nicht vorliegt. [REDACTED] ist in der Tätigkeit im kaufmännischen Bereich, welche optimal leidensangepasst ist, eine 100%-ige Arbeitsfähigkeit zumutbar.

# 30y old

Das ZMB Basel kommt im Gutachten vom 14.07.2011 zum Ergebnis einer 50%-igen Arbeitsunfähigkeit seit 20.04.2009. Gemäss Stellungnahme unseres Regionalen Ärztlichen Dienstes ist diese Arbeitsunfähigkeit aus folgenden Gründen nicht nachvollziehbar:

Die Fachrichtungen ORL und Psychiatrie konnten keine Diagnose mit Einfluss auf die Arbeitsfähigkeit feststellen. Kardiologisch wurde ein unauffälliger Befund festgestellt, das heisst keine Einschränkung der Pumpleistung des Herzens und keine Hinweise auf eine pulmonale Hypertonie. Auch internistisch wurde ein klinisch unauffälliger Befund festgestellt. Die Feststellung einer

**In ALL cardiac investigations we could not find ANY abnormal finding**

Insgesamt wurde bei sämtlichen kardiologischen Untersuchungen kein pathologischer Befund festgestellt, so dass eine 50%-ige Arbeitsunfähigkeit aufgrund einer Herzinsuffizienz nicht nachvollziehbar ist, da eine Herzinsuffizienz nachweislich nicht vorliegt. [REDACTED] ist in der Tätigkeit im kaufmännischen Bereich, welche optimal leidensangepasst ist, eine 100%-ige Arbeitsfähigkeit zumutbar.

# 30y old

**Normal pumping function**  
**No pulmonary hypertension**

~~bigkeit feststellen. Kardiologisch wurde ein unauffälliger Befund festgestellt, das heißt keine Einschränkung der Pumpleistung des Herzens und keine Hinweise auf eine pulmonale Hypertonie. Auch internistisch wurde ein klinisch unauffälliger Befund erhoben. Die Feststellung im ZMB-Gutachten, dass die Konzentrationsprobleme und die verminderte Leistungsfähigkeit mitbegründet werden durch die chronische Desaturation (Unterversorgung mit Sauerstoff), ist nicht nachvollziehbar, da sie nicht mit objektiven Befunden belegt ist. Die reduzierte Sauerstoffsättigung und die damit einhergehende Müdigkeit ist nicht kardial, sondern konditionell bedingt. Weiter ist die im ZMB-Gutachten erwähnte Beurteilung einer reduzierten Herzleistung unrichtig und widerspricht den erhobenen kardiologischen Befunden.~~

Insgesamt wurde bei sämtlichen kardiologischen Untersuchungen kein pathologischer Befund festgestellt, so dass eine 50%-ige Arbeitsunfähigkeit aufgrund einer Herzinsuffizienz nicht nachvollziehbar ist, da eine Herzinsuffizienz nachweislich nicht vorliegt. [REDACTED] ist in der Tätigkeit im kaufmännischen Bereich, welche optimal leidensangepasst ist, eine 100%-ige Arbeitsfähigkeit zumutbar.

# 30y old

Low O<sub>2</sub> sats: **Not** caused by cardiac disease but because the patient is **lazy and does not play sports...**

Gutachten, dass die Konzentrationsprobleme und die verminderte Leistungsfähigkeit mitbegründet werden durch die chronische Desaturation (Unterversorgung mit Sauerstoff), ist nicht nachvollziehbar, da sie nicht mit objektiven Befunden belegt ist. Die reduzierte Sauerstoffsättigung und die damit einhergehende Müdigkeit ist nicht kardial, sondern konditionell bedingt. Weiter ist die im ZMB Gutachten erwähnte Beurteilung einer reduzierten Herzleistung unrichtig und widerspricht den erhobenen kardiologischen Befunden.

Insgesamt wurde bei sämtlichen kardiologischen Untersuchungen kein pathologischer Befund festgestellt, so dass eine 50%-ige Arbeitsunfähigkeit aufgrund einer Herzinsuffizienz nicht nachvollziehbar ist, da eine Herzinsuffizienz nachweislich nicht vorliegt. [REDACTED] ist in der Tätigkeit im kaufmännischen Bereich, welche optimal leidensangepasst ist, eine 100%-ige Arbeitsfähigkeit zumutbar.

# 30y old

Das ZMB Basel kommt im Gutachten vom 20.04.2009. Gemäss dem Gutachten ist die Arbeitsunfähigkeit aus folgenden Gründen zu bejahen:

Die Fachkommission hat festgestellt, dass die Arbeitsfähigkeit des Herrn [Name] durch eine Hypertonie eingeschränkt ist. Aus dem Gutachten sind folgende Befunde zu entnehmen, die die Arbeitsunfähigkeit des Herrn [Name] begründen:

Insgesamt wird festgestellt, dass die Arbeitsfähigkeit des Herrn [Name] im kaufmännischen Bereich zumutbar ist.

**REJECTED**

gen Arbeitsunfähigkeit ist diese

die Arbeitsfähigkeit des Herrn [Name] heisst keine Arbeitsunfähigkeit. Die Hypertonie im ZMB-Gutachten ist nachvollziehbar und die Arbeitsfähigkeit des Herrn [Name] ist im Kaufmännischen Bereich zumutbar.

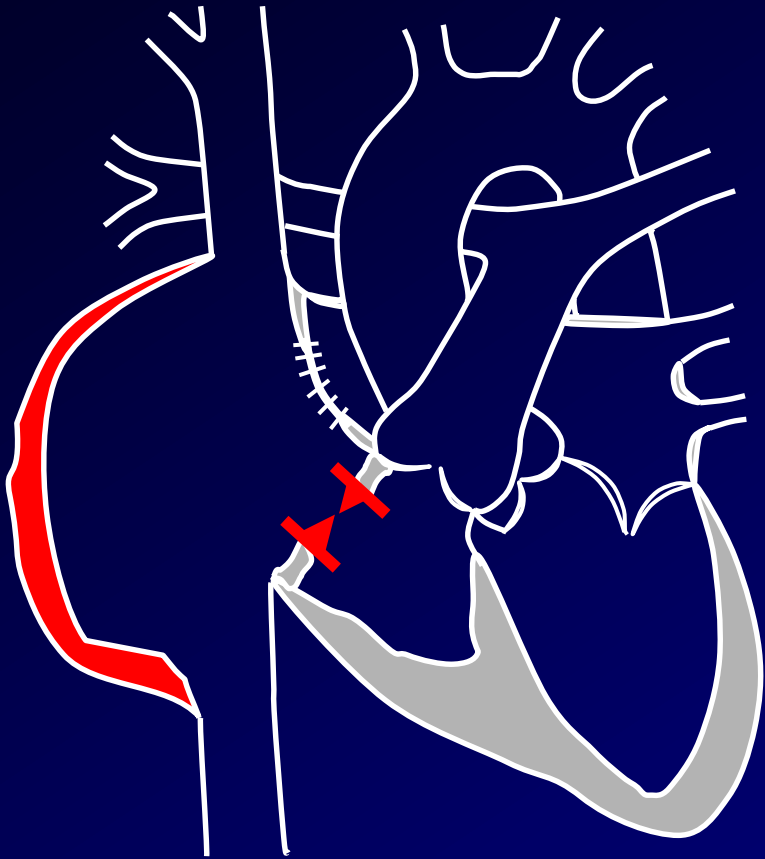
Der pathologische Befund des Herrn [Name] zeigt eine Herzinsuffizienz nicht nachweisbar. [Name] ist in der Tätigkeit zumutbar angepasst ist, eine 100%-ige Arbeitsfähigkeit



# 30y old

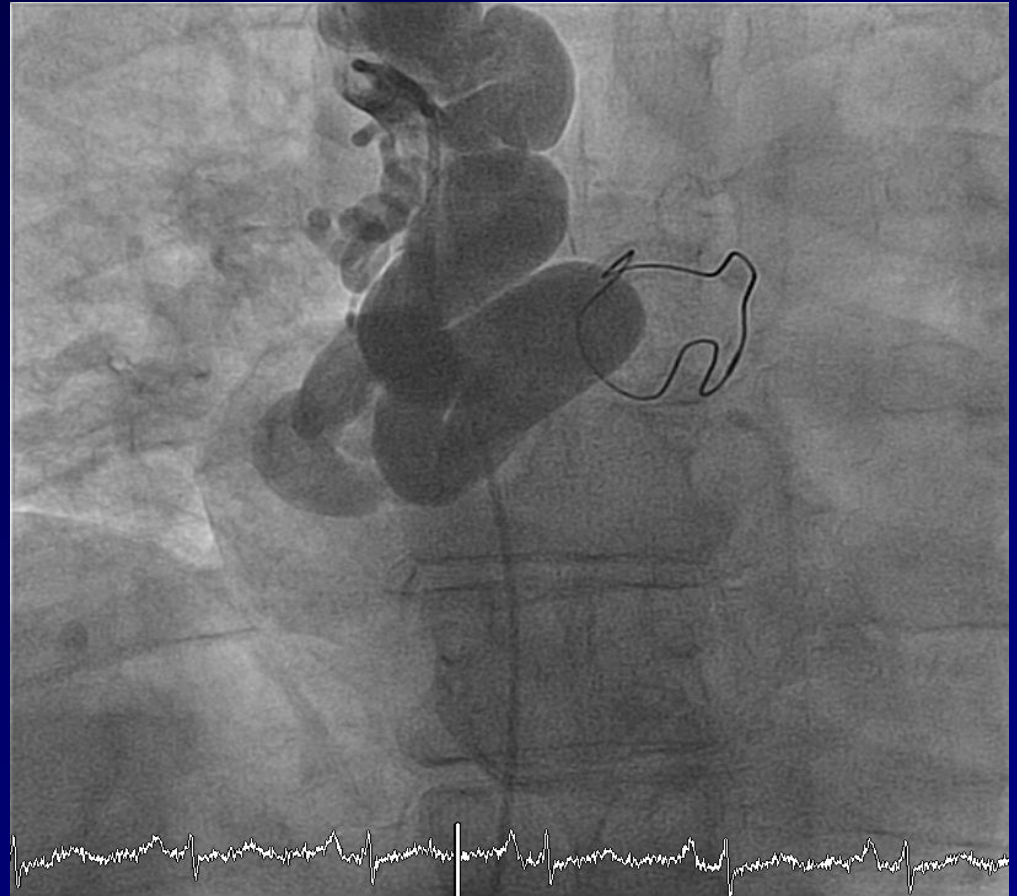
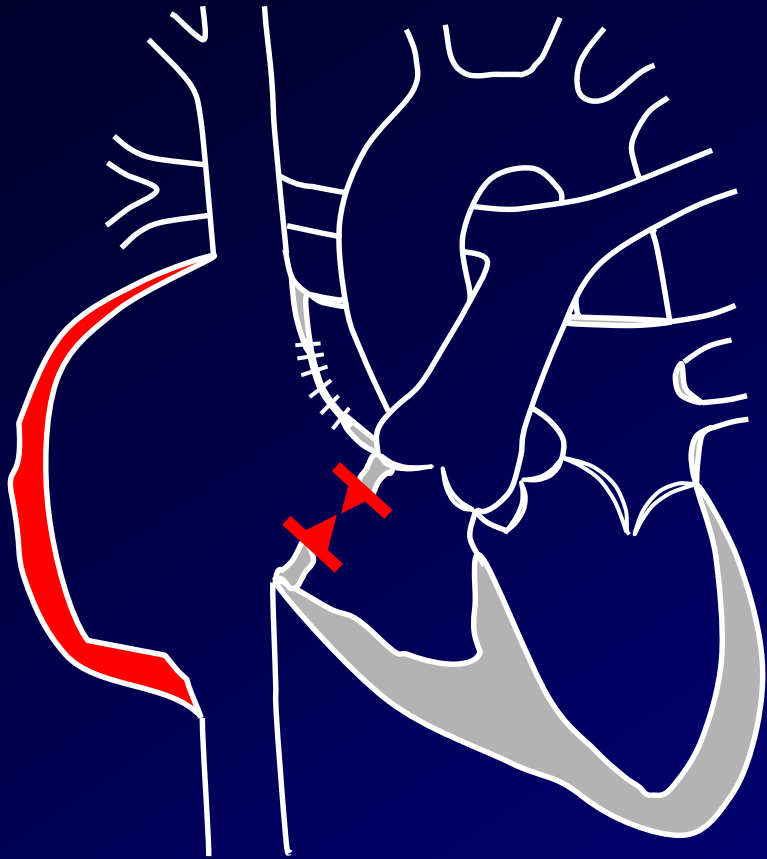
In **ALL** cardiac investigations we could not find **ANY** abnormal finding

30y old



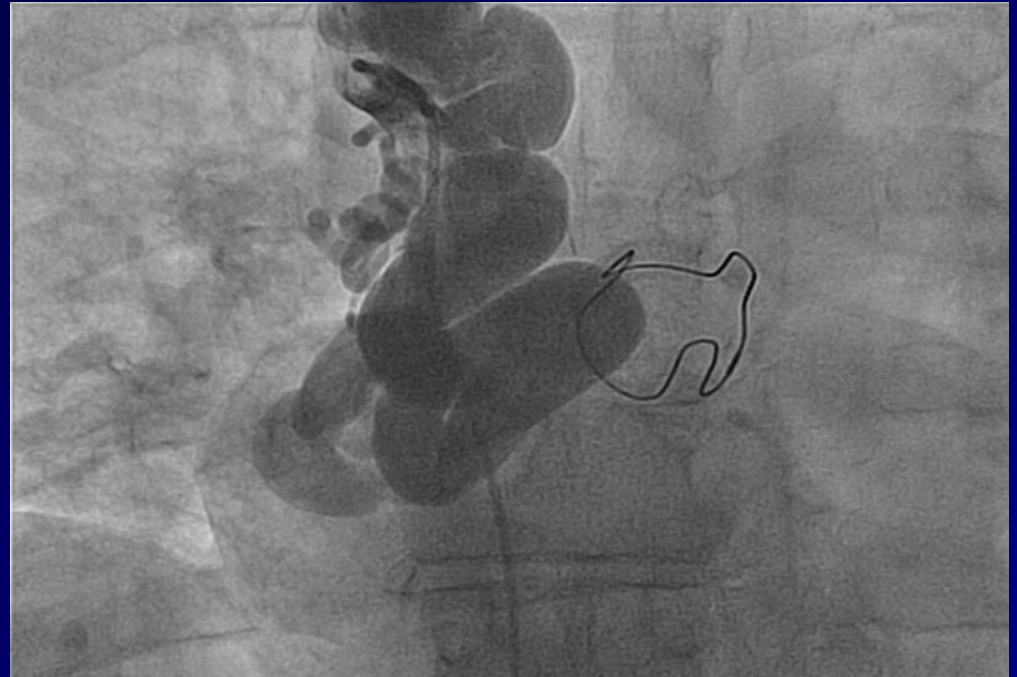
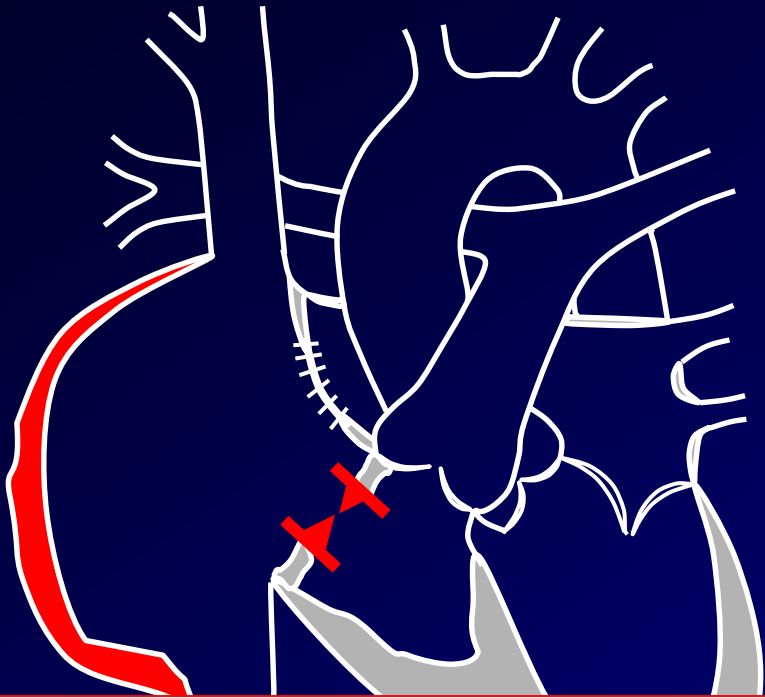
- Single ventricle
- Fontan operation

# 30y old



- Single ventricle
- Fontan operation

**30y old**



**Exercise capacity 50% of predicted!**

- Lack of knowledge
- Lack of understanding
- Lack of awareness
- (Ignorance)



**2014**

# Thank you!



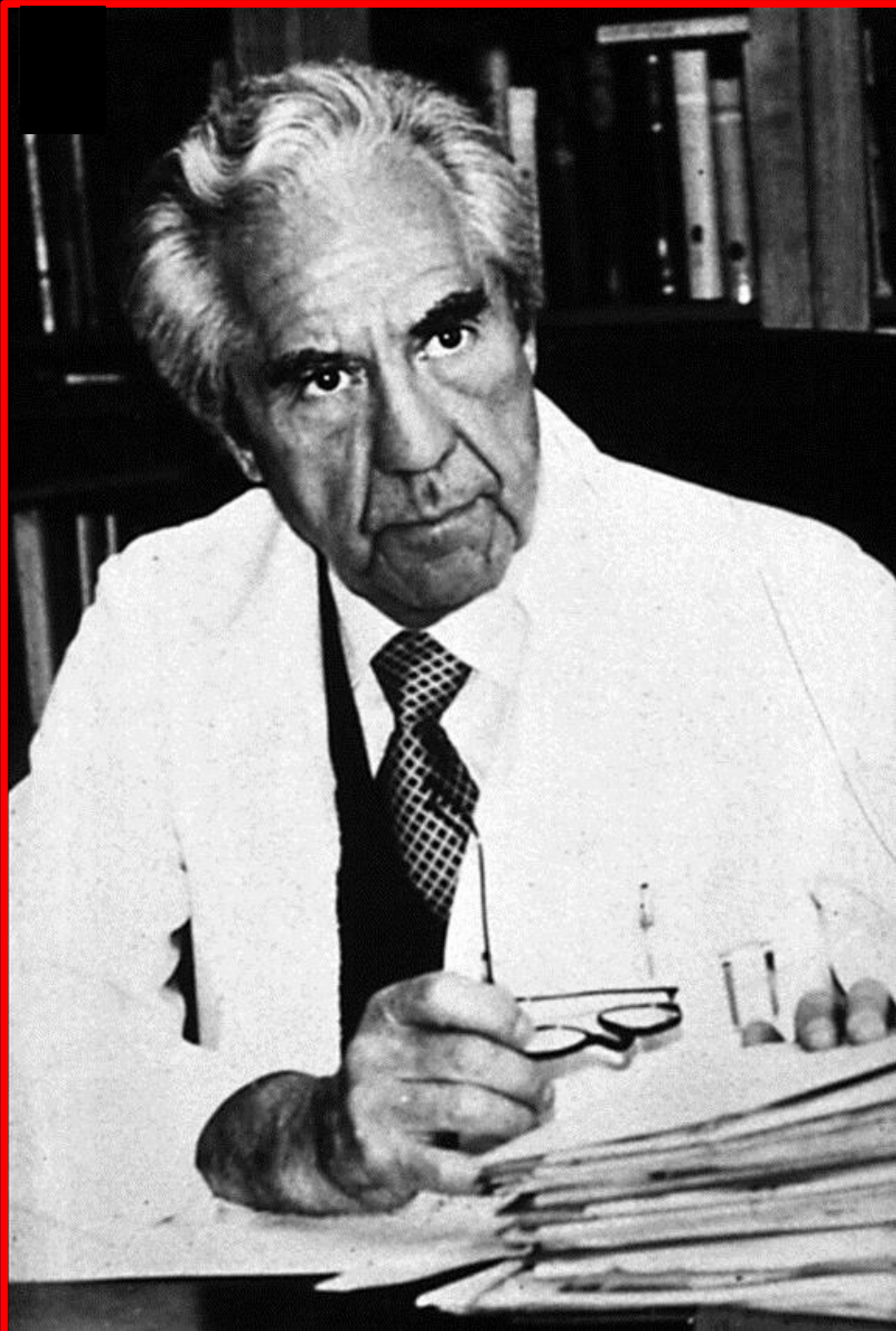
**Matthias Greutmann, MD**  
University Heart Center, Cardiology  
Adult Congenital Heart Disease Program  
[matthias.greutmann@usz.ch](mailto:matthias.greutmann@usz.ch)











st das Operationsfeld relativ  
verschluss.

Vis. Prof. A. Senning

*A. Senning*

051 Zürich



European Heart Journal (2010) **31**, 2915–2957  
doi:10.1093/eurheartj/ehq249

**ESC GUIDELINES**

---

# **ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010)**

**The Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart  
Disease of the European Society of Cardiology (ESC)**

**Endorsed by the Association for European Paediatric Cardiology (AEPC)**

**Table 1** Classes of recommendations

Classes of recommendations	Definition
Class I	Evidence and/or general agreement that a given treatment or procedure is beneficial, useful, effective.
Class II	Conflicting evidence and/or a divergence of opinion
Class IIa	
Class IIb	
Class III	

DELINES

**Table 2** Levels of evidence

Level of evidence A	Data derived from multiple randomized clinical trials or meta-analyses.
Level of evidence B	Data derived from a single randomized clinical trial or large non-randomized studies.
Level of evidence C	Consensus of opinion of the experts and/or small studies, retrospective studies, registries.

**Table 1** Classes of recommendations

Classes of recommendations	Definition
Class I	Evidence and/or general agreement that a given treatment or procedure is beneficial, useful, effective.
Class II	Conflicting evidence and/or a divergence of opinion
Class IIa	
Class IIb	
Class III	

DELINES

**Table 2** Levels of evidence

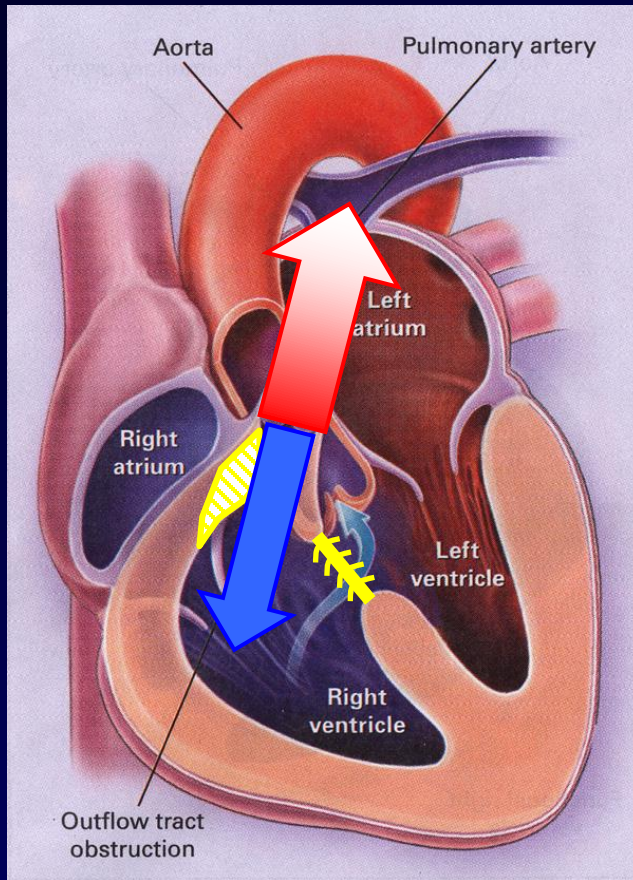
Level of evidence A	Data derived from multiple randomized clinical trials or meta-analyses.
Level of evidence B	Data derived from a single randomized clinical trial or large non-randomized studies.
Level of evidence C	Consensus of opinion of the experts and/or small studies, retrospective studies, registries.

ffeisen

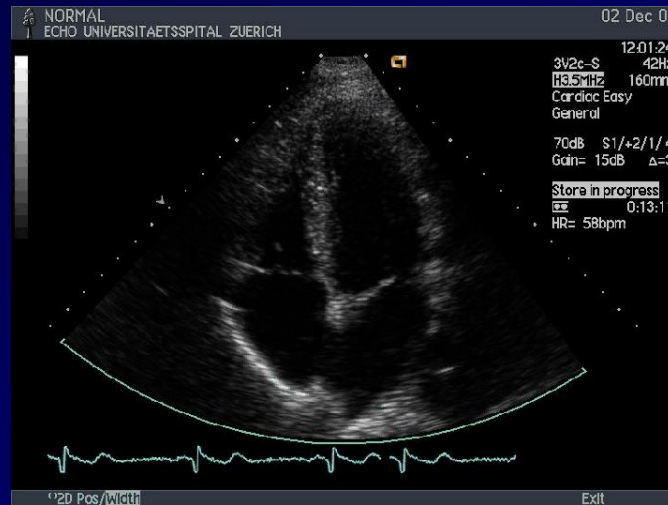
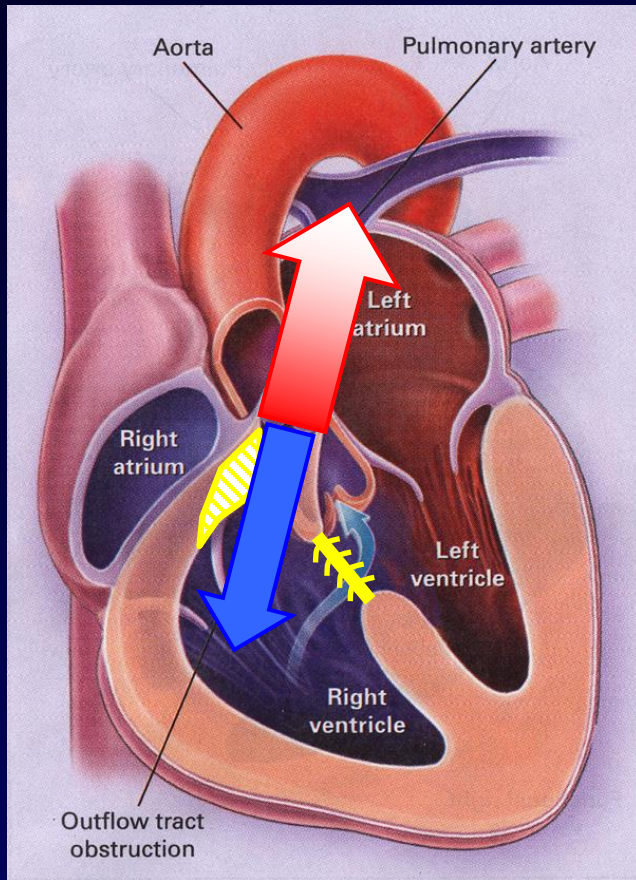
KARRELL



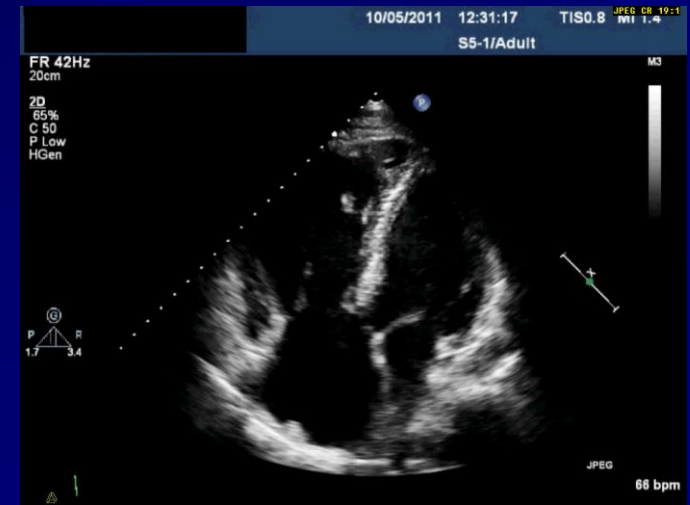
# Leaky heart valves



# Leaky heart valves



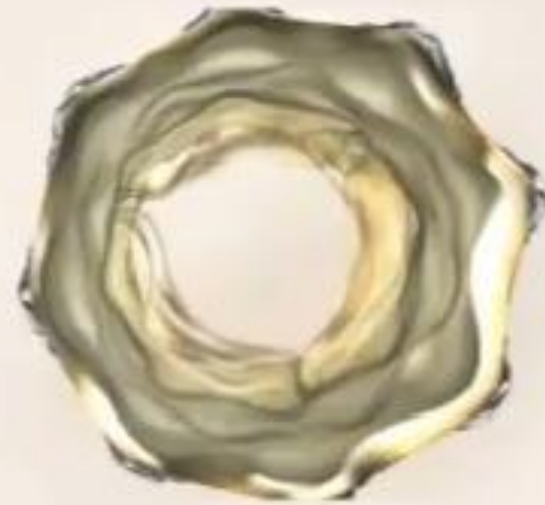
normal



Dilated heart



# Innovation





GREEK

DINARID

ROMAN

ARMENID

SYRID

ARABID



# Rapid prototyping

