

Aus der Klinik für angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie
des Deutschen Herzzentrums München
Direktor: Prof. Dr. Peter Ewert

und

dem Institut für Allgemeinmedizin
der Ludwig-Maximilians-Universität München
Direktor: Prof. Dr. Jochen Gensichen

**Primärversorgung von Erwachsenen mit angeborenen
Herzfehlern
- Die Sicht der Ärzte -**

Dissertation
zum Erwerb des Doktorgrades der Medizin
an der Medizinischen Fakultät der
Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von
Lavinia Seidel

aus
München

2021

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter: Prof. Dr. med. habil. Jörg Schelling

Mitberichterstatter: PD Dr. med. André Jakob

Mitbetreuung durch die

promovierten Mitarbeiter: Prof. Dr. Dr. Harald Kaemmerer

Dr. phil. Rhoia Neidenbach

Dekan: Prof. Dr. med. Thomas Gudermann

Tag der mündlichen Prüfung: 16.12.2021

Diese Dissertation widme ich meiner Familie.

Teile dieser Dissertationsschrift wurden bereits publiziert unter:

Seidel L, Nebel K, Achenbach S, Bauer U, Ewert P, Freilinger S, Gundlach U, Kaemmerer H, Nagdyman N, Oberhoffer R, Pieper L, Reinhard W, Sanftenberg L, Schelling J, Weyand M, Neidenbach R. Facts about the General Medical Care of Adults with Congenital Heart Defects: Experience of a Tertiary Care Center. J Clin Med. 2020 Jun 22;9(6):1943.

Der Eigenanteil der Publikation bestand in Konzeptualisierung, formeller Analyse, Befragung, Datenpflege und Verfassen des Manuskriptes.

Inhaltsverzeichnis

1	Einleitung	1
2	Stand des Wissens	3
2.1	Überlebensrate bei angeborenen Herzfehlern	3
2.2	Die Geschichte der kongenitalen Herzchirurgie und interventionellen Therapie.....	4
2.3	Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern - Epidemiologie.....	6
2.4	Klassifikation der angeborenen Herzfehler	8
2.5	Rest- und Folgezustände und Komorbiditäten	9
3	Ziele und Fragestellungen der Studie	12
4	Methodik	13
4.1	Studiendesign	13
4.2	Datenerfassung.....	15
4.3	Einverständnis, Datenschutz.....	15
4.4	Statistische Analyse	16
5	Ergebnisse	17
5.1	Arzt- und Praxischarakteristika	17
5.2	Angaben der Primärmediziner zur EmaH-Betreuung.....	20
5.3	Versorgungscharakteristika	23
6	Diskussion	29
6.1	Arzt- und Praxischarakteristika	33
6.2	Angaben der Primärmediziner zur EmaH-Betreuung.....	34
6.3	Versorgungscharakteristika	41
7	Studienbeschränkungen	45
8	Schlussfolgerungen und Ausblick.....	46
9	Zusammenfassung.....	49
10	Abstract.....	51

11 Literaturverzeichnis.....	53
12 Tabellenverzeichnis.....	59
13 Abbildungsverzeichnis.....	60
14 Anhang.....	63
15 Danksagung.....	67
16 Eidesstattliche Versicherung.....	68
17 Publikationsliste.....	69

Abkürzungsverzeichnis

Abkürzung	Erklärung
A.	Arteria
AHF	Angeborener Herzfehler
AI	Aorteninsuffizienz
AS	Aortenstenose
ASD	Vorhofseptumdefekt
AVSD	Atrioventrikulärer Septumdefekt
BSc.	Bachelor of Science
CoA	Coarctation der Aorta (Aortenisthmusstenose)
DHM	Deutsches Herzzentrum München
e.g.	exempli gratia (zum Beispiel)
EmaH	Erwachsene mit angeborenem Herzfehler
HLHS	Hypoplastisches Linksherzsyndrom
LMU	Ludwig-Maximilians-Universität
M.	Morbus
MSc.	Master of Science
MW	Arithmetischer Mittelwert
N	Absolute Häufigkeit (Gesamtanzahl)
n	Absoluter Anteil an der Gesamtanzahl
NOAC	Non-Vitamin-K Antikoagulantien
PA	Pulmonalatresie
PAH	Pulmonal-arterielle Hypertonie
PDA	Persistierender Ductus arteriosus Botalli
PI	Pulmonalklappeninsuffizienz
PS	Pulmonalklappenstenose
SD	Standardabweichung
TA	Trikuspidalatresie
TAC	Truncus Arteriosus Communis
TAPVC	Totale Lungenvenenfehlmündung
TGA	Transposition der großen Gefäße
TOF	Fallot'sche-Tetralogie
TU	Technische Universität
UVH	Univentrikuläres Herz
v.a.	Vor allem
VEmaH	Versorgungssituation Erwachsener mit angeborenen Herzfehlern
z. B.	Zum Beispiel
Z. n.	Zustand nach

1 Einleitung

Waren Patienten mit angeborenem Herzfehler (AHF) und ihre Versorgung bis vor wenigen Jahrzehnten noch ein Thema, das der Neonatologie sowie der Kinder- und Jugendmedizin vorbehalten war, so sind sie, bedingt durch medizinische Fortschritte und sinkende Mortalität, längst zu einer versorgungsrelevanten Patientengruppe in der Erwachsenenmedizin geworden (1, 2). Dieser noch jungen Entwicklung ist auch die Problematik einer optimalen weiterführenden Versorgung von Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler (EmaH) geschuldet.

Bis zum Erreichen des Erwachsenenalters sind Kinder mit AHF durch Kinderkardiologen zweifelsfrei optimal betreut. Kritisch wird die Situation aber ab der Transitionsphase, dem Übergang vom Jugend- ins Erwachsenenalter, wenn AHF-Patienten nicht mehr durch ihren Kinderarzt behandelt werden können oder dürfen und sie sich demzufolge einen Arzt im Bereich der Erwachsenenmedizin suchen müssen. Dies fällt in eine für die Jugendlichen vulnerable Zeit, die durch tiefgreifende Veränderungen im psychischen, sozialen und körperlichen Bereich gekennzeichnet ist und häufig als krisenhaft erlebt wird (3). Vor allem wird es von den Betroffenen durchaus als psychisch belastend empfunden, ihre vertraute Versorgungsstruktur und ihren über lange Jahre bekannten medizinischen Ansprechpartner verlassen zu müssen. Dies kommt besonders zum Tragen, wenn die primär betreuende Institution über keine Transitionsstruktur verfügt und Patienten nicht nur ihren Arzt, sondern zudem noch ihre bekannte medizinische Umgebung oder Klinik wechseln müssen. Des Weiteren fehlt es sowohl bei Jugendlichen in der Transitionsphase als auch bei Erwachsenen häufig an der Einsicht, dass sie chronisch herzkrank sind und eine lebenslange kardiologische Betreuung benötigen. In anderen Fällen wird die Krankheit bewusst oder unbewusst verdrängt.

Insgesamt kommt es durch diese Faktoren vielfach dazu, dass EmaH ihre kardiologische Nachsorge vernachlässigen und nicht mehr regelmäßig bei spezialisierten EmaH-Ärzten vorstellig werden. Dies lässt sich durch die Lost-to-Follow-up Daten (fehlende Nachsorge) verschiedener Länder darstellen. So zeigte eine Studie in Deutschland, dass ein großer Teil der behandelten EmaH über mehr als 5 Jahre nicht mehr zur Nachsorge in einem EmaH-

Zentrum vorstellig war (4). Diese Beobachtung bestätigte sich auch in einer kanadischen Studie, in der 61 % der AHF-Patienten kein kardiologisches Follow-up nach dem 18. Lebensjahr wahrnahmen und 79 % der EmaH mit komplexen AHF fast ausschließlich Kontakt zu Primärärzten ohne fachspezifische EmaH-Ausbildung, also Allgemeinmediziner, hausärztlich tätigen Internisten oder Praktischen Ärzten, hatten (5). Auch in den USA ergab sich ein ähnliches Bild. Nach dem 19. Lebensjahr gingen 42 % der EmaH mit AHF bis zu mehr als 10 Jahre zu keiner Nachsorge (6). (1)

Die aktuelle Versorgungssituation von EmaH in Deutschland ist nicht bekannt und war Anlass zu der vorliegenden VEmah-Studie (Versorgungssituation Erwachsener mit angeborenen Herzfehlern) in der Klinik für angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie am Deutschen Herzzentrum München. Sie soll die Versorgungssituation von EmaH aus Sicht der primärversorgenden Ärzte darstellen und zugleich beleuchten, inwieweit vorhandene spezialisierte Versorgungsstrukturen in Deutschland unter Ärzten bekannt sind und genutzt werden. (1)

2 Stand des Wissens

2.1 Überlebensrate bei angeborenen Herzfehlern

Angeborene Herzfehler, definiert als kongenitaler Defekt einer oder mehrerer Strukturen des Herzens oder der herznahen großen Gefäße, sind die häufigsten isolierten angeborenen Organanomalien (7, 8). Allein in Deutschland sind hiervon gegenwärtig pro Jahr etwa 6.500 Neugeborene betroffen. Bis etwa zur Mitte des 20. Jahrhunderts existierten keine Möglichkeiten, diese Patienten erfolgreich zu behandeln (9). Die daraus resultierende primär sehr hohe Letalität der relevanten AHF von mehr als 80 Prozent konnte in den letzten Jahrzehnten soweit gesenkt werden, dass mittlerweile mehr als 90 Prozent der Betroffenen das Erwachsenenalter erreichen (10-12). (1)

Diese Entwicklung ist zum einen auf weiterentwickelte diagnostische Möglichkeiten in der modernen Kardiologie zurückzuführen, darunter vor allem die stetig verbesserten Herzkathetertechniken, Echokardiographie, Computertomographie und Magnetresonanztomographie, zum anderen und insbesondere auf die Errungenschaften der Herzchirurgie und interventionellen Behandlung (Abbildung 1) (12).

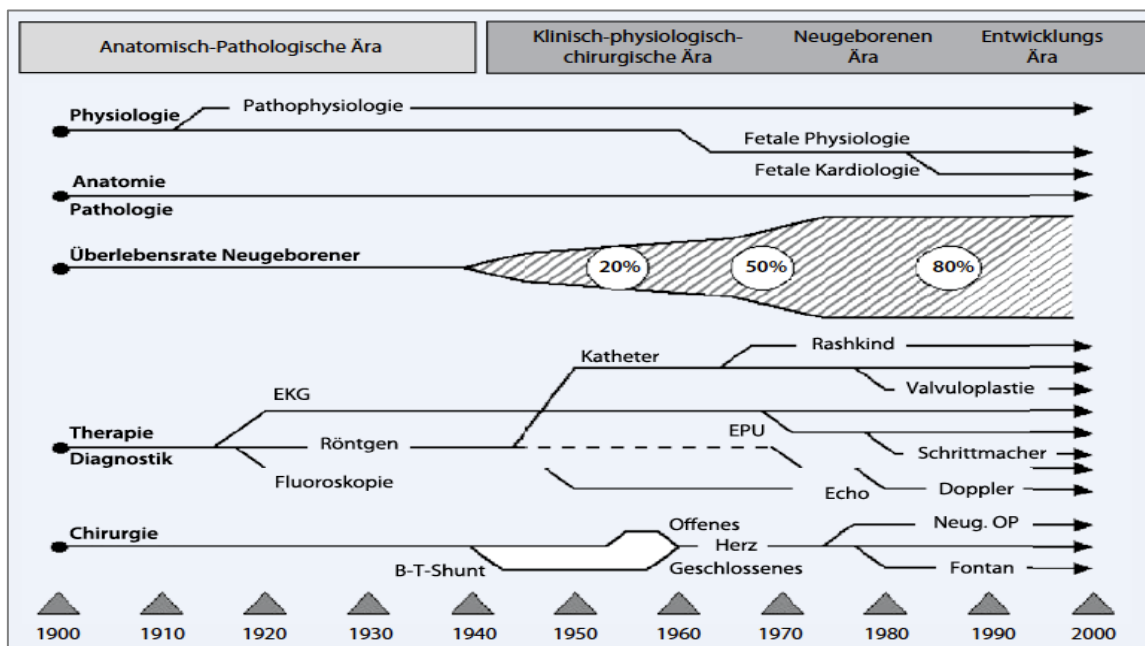


Abbildung 1: Übersicht über die Entwicklung der Diagnostik und Behandlung von angeborenen Herzfehlern im 20. Jahrhundert (modifiziert nach (12)); B-T-Shunt: Blalock-Taussig-Shunt

2.2 Die Geschichte der kongenitalen Herzchirurgie und interventionellen Therapie

Die erste erfolgreiche Korrektur eines AHF gelang 1938 Emil Karl Frey in Düsseldorf und nur etwas später Robert Edward Gross in Boston mit dem erfolgreichen operativen Verschluss eines persistierenden Ductus arteriosus Botalli (PDA) (13-15). Damit war der Grundstein für die ständige Weiterentwicklung und Forschung im Gebiet der Herzchirurgie bei AHF gelegt. Alfred Blalock legte daraufhin im Jahr 1945 in Zusammenarbeit mit Helen B. Taussig erstmal einen Shunt zwischen A. subclavia und A. pulmonalis zur Therapie eines zyanotischen Herzfehlers („Blue-Baby-Operation“) an (16). Ein weiterer bedeutender Meilenstein war die Entwicklung der Herz-Lungen-Maschine durch John Heysham Gibbon und deren erfolgreicher Einsatz bei der operativen Korrektur eines Vorhofseptumdefekts (ASD) im Jahr 1953 (17). Dies ermöglichte in der Folge die rasche Entwicklung weitere Operationsverfahren am offenen Herzen. Im Jahre 1954 führte Clarence Walton Lillehei die erfolgreiche intrakardiale Korrektur bei Fallot-Tetralogie durch (18). In den Folgejahren wurden weitere Operationsverfahren entwickelt, wie die Vorhofumkehroperation zur Reparatur der Transposition der großen Gefäße (Åke Senning (1958) und William Thornton Mustard (1963)). Im Jahre 1968 führte François M. F. Fontan seine erste operative „Korrektur“ eines univentrikulären Herzens erfolgreich durch (19-21). Einen weiteren großen Fortschritt im Bereich der Herzchirurgie angeborener Fehlbildungen stellte die arterielle Switch-Operation bei kompletter Transposition der großen Gefäße dar, die die Vorhofumkehroperation in den industrialisierten Ländern nahezu vollständig ersetzt hat (Adib D. Jatene (1975) und Magdi H. Yacoub (1976)) (22, 23) (Abbildung 2).

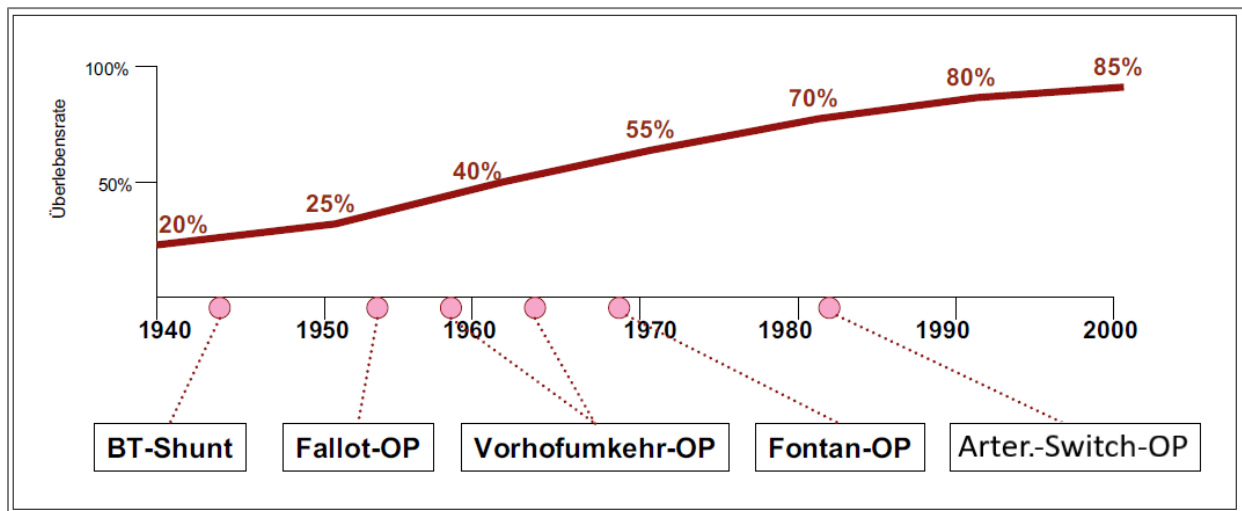


Abbildung 2: Überleben von Patienten mit angeborenen Herzfehlern in Verbindung mit den Fortschritten der Herzchirurgie zwischen 1940 und 2000 (modifiziert nach (24)); BT: Blalock-Taussig; OP: Operation; Arter.: Arterielle

Zur gleichen Zeit begannen auch bei der interventionellen Therapie der AHF bedeutende Entwicklungen. Hierzu gehörten insbesondere die erstmaligen Anwendung des Rashkind-Manövers (Ballonatrioseptostomie bei zyanotischem AHF) im Jahre 1966, wenige Jahre später die erste Ballon-Valvuloplastie bei Pulmonalklappenstenose durch B. K. Semb und noch später der interventionelle Verschluss von Shuntverbindungen durch Coils oder Schirmchen sowie die Implantation von Stents (Abbildung 1) (25). Die neuesten Schritte beinhalten den transcutanen Ersatz von Herzklappen (z.B. Melodyklappe, Sapienklappe, Transkatheter-Aortenklappen-Implantation (TAVI)) oder kathetergestützte Verfahren zur Behandlung von Klappeninsuffizienzen (z.B. Mitral- oder Trikuspidalklappen-Clipping oder das Cardio-Band) (26). Heute sind solche interventionelle Eingriffe wenig invasive und erfolversprechende Behandlungsalternativen bei verschiedensten AHF (27).

Nicht zuletzt trugen auch Fortschritte in anderen medizinischen Bereichen wie der Pharmakotherapie, der Intensivmedizin und der Anästhesie entscheidend zur enorm verbesserten Prognose von Patienten mit AHF bei.

2.3 Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern - Epidemiologie

Als Ergebnis dieser verbesserten Prognose leben in Deutschland heute schätzungsweise mehr als 300.000 Erwachsene mit AHF, und damit mehr als doppelt so viele wie betroffene Kinder (9, 28). Dieser Trend wird sich, bedingt durch ein höheres Sterbealter von EmaH und eine gleichzeitig sinkenden Mortalität, besonders bei komplexen AHF, in den nächsten Jahren noch verstärken (29) (Abbildung 3). (1)

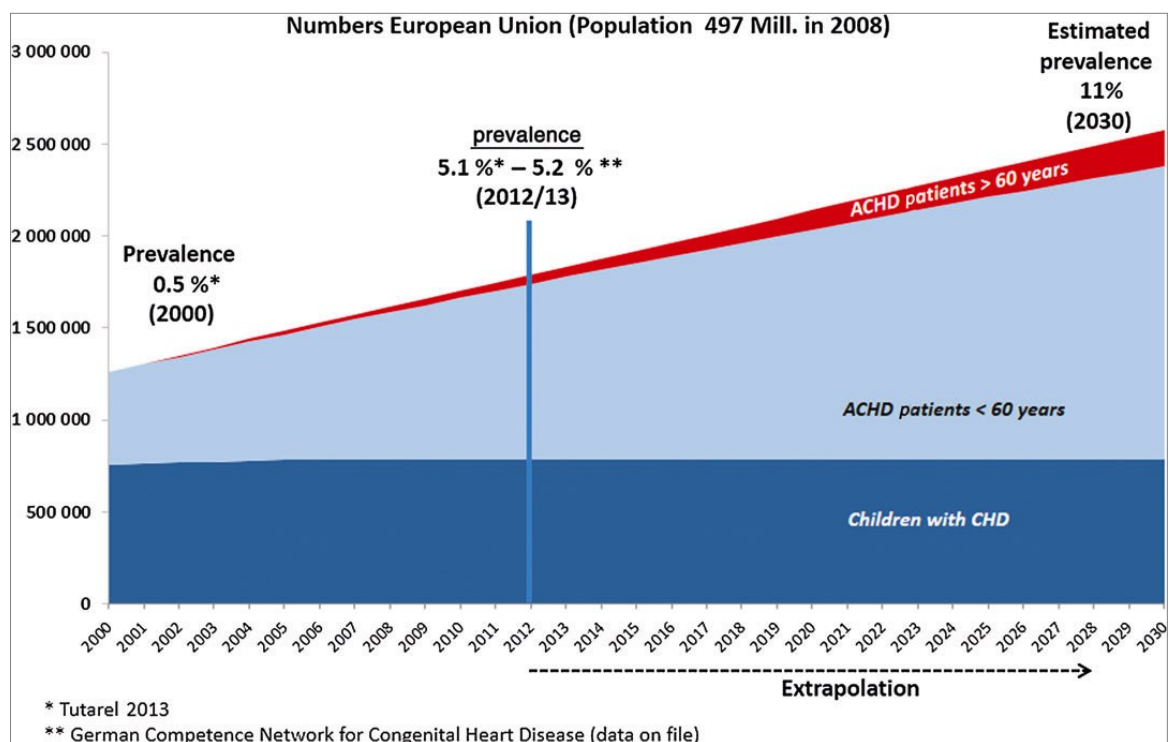


Abbildung 3: Geschätzte Zahl von Patienten mit angeborenen Herzfehlern (nach Altersgruppen) in der Europäischen Union im Zeitraum von 2000 bis 2030 (30); ACHD: Adults with congenital heart disease; CHD: Congenital heart disease

Weltweit liegt die Inzidenz von AHF etwa bei 10-12 pro 1.000 Lebendgeburten (ca. 1 %). Dies ist gleichbedeutend mit jährlich 1.310.000 Neugeborenen mit AHF. Abhängig von der spezifischen totalen Geburtenrate je Kontinent ergeben sich absolute Zahlen von 108.000 jährlichen Geburten mit AHF in Europa, 725.000 in Asien, 335.000 in Afrika und 136.000 im amerikanischen Kontinent (Abbildung 4). Bezogen auf Millionen Einwohner schwankt die Geburtenzahl mit AHF in den einzelnen Regionen zwischen 100 und 500 pro einer Millionen

Einwohner, mit Extremen in einzelnen afrikanischen und asiatischen Ländern, in denen besonders hohe Fruchtbarkeitsziffern bestehen (Abbildung 5). Insgesamt zeigt sich, dass die EmaH nicht nur in Deutschland oder in Europa, sondern weltweit eine immer bedeutender werdende Patientengruppe darstellen. (31)

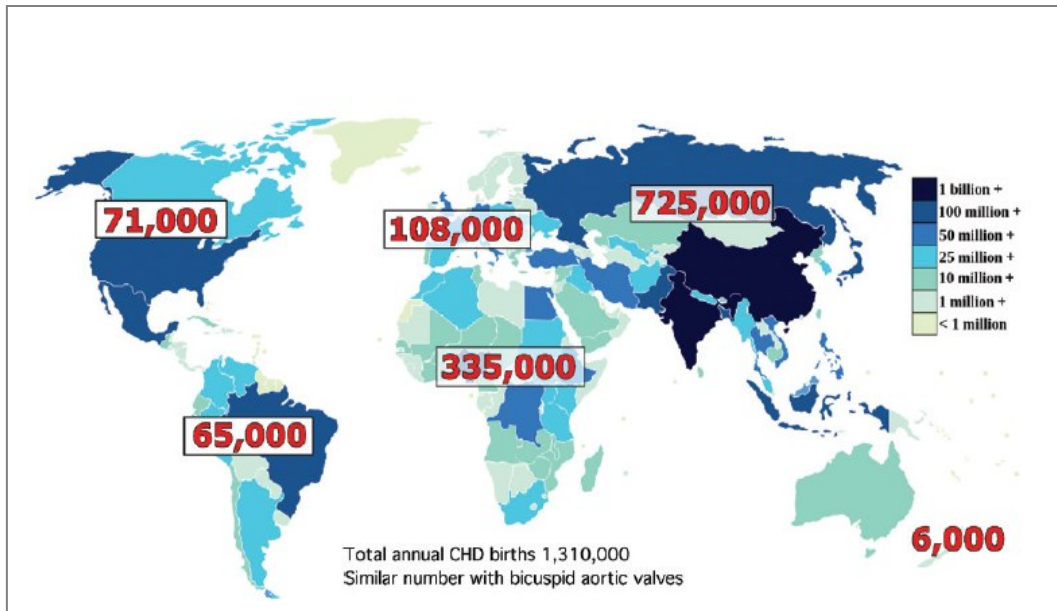


Abbildung 4: Jährliche Geburtenzahl von Kindern mit angeborenen Herzfehlern pro Kontinent (31); CHD: Congenital heart disease

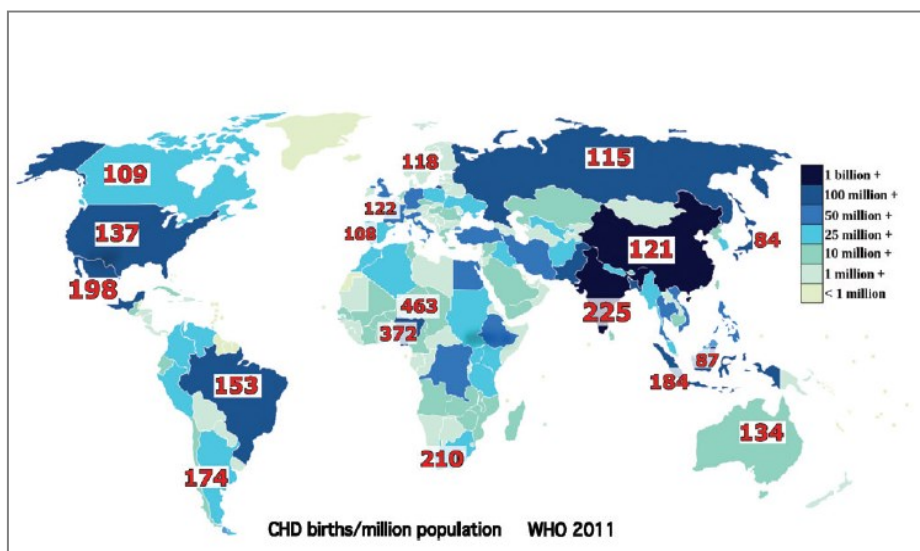


Abbildung 5: Anzahl von Neugeborenen mit angeborenen Herzfehlern pro Millionen Einwohnern im Jahr 2011 (31); CHD: Congenital heart disease; WHO: World Health Organisation

2.4 Klassifikation der angeborenen Herzfehler

Angeborene Herzfehler können simplifizierend in azyanotische und zyanotische Herzfehler unterteilt werden. Zu den azyanotischen gehören einerseits die angeborenen Anomalien der Herzklappen oder großen Gefäße, dabei vor allem die Aortenklappenstenose (AS), Aortenisthmusstenose (CoA) und Pulmonalklappenstenose (PS) und andererseits die Septumdefekte, zu denen Vorhofseptumdefekt (ASD), Ventrikelseptumdefekt (VSD), Atrio-Ventrikulärer Septumdefekt (AVSD) und auch Gefäßanomalien wie der Persistierender Ductus Arteriosus Botalli (PDA) und das Aortopulmonale Fenster gezählt werden.

Die Gruppe der zyanotischen Herzfehler wird dagegen durch einen Rechts-Links-Shunt charakterisiert. Die häufigsten sind die Fallot'sche-Tetralogie (TOF), die Transposition der großen Gefäße (TGA), der Truncus Arteriosus Communis (TAC), die Trikuspidalatresie (TA), die Totale Lungenvenenfehlmündung (TAPVC), die Pulmonalatresie (PA) sowie verschiedene Formen des Univentrikulären Herzens (UVH).

Des Weiteren werden AHF gemäß ihrem Schweregrad in einfache, mittelschwere und schwere Herzfehler eingeteilt (32) (Tabelle 1).

Tabelle 1: Klassifizierung der angeborenen Herzfehler gemäß Schweregrad (modifiziert nach (33)); HOCM: Hypertrophe obstruktive Kardiomyopathie; AV: Atrio-ventrikulär; VA: Ventrikulo-atrial

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

Zu den angeborenen Anomalien zählen auch diverse Syndrome, die gehäuft mit AHF assoziiert sind, z.B. die Trisomie 21, das Turner-Syndrom, das Williams-Beuren-Syndrom oder als eigenständige erblich bedingte Erkrankungen beispielsweise das Marfan-Syndrom, das Loeys-Dietz-Syndrom, das Ehlers-Danlos-Syndrom oder der Morbus Fabry.

In Abhängigkeit vom Behandlungsstatus umfassen EmaH zwei große Gruppen von Patienten. In der ersten Gruppe finden sich die „Natural Survivors“ mit Fehlbildungen, die keiner Operation bedurften, auch im Erwachsenenalter noch operable Fehlbildungen sowie inoperable Fehlbildungen (ausgenommen Transplantation). Die zweite Gruppe bilden operierte Patienten, die durch die modernen herzchirurgischen oder katheterinterventionellen Eingriffe das Erwachsenenalter erreichen konnten. Besonders diese zweite Gruppe führte dabei zu der aktuell hohen und weiter steigenden Zahl von EmaH in Deutschland. (11)

2.5 Rest- und Folgezustände und Komorbiditäten

Trotz der ständigen medizinischen Fortschritte und Innovationen in der Behandlung von AHF ist es die Ausnahme, dass betroffene Patienten vollständig geheilt sind und keine medizinische Nachbehandlung oder spätere (Re-)Operation benötigen (11). Alle Patienten mit AHF, unabhängig von Schweregrad oder Art des AHF, sind also chronisch herzkrank (1). Wegen der nahezu obligaten und herzfehlerspezifischen Rest- und Folgezustände sollte man dabei eher von der „Reparatur“ eines Herzfehlers als von einer „Korrektur“ sprechen (Tabelle 2).

„Restzustände“ sind hämodynamische oder anatomische Störungen, die bereits vor der operativen Therapie existierten, intraoperativ nicht angegangen wurden und somit keinen chirurgischen Fehler darstellen, während „Folgezustände“ direkt aus dem operativen Eingriff resultieren und oft elektrophysiologischer oder valvulärer Natur sind (33). Die daraus resultierenden häufigsten kardialen Komorbiditäten bei Vorliegen eines AHF sind dabei insbesondere Herzinsuffizienz, Herzrhythmusstörungen, Endokarditis und pulmonalarterielle Hypertonie (PAH) (34).

Tabelle 2: Beispiele für typische Rest- und Folgezustände bei Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (35)

Vitium	Restzustände	Folgezustand
Pulmonal- oder Aortenklappenstenose	— Restgradient — Ventrikeldysfunktion	— Klappeninsuffizienz
Aortenisthmusstenose	— Restgradient — Arterieller Hypertonus — Bikuspidale Aortenklappe	— Re-Stenose — Aortenaneurysma — Schäden der A. Subclavia sinistra
Vorhofseptumdefekt	— Rest-Shunt — Pulmonale Hypertonie	— Postkardiotomiesyndrom — Rhythmusstörungen
Ventrikelseptumdefekt	— Rest-Shunt — Pulmonale Hypertonie	— Rhythmusstörungen — Trikuspidalinsuffizienz
Fallotsche Tetralogie	— Restgradient — Restdefekte	— Pulmonalinsuffizienz — Aneurysma des rechtsventrikulären Ausflusstrakts — Rhythmusstörungen
Komplette Transposition der großen Gefäße	— Rechter Ventrikel als Systemventrikel — Trikuspidalinsuffizienz — Obstruktion des rechtsventrikulären Ausflusstrakts (RVOTO) — Rest-Shunt	— Systemvenenkanal-/Lungenvenenkanal-Vaffle-Obstruktion — Rhythmusstörungen
Zustand nach Conduit-Interposition	— Rest-Shunt — Ventrikeldysfunktion	— Verkalkungen — Degeneration
Zustand nach Fontan-Operation	— Rest-Shunt — Ventrikeldysfunktion	— Obstruktionen — Thromben — Eiweißverlustsyndrom

Die Bedeutung dieser Rest- und Folgezustände und der ausgeprägte lebenslange Nachsorgebedarf lässt sich an den in den letzten Jahren signifikant gestiegenen Zahlen von Krankenhausaufnahmen bei EmaH im Zusammenhang mit ihrem angeborenen Defekt erkennen (36). Außerdem zeigte eine Analyse des deutschen nationalen Registers für angeborene Herzfehler, dass kardiale Folgen des AHF immer noch die Haupttodesursache bei EmaH darstellen (37). (1)

Doch nicht nur direkt mit dem Herzfehler im Zusammenhang stehende Erkrankungen, sondern auch nichtkardiale Komorbiditäten spielen eine große Rolle in der lebenslangen Nachsorge von EmaH und wurden bis vor kurzer Zeit eindeutig in ihrer Bedeutung unterschätzt. So zeigten Neidenbach et al. (2018) in einer Analyse von 821 EmaH in einem überregionalen EmaH-Zentrum, dass bei mehr als 95 % der Patienten relevante, nicht-kardiale Komorbiditäten vorhanden waren, darunter vor allem metabolische oder endokrinologische (44 %), gastroenterologische oder hepatische (31 %) sowie neurologische bzw. psychiatrische Erkrankungen (24 %) (38). Singh et al. (2018) bestätigten diese Beobachtung durch die Auswertung von EmaH-Hospitalisierungen mit Hilfe der NIS-

Datenbank (National Inpatient Sample database) der USA im Zeitraum 2013 – 2014 in einem sehr großen Kollektiv (N = 255.355). Hierbei zeigten sich nationale beziehungsweise regionale Unterschiede. In den USA fand sich eine vergleichsweise noch höhere Belastung durch endokrinologische, hämatologische, metabolische, pulmonale, psychiatrische, renale und rheumatologische Komorbiditäten (39). (1)

3 Ziele und Fragestellungen der Studie

Die VEmah-Studie soll die aktuelle, reale Versorgungssituation der Emah aus Sicht der Primärversorger in Deutschland klären und dabei eventuell vorhandene Versorgungslücken aufdecken. Ziel ist es schließlich zu erarbeiten, wie die medizinische Versorgung von Emah in Deutschland verbessert werden kann und welche Rolle die Weiterbildung von Primärversorgern im Bereich der Emah in Zukunft spielen kann. (1)

Dabei ergeben sich konkret folgende Fragestellungen, die im Rahmen der vorliegenden Untersuchung beantwortet werden sollen:

- Wer betreut Emah primär?
- Welche Emah Patienten werden bei Primärversorgern (Hausärzte, Allgemeinärzte, praktische Ärzte, Allgemein-Internisten) vorstellig?
- Behandeln diese Primärversorger kardiale und nicht-kardiale Komorbiditäten sowie Rest- und Folgezustände bei Emah?
- Wie ist das Überweisungsverhalten der Primärversorger bei nicht-kardiologischen oder kardiologischen Fragestellungen?
- Sind Primärversorger ausreichend über die vorhandenen Versorgungsstrukturen und Selbsthilfeorganisationen informiert?
- Gibt es aus Sicht der Primärversorger Schwierigkeiten bezüglich der Emah Versorgung?

4 Methodik

4.1 Studiendesign

Bei der vorliegenden Untersuchung handelt es sich um eine klinische Querschnittsstudie zur Erfassung der Versorgungssituation von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern, die durch die Klinik für angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie des Deutschen Herzzentrums München initiiert wurde. Eine Kontrollgruppe ist wegen des spezifischen Settings als Beobachtungsstudie nicht notwendig.

An dieser Studie maßgeblich beteiligt waren:

- **Klinik für angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie, Deutsches Herzzentrum München** (Direktor: Prof. Dr. P. Ewert), **Technische Universität München**:
 - Prof. Dr. Dr. Harald Kaemmerer (Ambulanz für Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern)
 - Dr. phil. Rhoia Neidenbach (Studienleitung und Koordination)
 - PD Dr. med. Nicole Nagdyman (Ambulanz für angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie)
 - Prof. Dr. med. Peter Ewert (Direktor der Klinik für angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie)
 - Dr. med. Nora Lang (wissenschaftliche Mitarbeiterin)
 - Sebastian Freiling, MSc. (wissenschaftlicher Mitarbeiter)
 - Kathrin Nebel, Cand. med. (wissenschaftliche Mitarbeiterin)
 - Anna Krauß, BSc. (wissenschaftliche Mitarbeiterin, Bereich Gesundheitswissenschaften)
 - Maximilian Schwarz BSc. (wissenschaftlicher Mitarbeiter, Bereich Gesundheitswissenschaften)
- **Fakultät für Sport und Gesundheitswissenschaften, Technische Universität München**:
 - Prof. Dr. med. Renate Oberhoffer-Fritz (Ordinaria des Lehrstuhls für Präventive Pädiatrie)

- **Institut für Klinische Psychologie und Psychotherapie, Technische Universität Dresden:**
 - Dr. rer. nat. Lars Pieper (Professur für Behaviorale Epidemiologie)
 - Torsten Tille (Professur für Behaviorale Epidemiologie)
- **Institut für Allgemeinmedizin, Ludwig-Maximilians-Universität München:**
 - Prof. Dr. med. habil. Jörg Schelling (ehemaliger Geschäftsführender Direktor des Instituts für Allgemeinmedizin)
 - Dr. rer. nat. Linda Sanftenberg (Wissenschaftliche Mitarbeiterin)
- **Lehrstuhl für Biometrie und Bioinformatik, Ludwig-Maximilians-Universität München:**
 - Dr. med. Alexander Crispin, MSc. Public Health
- **Universitätsklinikum Erlangen:**
 - Prof. Dr. Stephan Achenbach (Direktor der Medizinischen Klinik 2)
 - Dr. med. Ulrike Gundlach (Medizinische Klinik 2)
 - Prof. Dr. med. Michael Weyand (Direktor der Klinik für Herzchirurgie)
- **Deutsche Herzstiftung:**
 - Martin Vestweber (Geschäftsführer)
 - Prof. Dr. med. Thomas Meinertz
- **Kompetenznetz Angeborene Herzfehler / Nationales Register für Angeborene Herzfehler:**
 - Dr. med. Ulrike Bauer (Geschäftsführerin)
 - Prof. Dr. Hashim Abdul-Khaliq (Vorstandsvorsitzender des Kompetenznetzes)
 - Prof. Dr. Dr. Harald Kaemmerer (Vorstandsvorsitzender des Nationalen Registers)
- **„Herzkind e.V.“:**
 - Margit Hogendoorn (Vorstandsvorsitzende „Herzkind e.V.“)

Die Forschung auf dem Gebiet „angeborene Herzfehler im Erwachsenenalter“ und die vorliegende Studie wurde gefördert durch die Deutsche Herzstiftung, Herzkind e.V., die AOK-Bayern und Actelion Pharmaceuticals Deutschland GmbH („unrestricted educational grant“).

4.2 Datenerfassung

Die Datenerfassung erfolgte beginnend mit der Zustimmung der Ethikkommission im April 2016 mit Hilfe eines explorativen standardisierten Fragebogens an primärärztliche Versorger, vorrangig in Bayern und vereinzelt in anderen deutschen Bundesländern. Eingeschlossen wurden niedergelassene Allgemeinärzte und Praktische Ärzte sowie hausärztlich tätige Internisten, vorwiegend als zuweisende Ärzte der EmaH-Patienten des Deutschen Herzzentrums München (DHM) und der Universitätsklinik Erlangen. Außerdem wurden Ärzte in akademischen allgemeinmedizinischen Lehrpraxen der Ludwig-Maximilians-Universität München (LMU) und der Technischen Universität München (TU) kontaktiert und um Teilnahme gebeten. (1)

Der Fragebogen bestand aus jeweils vier Seiten und insgesamt 27 zu beantwortenden Fragen, welche Arzt- und Praxisinformationen, Patienteninformationen und Angaben zur Versorgungssituation der EmaH abfragten (siehe Anhang) (1).

Im Rahmen der VEmah-Studie wurden verschiedene Arten der Kontaktaufnahme eingesetzt. Zum einen erhielten Primärversorger von Patienten des EmaH-Zentrums des Deutschen Herzzentrums in München den Fragebogen persönlich von den Patienten überreicht. Ein Großteil der Fragebögen wurde per Post oder per E-Mail verschickt. Zusätzlich wurden Ärzte bei fehlender Rückmeldung zum Teil telefonisch durch Studienärzte um Studienteilnahme gebeten.

Im Kontext der Studie wurde durch Studienmitarbeiter der TU Dresden zudem eine Website (<https://www.vemah.info>) eingerichtet, über die sich Ärzte über die Studie informieren und zugleich online den Fragebogen ausfüllen können.

4.3 Einverständnis, Datenschutz

Eine schriftliche Einverständniserklärung der befragten Ärzte zur statistischen Auswertung der Daten wurde ausgefüllt. Die Datenerhebung und –verarbeitung erfolgte unter Beachtung der jeweiligen Bundes- und Landesdatenschutzgesetze. (1)

Der Rücklauf der ausgefüllten Fragebögen erfolgte per Post, per Fax oder per E-Mail. Die Fragebögen wurden anschließend von Mitarbeitern der Studie mit einer Arzt-Identifikation versehen, pseudonymisiert in die Datenmaske der Studienwebsite übertragen und die Schlüsseltabelle dafür geschützt beim Studienleiter hinterlegt. Die Dateneingabe erfolgte ausnahmslos im Deutschen Herzzentrum München.

Die Studie wurde von der Ethik-Kommission der TU München (Zeichen 157/16 S) geprüft und am 05.04.2016 genehmigt.

4.4 Statistische Analyse

Die statistische Analyse der Daten erfolgte mit Hilfe von IBM SPSS Statistics (Version 23, IBM Inc., Armonk, NY, USA).

Zur Auswertung wurde deskriptive Statistik in Form von absoluter Häufigkeit (N/n), relativer Häufigkeit (in %), arithmetischer Mittelwerte (MW) und der Streuung als Standardabweichung (SD) berechnet.

Der Lehrstuhl für Behaviorale Epidemiologie der Technischen Universität Dresden (vertreten durch Dr. rer. nat. Lars Pieper und Torsten Tille) fungierte dabei unterstützend zur Qualitätssicherung der wissenschaftlichen Datenerhebung.

Es ist anzumerken, dass sich die Anzahl der gegebenen gültigen Antworten bei einigen Fragen von der Gesamtzahl der Studienteilnehmer unterscheiden kann. Dies ist auf die Möglichkeit der Gabe von Mehrfachantworten sowie das Nichtbeantworten einzelner Fragen zurückzuführen. Die relativen Häufigkeiten wurden deshalb immer als gültige Prozentsätze bezogen auf die Anzahl der gültigen Antworten (N) pro Frage angegeben. Falls N bei einer Frage von der Gesamtzahl der Teilnehmer abwich, wurde N für diese Frage zusätzlich angegeben.

5 Ergebnisse

Bei der vorliegenden Untersuchung wurden insgesamt 2500 Zuweiser (Primärversorger, die dem DHM Patienten zugewiesen haben) um die Teilnahme gebeten. Initial konnte nur eine geringe Rücklaufquote ($< 15\%$) verzeichnet werden. (1)

Durch eine telefonbasierte Kontaktaufnahme konnte die Zahl schließlich auf $30,7\%$ erhöht werden mit einem Rücklauf von $N = 767$ bis zum 25. Oktober 2018 (1).

Diese 767 gültigen Fragebögen wurden in die Auswertung einbezogen und im folgenden Ergebnisteil dargestellt.

5.1 Arzt- und Praxischarakteristika

Die befragten Ärzte ($N = 753$ gültige Antworten) waren im Mittel $54,4 \pm 8,6$ Jahre alt (Spannweite: 23 – 73 Jahre) und im Durchschnitt seit 18 ± 10 Jahren (Spannweite: 0 - 45 Jahre) ($N = 723$ gültige Antworten) in der Niederlassung tätig (Tabelle 3) (1).

Von den 767 befragten Primärärzten waren die meisten Allgemeinärzte (65% , $n = 497$), gefolgt von Internisten (27% ; $n = 203$) und Praktischen Ärzten (4% ; $n = 33$) (1).

Ein Teil der Fragebögen (7% ; $n = 56$) wurde von anderen Fachärzten ausgefüllt, die an der Primärversorgung von EmaH beteiligt sind, wenn diese vom Patienten als Primärversorger angegeben wurden (1).

Die Mehrheit der Befragten (60% ; $n = 457$) besaß keine Schwerpunktbezeichnung.

Von $N = 758$ teilnehmenden Ärzten waren 503 ($66,4\%$) männlich und 255 ($33,6\%$) weiblich. Neun Ärzte machten keine Angabe zu ihrem Geschlecht (Abbildung 6). (1)

Tabelle 3: Arzt- und Praxischarakteristika; n = absoluter Anteil an der Gesamtzahl (modifiziert nach (1))

Allgemeine Arztinformationen (Gesamtzahl: N = 767)	Mittelwert $\pm$ SD (Spannweite)
Alter in Jahren (fehlende Werte = 14)	54,4 $\pm$ 8,6 (23 – 73)
Niedergelassen seit (in Jahren) (fehlende Werte = 44)	18,0 $\pm$ 10 (0 – 45)
Fachrichtung (Mehrfachnennung möglich)	n (%)
Allgemeinarzt	497 (65)
Praktischer Arzt	33 (4)
Internist	203 (27)
Anderer Facharzt	56 (7)
Schwerpunktbezeichnung	n (%)
kein Schwerpunkt	457 (60)

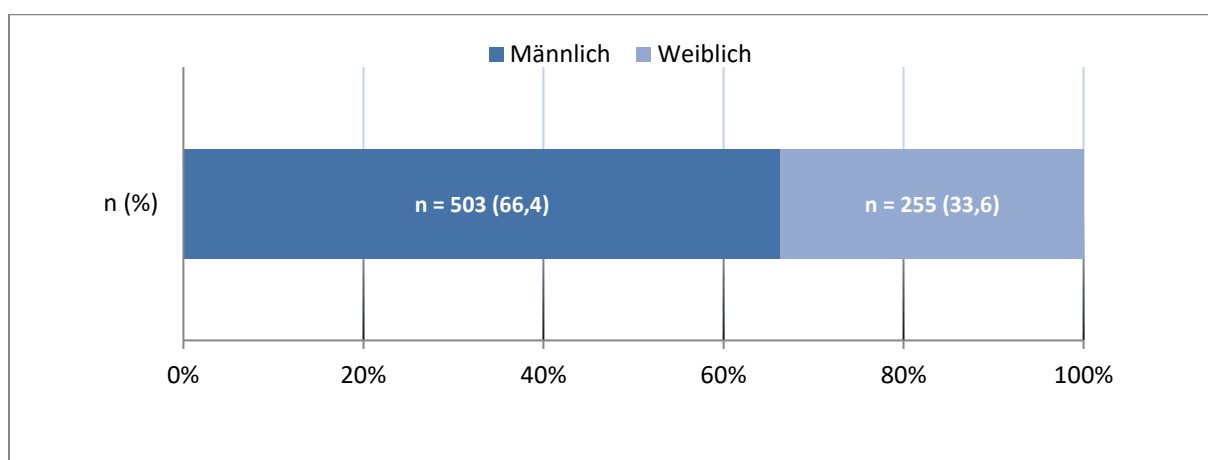


Abbildung 6: Geschlechterverteilung der teilnehmenden Ärzte (Auswertung von N = 758 beantworteten Fragebögen; Fehlende Werte: 9); n = absoluter Anteil an der Gesamtanzahl (modifiziert nach (1))

Bezüglich der geografischen Verteilung der Niederlassungsorte der teilnehmenden Arztpraxen (N = 760) befanden sich 37,5 % (n = 285) in einer Kleinstadt (5.000 – 20.000 Einwohner), 24,9 % (n = 189) in einem ländlichen Gebiet (< 5.000 Einwohner), 20,9 %, (n =

159) in einer Großstadt (> 100.000 Einwohner) und 16,7 % (n = 127) in einer Mittelstadt (> 20.000 – 100.000 Einwohner) (Abbildung 7). Sieben Teilnehmer machten keine Angaben zu ihrer Praxislage.

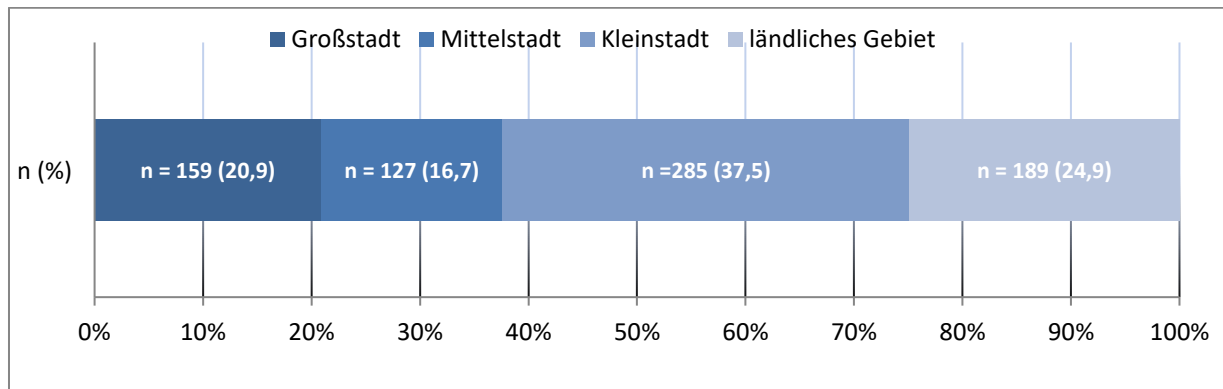


Abbildung 7: Praxislage nach Einwohnerzahl (Auswertung von N = 760 beantworteten Fragebögen; Fehlende Werte: 7); n = absoluter Anteil an der Gesamtanzahl

Von 353 Ärzten, die ihre Postleitzahl bei der Befragung angaben, waren 91,8 % (n = 324) in Bayern und 5,9 % (n = 21) in Baden-Württemberg tätig. Andere deutsche Bundesländer machten insgesamt 2,3 % (n = 8) aus (Abbildung 8). 414 Primärärzte machten zu ihrer Praxislage keine Angabe. (1)

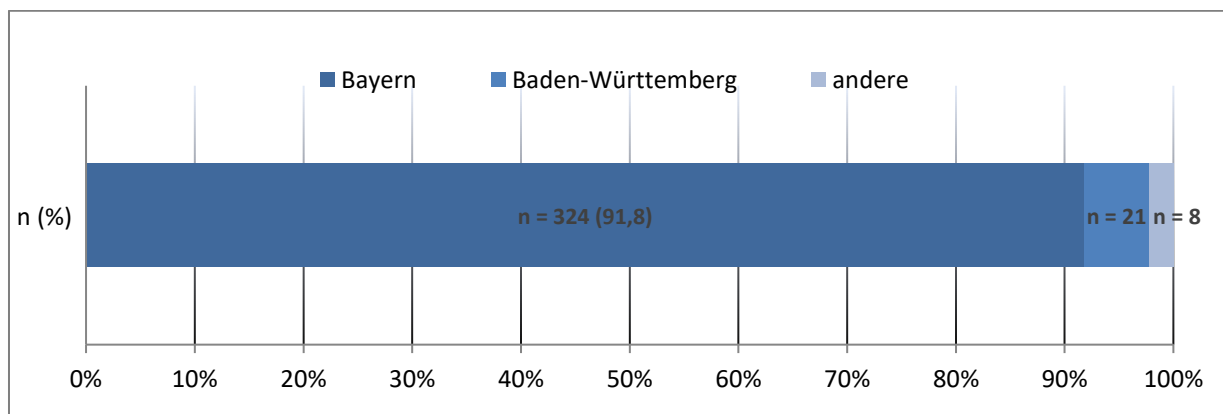


Abbildung 8: Praxislage nach deutschen Bundesländern (Auswertung von N = 353 beantworteten Fragebögen; Fehlende Werte: 414); n = absoluter Anteil an der Gesamtanzahl

5.2 Angaben der Primärmediziner zur EmaH-Betreuung

Auf die Frage, ob den Primärmediziner im vergangenen Jahr EmaH vorstellig wurden, konnten 761 gültige Antworten in der Analyse berücksichtigt werden. Von diesen antworteten 84,1 % (n = 640) der Ärzte mit „Ja“ und 15 % (n = 114) mit „Nein“; 0,9 % (n = 7) der Befragten antworteten mit „weiß nicht“. Sechs Ärzte machten dazu keine Angabe. (1)

Die Frage, wie hoch der Anteil der EmaH an ihrem gesamten Patientenkollektiv war, beantworteten 649 Primärversorger. In dem Großteil der teilnehmenden Praxen (88,6 %; n = 575) machten die EmaH weniger als ein Prozent des Gesamtkollektivs aus. In 9,9 % der Fälle (n = 64) stellten sie sich im Bereich von ein bis zehn Prozent dar und in 0,2 % (n = 1) betrugen EmaH mehr als 30 Prozent. 1,4 % (n = 9) beantworteten die Frage mit „weiß nicht“ und von 118 Ärzten wurde keine Antwortmöglichkeit ausgewählt. (1)

Bezüglich der Altersstruktur der EmaH gaben 58 % (n = 445) der Befragten an, EmaH im Alter von 18 bis 34 Jahren zu behandeln und 1,6 % (n = 12) verneinten dies. 310 der befragten Ärzte gaben keine Antwort. Insgesamt 63,4 % (n = 486) der Primärversorger betreuten EmaH von 35 bis 64 Jahren während 1,3 % (n = 10) angaben, in dieser Altersgruppe keine Patienten zu behandeln. 271 Ärzte beantworteten diese Frage nicht. EmaH über 65 Jahren behandelten 27,4 % (n = 210) der Primärversorger, während 2,9 % (n = 22) keine solchen Patienten betreuten (Abbildung 9). 535 Ärzte machten dazu keine Angaben. (1)

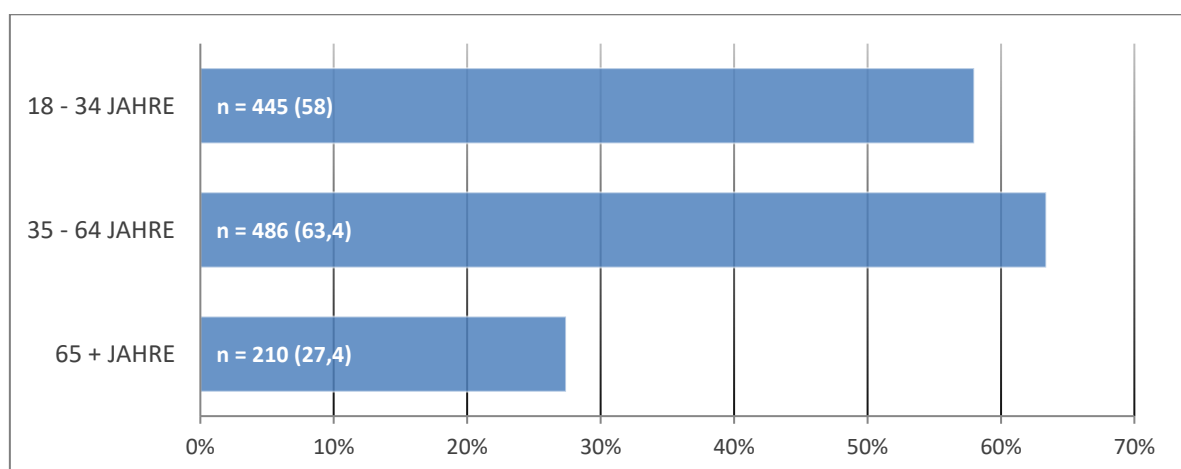


Abbildung 9: Anzahl der Ärzte (in %), die EmaH behandeln (nach Altersgruppen); n = absoluter Anteil an der Gesamtanzahl (Mehrfachantworten möglich) (modifiziert nach (1))

Weiterhin gab der größte Anteil (69,2 % n = 531) der befragten Ärzte an, Patienten mit mittelschweren AHF nach der Warnes-Klassifikation zu behandeln, während 2,7 % (n = 21) dies verneinten. 415 Ärzte machten dazu keine Angabe. 50,6 % (n = 388) behandelten Patienten mit einfachen AHF, 1 % (n = 8) dagegen taten dies nicht und 371 gaben keine Antwort auf diese Frage. Patienten mit schweren AHF behandelten 33,4 % (n = 256) der Ärzte im Gegensatz zu 5,7 % (n = 44), die dies verneinten (Abbildung 10). 467 Primärärzte machten dazu keine Angabe. (1)

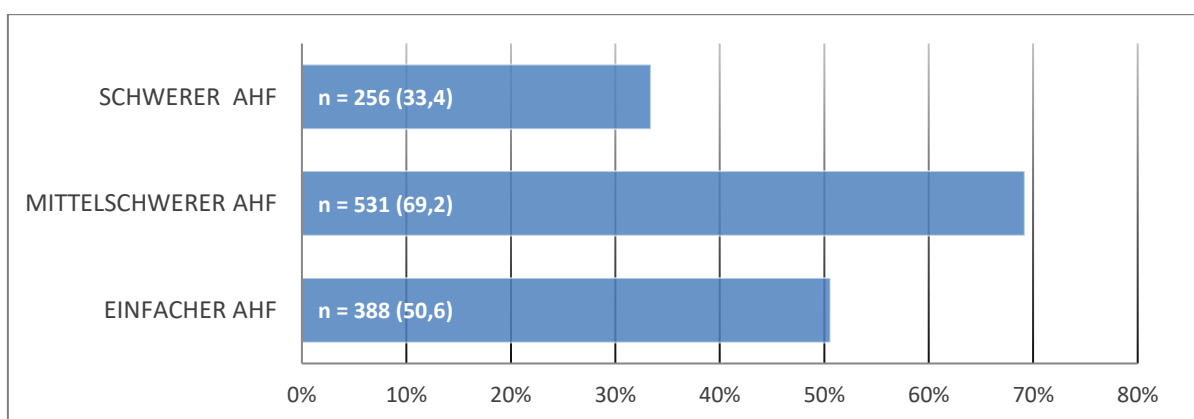


Abbildung 10: Anzahl der Ärzte (in %), die EmaH mit verschiedenen Schweregraden ihrer Erkrankung behandeln; n = absoluter Anteil an der Gesamtanzahl (Mehrfachantworten möglich) (modifiziert nach (1))

Seitens der Primärversorger wurden nahezu alle Arten von AHF gesehen. Entsprechend der natürlichen Prävalenz-/Inzidenzzahlen der jeweiligen AHF waren die häufig vorkommenden AHF natürlich am häufigsten vertreten (ASD: 42,6 % (n = 327); Aortenklappenanomalien: 36,6 % (n = 281); VSD: 32,5 % (n = 249), CoA: 28,7 % (n = 220); Pulmonalvitien: 17,9 % (n = 137); PDA von 16,9 % (n = 130)). Aber auch Patienten mit komplexen Anomalien fanden sich in primärärztlicher Betreuung (TOF: 25 % (n = 192); TGA 21,5 % (n = 165); AVSD: 19,8 % (n = 152); HLHS 3,5 % (n = 27); UVH: 3,1 % (n = 24)) (Abbildung 11). (1)

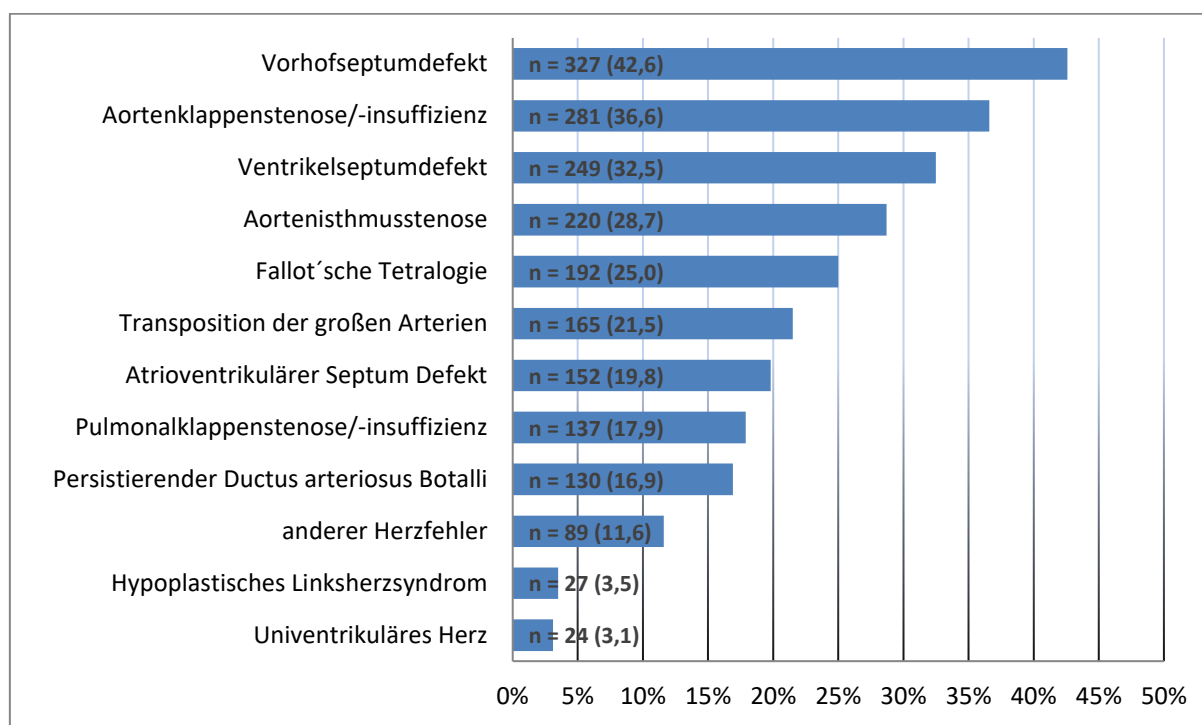


Abbildung 11: Anzahl der Ärzte (in %), die spezifische Typen von AHF behandeln (Auswertung von N = 767 beantworteten Fragebögen); n = absoluter Anteil an der Gesamtanzahl (Mehrfachantworten möglich) (modifiziert nach (1))

Einige der Ärzte betreuten auch Patienten mit seltenen hereditären Erkrankungen, wie dem Marfan-Syndrom (25,7 %, n = 197), Turner-Syndrom (19,8 %, n = 152), Ehlers-Danlos-Syndrom (9,4 %, n = 72), oder mit Morbus Fabry (6,9 %, n = 53) (Tabelle 4).

Tabelle 4: Ärzte, die seltene hereditäre Erkrankungen betreuen; n = absoluter Anteil an der Gesamtanzahl (Mehrfachantworten möglich)

	Marfan-Syndrom	Turner-Syndrom	Ehlers-Danlos-Syndrom	Morbus Fabry	sonstige
n (%)	197 (25,7)	152 (19,8)	72 (9,4)	53 (6,9)	56 (7,3)

Nahezu alle schwerwiegenden Komplikationen, die typischerweise im Langzeitverlauf der AHF auftritt, werden von den primärversorgenden Ärzten mitversorgt. Von den teilnehmenden Ärzten betreuten 47,1 % (n = 361) Patienten mit Herzrhythmusstörungen,

43,3 % (n = 332) mit Herzinsuffizienz, 20,1 % (n = 154) mit pulmonal arterieller Hypertonie. Lediglich 4,4 % (n = 34) der Patienten versorgten EmaH mit einer infektiösen Endokarditis. Des Weiteren betreuten Primärversorger EMAH mit psychischen oder intellektuellen Einschränkungen, neurologischen Komplikationen, Thromboembolien, hämatologischen Störungen oder Gerinnungsstörungen (Abbildung 12). (1)

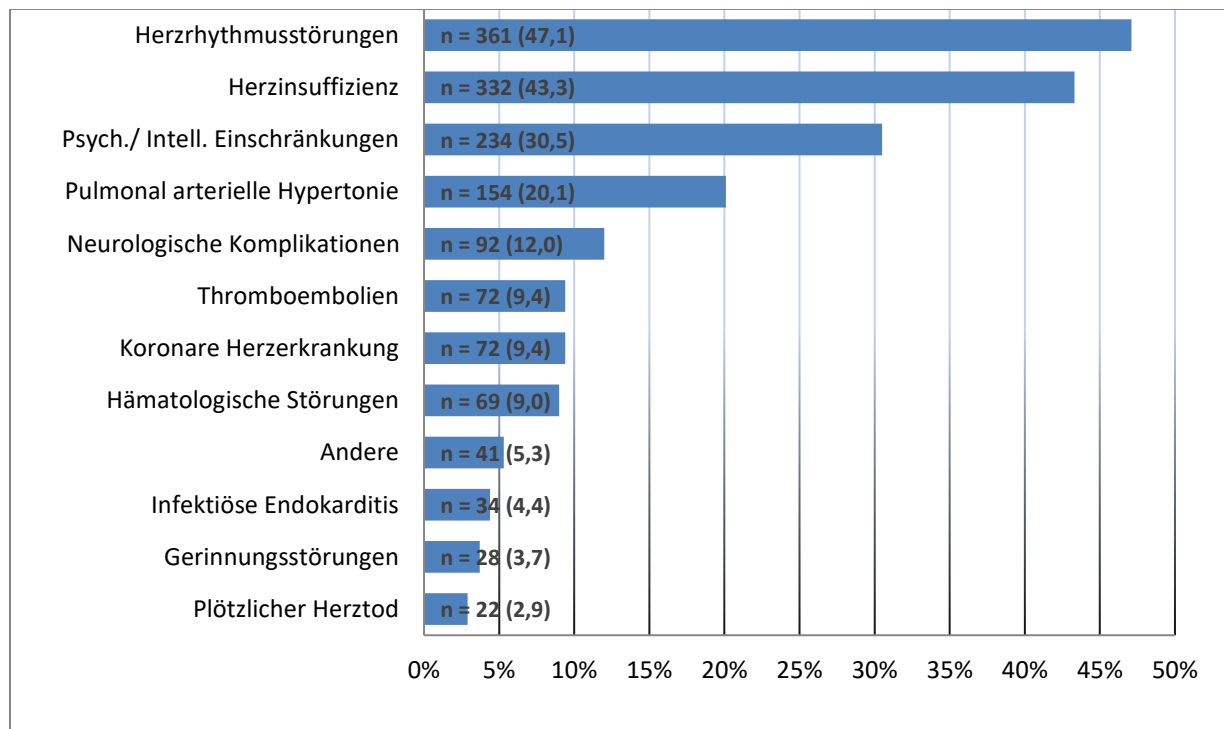


Abbildung 12: Anzahl der Ärzte (in %), die typische Komorbiditäten bei EmaH mitbetreuen; n = absoluter Anteil an der Gesamtanzahl (Mehrfachantworten möglich) (modifiziert nach (1))

5.3 Versorgungscharakteristika

Aus Sicht der Primärversorger bestand bei EmaH spezifischer Beratungsbedarf insbesondere in den Bereichen: Leistungsfähigkeit, Sport (42,8 %; n = 328) Rehabilitation (23,7 %; n = 182) sowie Belastbarkeit (39,2 %; n = 301), Berufstätigkeit (31,3 %; n = 240) und Bildung (8,5 %; n = 65), Schwangerschaft (25,2 %; n = 193) und genetische Beratung (22,4 %; n = 172), Behinderung (24,4 %; n = 187), Kranken- (5,7 %; n = 44) und Lebensversicherung (14 %; n = 107), Alterssicherung (15,6 %; n = 120), Flugtauglichkeit (15,9 %; n = 122) oder Führerscheinerwerb (11,2 %; n = 86) (Abbildung 13). (1)

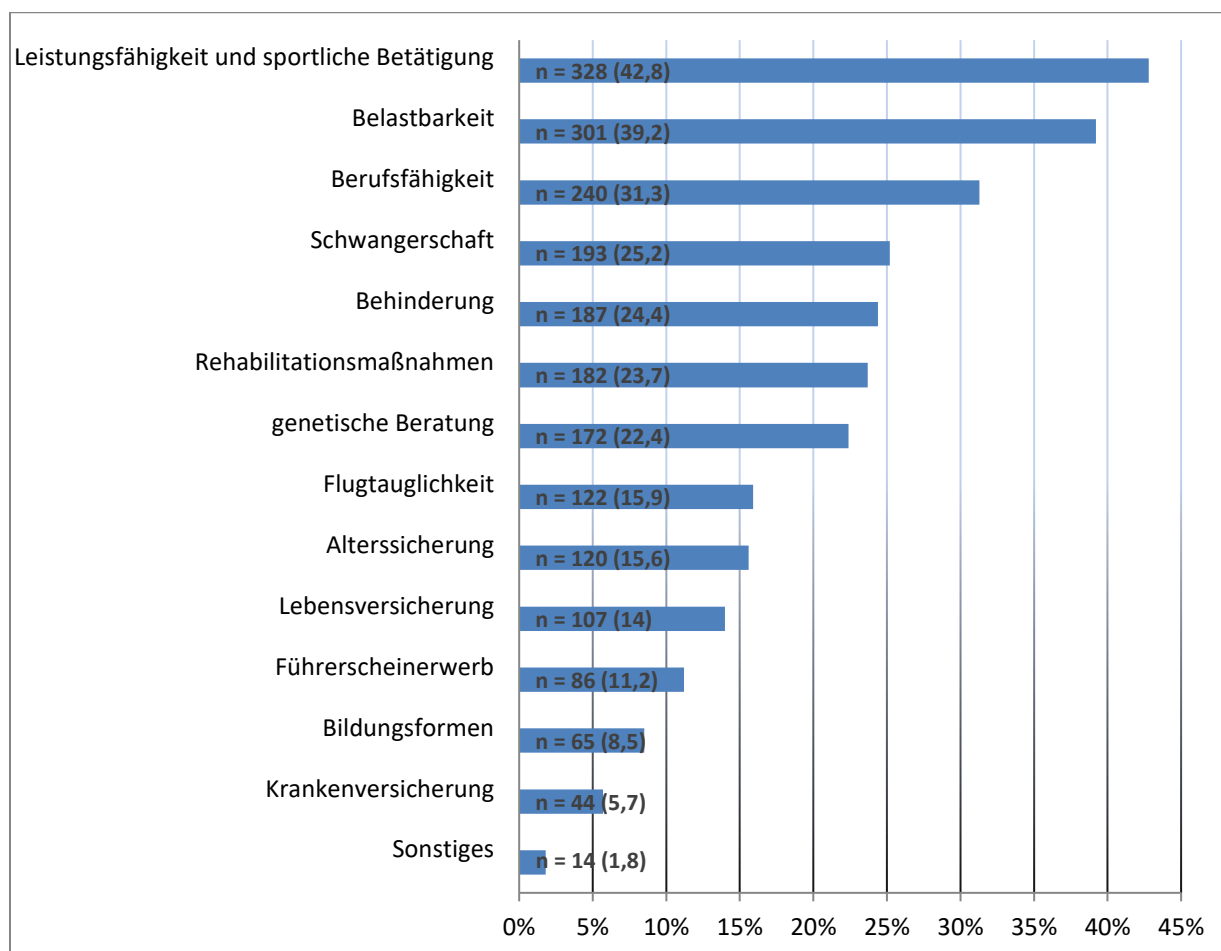


Abbildung 13: Anzahl der Ärzte (in %), die Patienten mit spezifischem Beratungsbedarf sehen; n = absoluter Anteil an der Gesamtanzahl (Mehrfachantworten möglich) (modifiziert nach (1))

Zu Problemen bei der Verordnung spezifischer, kostenintensiver Medikamente bei der Betreuung der EmaH-Patienten kam es vor allem bei folgenden Medikamentengruppen (Abbildung 14): Orale nicht-Vitamin-K-Antikoagulanzen (NOAC, 10,7 %; n = 82), Medikamente zur Behandlung einer pulmonalen Hypertonie oder pulmonalvaskulären Erkrankung (10,6 %; n = 81) sowie bei Enzyersatztherapie (2,5 %; n = 19) im Rahmen eines M. Fabry.

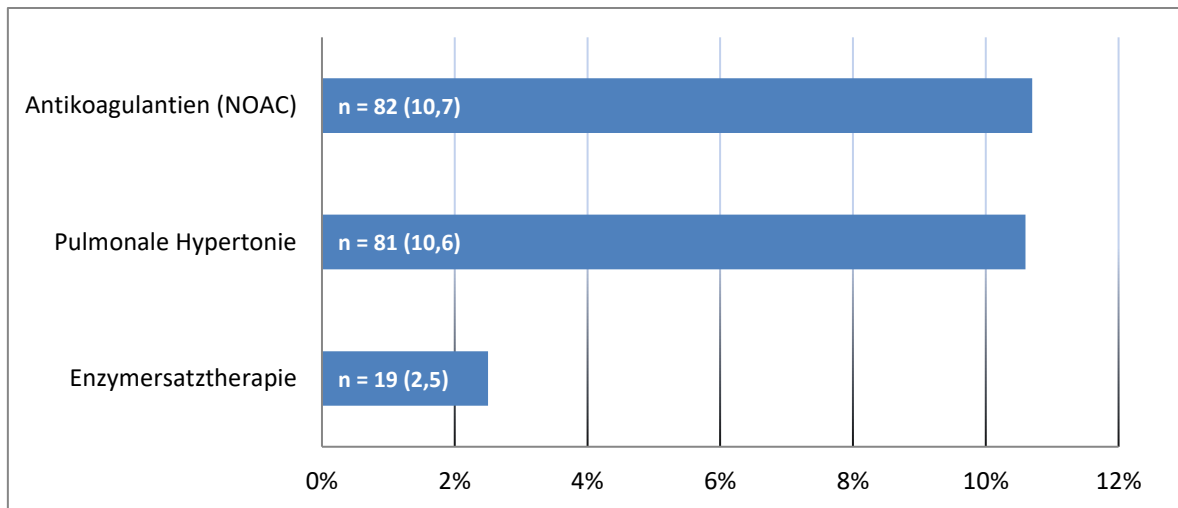


Abbildung 14: Anzahl der Ärzte (in %), die Probleme bei der Verordnung kostenintensiver Medikamente bei EmaH hatten; n = absoluter Anteil an der Gesamtanzahl (Mehrfachantworten möglich)

Bei der Frage nach Mitbehandlern der EmaH gaben nur 23,9 % (n = 183) einen EmaH-spezialisierten Arzt an, dagegen 67,0 % (n = 514) niedergelassene Kardiologen und 26,2 % (n = 201) niedergelassene Kinderkardiologen; 19,8 % (n = 152) benannten sonstige Ärzte oder Kliniken als Mitbehandler ihrer Patienten (Abbildung 15). (1)

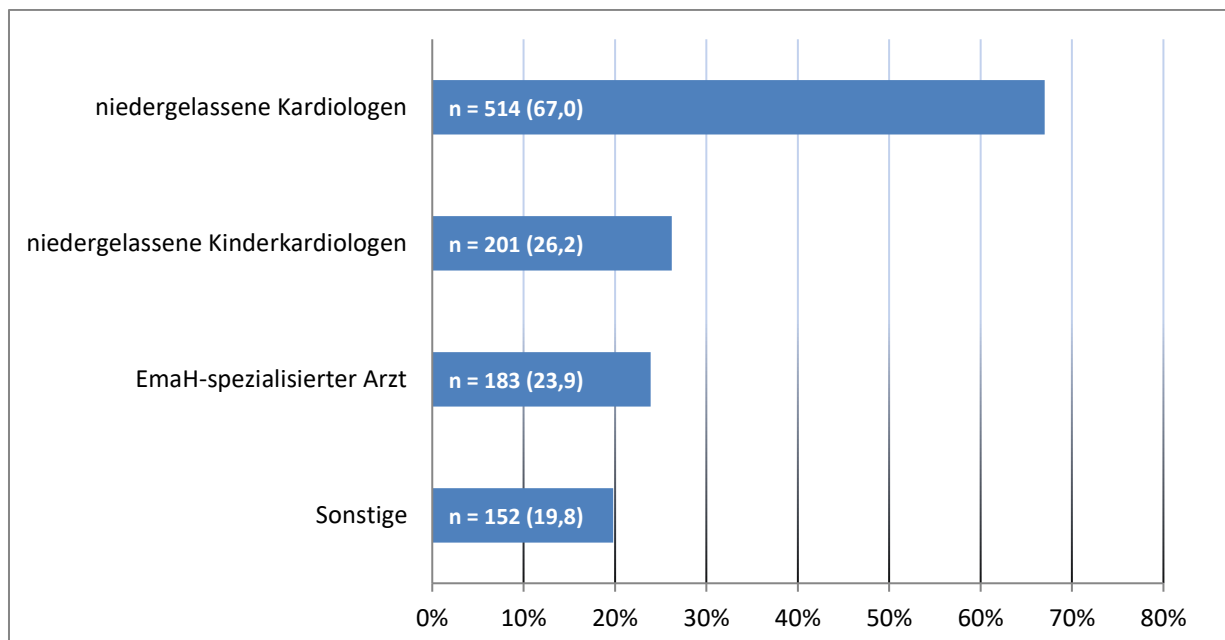


Abbildung 15: Mitbehandler der EmaH (in %); n = absoluter Anteil an der Gesamtanzahl (Mehrfachantworten möglich) (modifiziert nach (1))

Außerdem waren nur 48,4 % (n = 371) der befragten Ärzte zertifizierte EmaH-Schwerpunktkliniken oder EmaH-Zentren bekannt, 20,5 % (n = 157) niedergelassene Kinderkardiologen mit EmaH-Zertifizierung und 17,1 % (n = 131) niedergelassene Kardiologen mit EmaH-Zertifizierung. 33,8 % (n = 259) dagegen waren keine zertifizierten Kliniken oder Zentren für EmaH bekannt (Abbildung 16). (1)

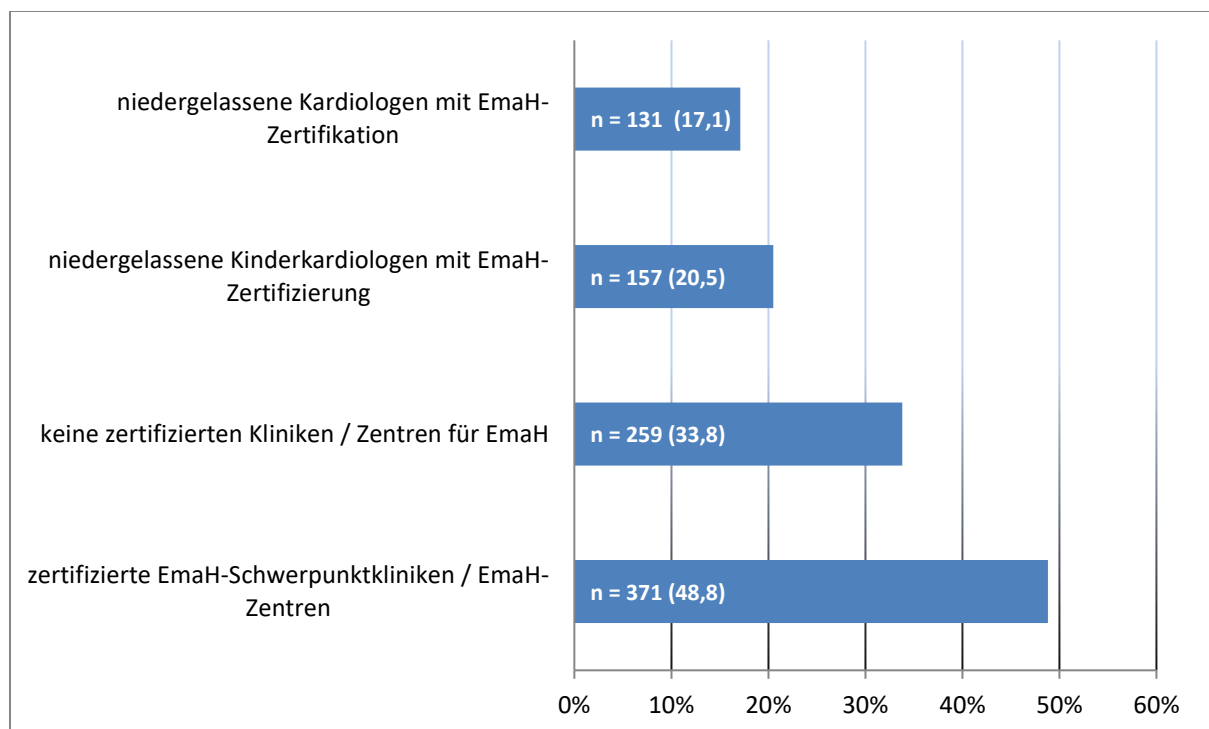


Abbildung 16: Kenntnis der Primärversorger über spezifische Versorgungsstrukturen für EmaH (in %); n = absoluter Anteil an der Gesamtanzahl (Mehrfachantworten möglich) (modifiziert nach (1))

Die Überweisung an EmaH-zertifizierte Institutionen erfolgte bei 70,8 % (n = 543) der Teilnehmer bei kardialen Problemen und bei 39,5 % (n = 303), wenn nicht-kardiale Probleme auftraten, deren Verlauf aber von dem zu Grunde liegenden Herzfehler beeinflusst werden kann.

Von 722 Befragten gaben nur 33,2 % (n = 240) an, über spezifische Versorgungsstrukturen für EmaH ausreichend informiert zu sein, 51,5 % (n = 372) verneinten dies. Ein Teil der

Befragten (15,2 %; n = 110) wählte die Antwort „weiß nicht“ (Abbildung 17). 45 Primärärzte beantworteten diese Fragen nicht. (1)

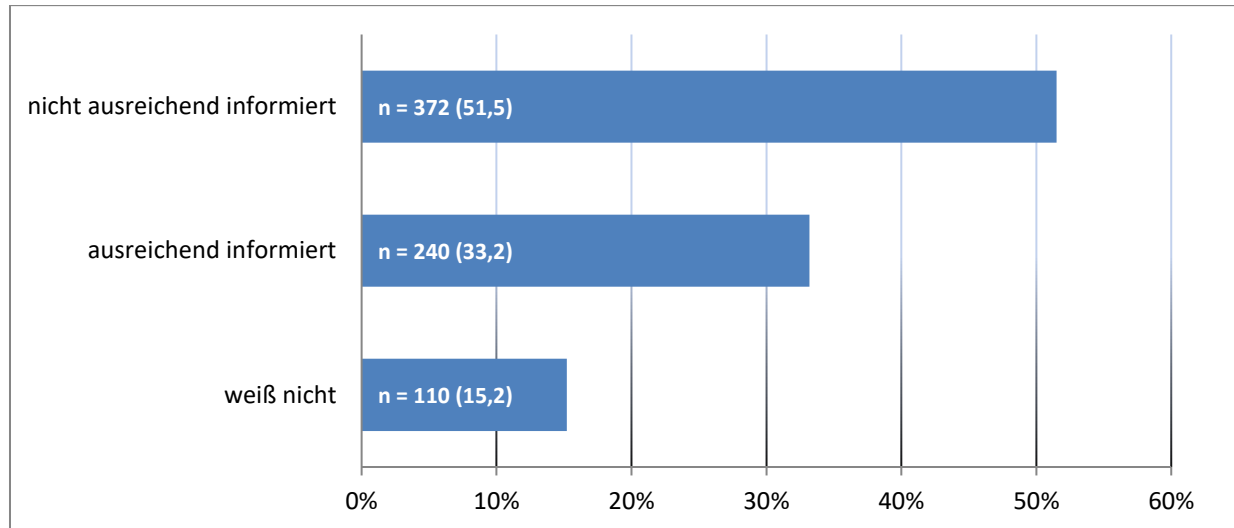


Abbildung 17: Angaben der Ärzte über Information zu Versorgungsstrukturen der EmaH (Auswertung von N = 722 beantworteten Fragebögen; Fehlende Werte: 45); n = absoluter Anteil an der Gesamtanzahl (modifiziert nach (1))

Des Weiteren waren von insgesamt 723 Ärzten ebenfalls nur 26,3 % (n = 190) Selbsthilfe- oder Patientenorganisationen für EmaH bekannt, wohingegen 67,9 % (n = 491) diese nicht kannten. „Weiß nicht“ wählten 5,8 % (n = 42). Von 44 Ärzten wurde diese Frage nicht beantwortet. (1)

Die Bewertung der allgemeinen Versorgungslage von EmaH Patienten im jeweiligen regionalen Tätigkeitsbereich mit Schulnoten (1 bis 6) aus Sicht der Primärversorger (N = 650) fiel folgendermaßen aus (Abbildung 18): 21,1 % (n = 137) bewerteten die Lage mit „sehr gut“ (Note 1), 43,1 % (n = 280) mit „gut“ (Note 2), 19,5 % (n = 127) mit „befriedigend“ (Note 3), 8,5 % (n = 55) mit „ausreichend“ (Note 4), 5,1 % (n = 33) mit „mangelhaft“ (Note 5) und 2,8 % (n = 18) mit „ungenügend“ (Note 6). 117 Ärzte gaben keine Antwort auf die Frage zur Versorgungslage.

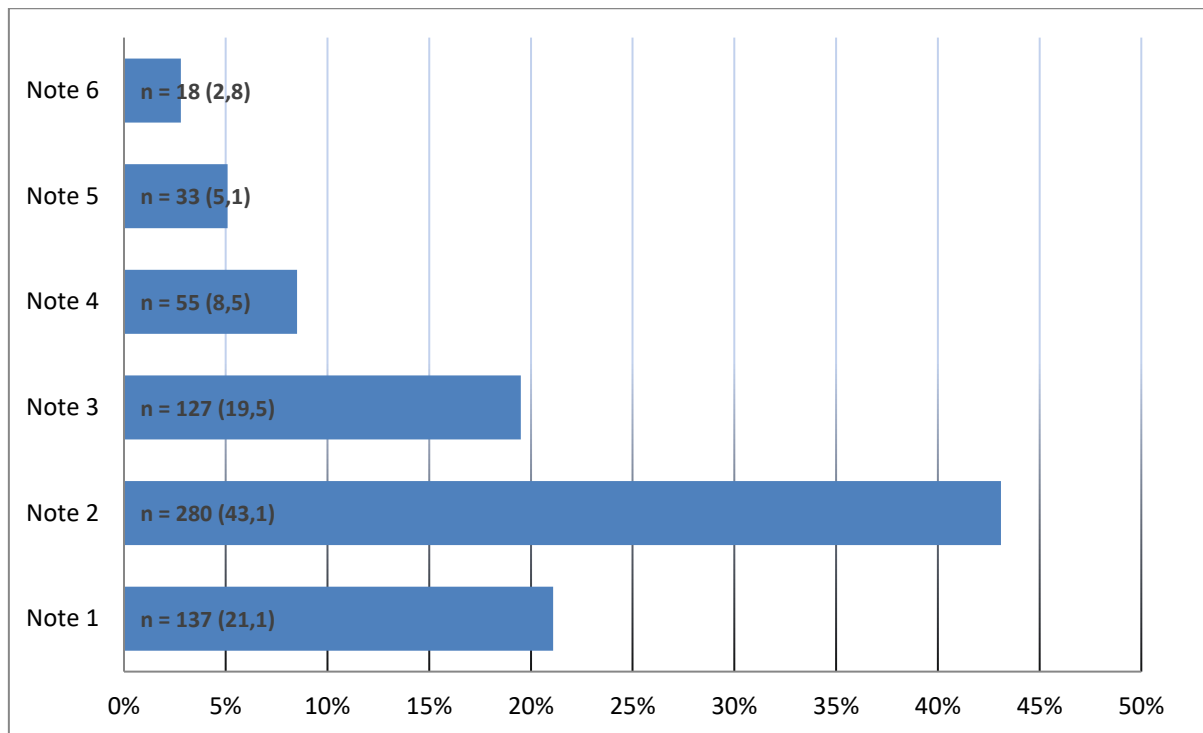


Abbildung 18: Versorgungssituation der EmaH aus Sicht der Primärversorger (in %) (Auswertung von N = 650 beantworteten Fragebögen; Fehlende Werte: 117); n = absoluter Anteil an der Gesamtanzahl

Abschließend erklärten sich 11,9 % (n = 85) von 714 Ärzten bereit, an einer zusätzlichen vertiefenden telefonischen Befragung teilzunehmen, 88,1 % (n = 629) hingegen lehnten dies ab. 53 Ärzte beantworteten diese Frage nicht.

6 Diskussion

Die Behandlung der EmaH stellt aufgrund ihrer Besonderheiten eine Subspezifität im Grenzbereich zwischen Kinder- und Erwachsenenkardiologen dar, verbunden mit speziellen ärztlichen Aufgaben. Dazu gehören die standardmäßige kardiologische Diagnostik und Behandlung ebenso wie spezifische Beratung zu Fragen der Lebensführung bei chronischer Herzerkrankung. Außerdem sind wegen der chronischen Krankheit besondere Fähigkeiten im Umgang mit den Patienten und ihren Angehörigen notwendig. Dabei spielt eine enge Kommunikation mit mitbehandelnden Haus- und Allgemeinärzten, Ärzten anderer Fachrichtungen sowie die Zusammenarbeit mit Eltern- und Patienteninitiativen eine wichtige Rolle in der optimalen Betreuung von EmaH. Das Problem einer medizinischen Versorgung von EmaH wurde in Deutschland aber lange Zeit unterschätzt und erst Ende der 1980er Jahre wurden erste spezialisierte Kliniken an der Medizinischen Hochschule Hannover und an der Universitätsklinik Köln eingerichtet, denen später einige wenige weitere Kliniken folgten (2). Da bis vor wenigen Jahren diese Versorgungsstrukturen in Deutschland völlig unzureichend waren, entstand in Deutschland eine Initiative zur Verbesserung der EmaH-Versorgung. (1, 40)

Dazu wurde 2005 eine interdisziplinäre Task-Force gegründet mit der Zielsetzung, die Qualität der EmaH-Versorgung in Deutschland zu verbessern und Empfehlungen für die Versorgungsstruktur sowie Leitlinien für die Behandlung von EmaH zu erarbeiten. Zudem wurde empfohlen, eine koordinierte Weiterbildung von Ärzten auf dem EmaH-Gebiet anzustreben. Als ideale Struktur für eine solche EmaH-Versorgung wurde eine pyramidenartige Versorgung in drei Stufen postuliert. (1, 41)

- Die Basis bildet die hausärztliche Versorgung (Allgemeinmediziner, Hausärzte, Internisten sowie Kinder- und Jugendärzte) als primäre Anlaufstelle bei Beschwerden jeglicher Art.
- Auf der zweiten Stufe stehen regionale EmaH-Schwerpunktpraxen sowie –Kliniken, welche die Behandlung wohnortnah durch EmaH-zertifizierte Kardiologen gewährleisten.

- Die Spitze schließlich stellen überregionale EmaH-Zentren der Maximalversorgung dar, welche auch die herzchirurgische Versorgung gewährleisten und spezielle Ambulanzen (beispielsweise bei Marfan-Syndrom, pulmonaler Hypertonie oder zur Risiko-Schwangerschaftsberatung) vorhalten.

Essenziell für den Erfolg dieses Versorgungsmodells ist die Kommunikation zwischen den verschiedenen Stufen und bei Bedarf die schnelle Überweisung an eine leistungsfähigere Einrichtung (Abbildung 19). (1, 41)



Abbildung 19: Versorgungspyramide der EmaH (modifiziert nach (42))

Diesem Konzept folgend wurden in Deutschland seit 2011 Kliniken und Praxen mit besonderer EmaH-Qualifizierung von der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie (DGK), der Deutschen Gesellschaft für pädiatrische Kardiologie (DGPK) und der Deutschen Gesellschaft für Thorax-, Herz- und Gefäßchirurgie (DGTHG) zertifiziert. Diese Zertifizierung ist jeweils fünf Jahre gültig und muss danach re-zertifiziert werden. Inzwischen gibt es in Deutschland 20 überregionale EmaH-Zentren, vier EmaH-Schwerpunktkliniken und sieben EmaH-Schwerpunktpraxen (Abbildung 20). (1)



Abbildung 20: Zertifizierte EmaH-Zentren in Deutschland (Stand 08.12.2020) (43)

Neben der Zertifizierung von Kliniken und Praxen besteht für Erwachsenen- oder Kinderkardiologen die Möglichkeit die Zusatzqualifikation „Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern“ (EmaH) zu erhalten (43).

Doch trotz des flächendeckenden Ausbaus von EmaH-Zentren in Deutschland in den vergangenen Jahren zeigt sich an den Leistungszahlen dieser Zentren, dass sich die Mehrzahl der Betroffenen, schätzungsweise mehr als 200.000, nicht in EmaH-zertifizierter Behandlung befindet (10, 44). Dies ist von unmittelbarer klinischer Bedeutung, da EmaH in Deutschland eine außerordentlich schnell wachsende Patientengruppe sind, die inzwischen mehr als 300.000 Betroffene umfasst und damit sogar die Anzahl von Kindern mit AHF übersteigt (Abbildung 21) (28). Trotz dieser großen Patientenzahl sind die wenigsten Betroffenen optimal medizinisch versorgt und bei einem EmaH-spezialisierten Arzt oder einer entsprechenden Institution in Kontrolle oder Behandlung (9, 45, 46). (1)

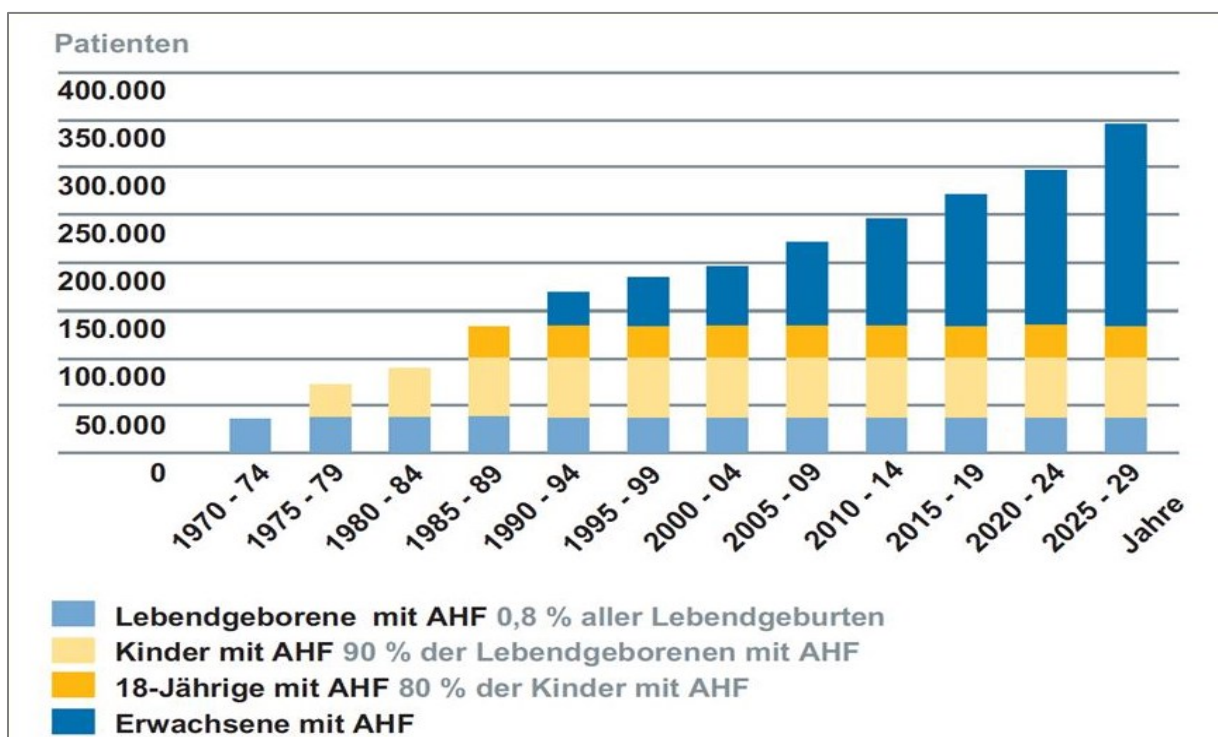


Abbildung 21: Schätzung der klinische Relevanz der AHF bis zum Jahr 2029 in Deutschland (46)

Im Rahmen der vorliegenden Querschnittsstudie wurde zum ersten Mal das momentan in Deutschland bestehende Defizit der EmaH-Versorgung durch Hausärzte, praktische Ärzte, Allgemeinärzte und Allgemein-Internisten zahlenmäßig an einem großen, repräsentativen Studienkollektiv nachgewiesen.

Dabei wurde ein großes Kollektiv (N = 767) verschiedener, in der Basisversorgung tätigen Hausärzte, Allgemeinärzte, praktischer Ärzte und Allgemein-Internisten befragt. Es zeigte sich, dass tatsächlich die momentan existierenden EmaH-Versorgungsstrukturen in Deutschland immer noch unzureichend bekannt sind, da ein Großteil der Primärmediziner keine Kenntnis von EmaH-spezialisierten Ärzten oder Zentren hat. (1)

6.1 Arzt- und Praxischarakteristika

Das Alter der teilnehmenden Primärärzte in der VEmah-Studie entsprach im Mittel dem durchschnittlichen Alter der Hausärzte in Deutschland (2017: 55,2 Jahre) (Abbildung 22) (47). Auffällig war, dass die befragten Ärzte größtenteils schon viele Jahre in der Niederlassung tätig waren, das bedeutet bereits vor Beginn der EmaH-Initiative (2005) (1).

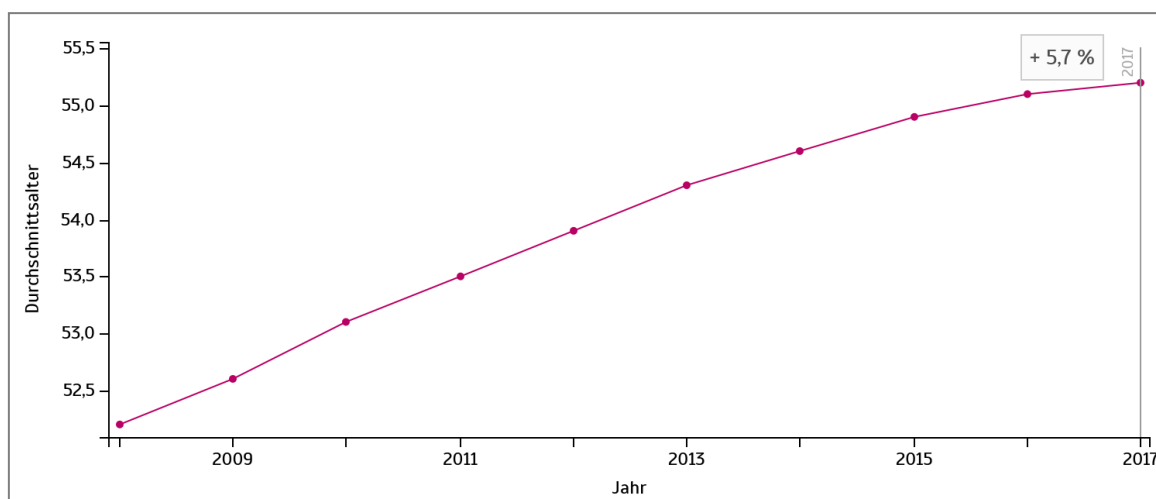


Abbildung 22: Durchschnittsalter der Hausärzte in Deutschland von 2008 bis 2017 (47)

Die geringe Resonanz auf die Befragung seitens der Ärzteschaft lässt vermuten, dass die genannten Primärversorger meist nur wenige Berührungspunkte mit der damals zahlenmäßig noch deutlich kleineren Gruppe EmaH-Patienten hatten und bis heute die klinische Relevanz unterschätzen (1). Die Initiatoren der EmaH-Initiative, bestehend aus Fachvertretern der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie (DGK), der Deutschen Gesellschaft für pädiatrische Kardiologie (DGPK) und der Deutschen Gesellschaft für Thorax-, Herz- und Gefäßchirurgie (DGTHG) sowie Patientenvertretern haben allerdings auch weitgehend versäumt, die Ärzte im Bereich der Basisversorgung ausreichend über diese wachsende EmaH-Problematik zu informieren.

Erschwerend kommt hinzu, dass Versuche, diese Informationen durch Vertreter der Fachgesellschaften und der Deutschen Herzstiftung an die Primärversorger heranzutragen, auch von Standesvertretern der Ärzteschaft so gut wie nicht unterstützt wurden.

Stattdessen hatte anfangs für die EmaH-Task-Force und die kardiologischen Fachgesellschaften der Aufbau der EmaH-Versorgung vor allem durch Etablierung von Zertifizierungsmaßnahmen für EmaH-Zentren an Krankenhäusern der mittleren und maximalen Versorgungsstufe sowie die Zertifizierung von EmaH-Kinderkardiologen und EmaH-Kardiologen Vorrang.

Inzwischen wird nun die große Bedeutung deutlich, die der Basisstufe in der Versorgungspyramide von EmaH zukommt, das heißt die Behandlung von EmaH durch Haus- und Allgemeinärzte sowie Internisten, die im Bedarfsfall an spezialisierte EmaH-Ärzte überweisen (1, 41).

6.2 Angaben der Primärmediziner zur EmaH-Betreuung

Wie schon erwähnt war die primäre Rücklaufquote der Fragebögenaktion gering und ließ sich erst durch telefonische Kontaktaufnahme steigern. Die niedrige Rücklaufquote sowie die Kommentare während der Telefonkontakte beweisen die unzureichende Bereitschaft der Basisversorger, sich der EmaH-Problematik zu widmen, und, dass die Tragweite einer ungenügenden EmaH-Versorgung verkannt und unterschätzt wird. (1)

Dies ist bedenklich, da die Studie zeigt, dass in einem Großteil der teilnehmenden Praxen EmaH behandelt wurden, wenngleich auch nur in einem geringen Anteil am gesamten Patientenkollektiv. Die niedrige Zahl erscheint durchaus nachvollziehbar bei einer Prävalenz für AHF in Europa mit 0,8 % (48). Es bleibt aber spekulativ, ob die Zahl der Patienten mit AHF in den Praxen nicht noch größer ist und den dortigen Ärzten gar nicht bewusst ist, dass ein AHF vorliegt (z.B. die große Zahl älterer Patienten mit bicuspidaler Aortenklappe). (1)

Da nahezu alle befragten Ärzte in ihrer Praxis EmaH behandeln, ist das Wissen über Besonderheiten der EmaH-Versorgung jedoch auch im Praxisbereich wichtig. Wenn Primärärzte unzureichende Kenntnisse über die Versorgung von EmaH und deren vitientypische Rest- und Folgezustände haben, wird es ihnen schwerfallen, diese zu erkennen und die erforderlichen Maßnahmen zur Patientenversorgung durch Spezialisten einzuleiten. Es wäre aber von ausschlaggebender Bedeutung, dass sich alle EmaH-betreuende Ärzte, das bedeutet auch die Primärversorger, potentieller Komplikationen bewusst sind und die Patienten routinemäßig auf herzfehlerspezifische Residuen untersuchen („screenen“) (49). Die Heterogenität dieser Patientengruppe, die Art der verschiedenen AHF, ihre unterschiedlichsten Verläufe und die Vielzahl verschiedenster Behandlungsverfahren macht es allerdings Ärzten, die in diesem Bereich nicht ausgebildet wurden, schwierig bis unmöglich, die aktuelle kardiale Situation eines EmaH sicher einzuschätzen und mögliche Risiken frühzeitig zu erkennen (50). Doch genau das ist laut Kaemmerer et al. die Aufgabe von Primärversorgern bei der EmaH-Behandlung: Sie müssen abschätzen können, ob und inwiefern aktuelle Beschwerden mit dem AHF zusammenhängen und bei Bedarf an einen spezialisierten EmaH-Arzt oder ein EmaH-Zentrum überweisen (41). (1)

Aus Sicht der Primärversorger ist es verständlich, dass sie sich mit den EmaH nur wenig auseinandersetzen können, da diese aufwändigen Patienten eben nur einen kleinen Anteil der Gesamtheit ihrer Patienten ausmachen und häufigere Krankheitsbilder, wie beispielsweise Diabetes mellitus, arterielle Hypertonie oder koronare Herzerkrankung, Priorität haben. (1)

Betrachtet man das Alter der behandelten EmaH, so betreute ein großer Teil der teilnehmenden Ärzte EmaH im jüngeren und mittleren Lebensalter (18 – 64 Jahren).

Mittlerweile werden aber sogar EmaH in der Altersgruppe ab 65 Jahren von Primärärzten betreut. Dies deckt sich mit den Ergebnissen von Baumgartner (2014), nach denen der Anteil an EmaH über 60 Jahren zwar noch einen geringen Teil der EmaH ausmacht, der aber steigt (Abbildung 3) (51). Diese beobachtete Verteilung der Altersstruktur lässt sich gut nachvollziehen, wenn man bedenkt, dass die heute über 65-jährigen EmaH in den 1950er Jahren oder früher geboren wurden und damit in einer Zeit, während der sich die chirurgische Behandlung von Kindern mit AHF zwar rasant entwickelte, aber noch wenig Möglichkeiten zur kompletten Reparatur des AHF bot. In den nächsten Jahren wird dennoch die Zahl der EmaH über 65 Jahren steigen, da diese dann als Folge der Fortschritte in der Herzchirurgie der AHF mit neueren Behandlungsansätzen therapiert wurden (51, 52). (1)

Eine ähnliche Entwicklung zeigt sich bei der Verteilung der Schweregrade der AHF. Die meisten Ärzte gaben zwar an, Patienten mit einfachen bis mittelschweren AHF zu behandeln, schwere AHF machen aber immer noch mehr als ein Drittel der Patienten aus. Dies entspricht der bis zum Jahr 2008 beschriebenen Verteilung der Schweregrade von AHF bei EmaH, wonach schwere AHF noch den geringsten Anteil der EmaH darstellten. Wie Pfitzer et al. (2017) durch eine Analyse des deutschen Nationalen Registers für AHF zeigten, steigt die Prävalenz von schweren AHF seit 2008 aber konstant an (53) (Abbildung 23). Deshalb wird sich in den nächsten Jahrzehnten die Schweregradverteilung bei EmaH in der Primärversorgung ändern und die Zahl der Patienten mit schweren AHF wird zunehmen (1). Allerdings dürften die meisten Patienten mit schweren AHF in Behandlung spezialisierter Ärzte (Kardiologen oder EmaH-Spezialisten) stehen, da sie häufiger unter Rest- und Folgezuständen ihres AHFs leiden und ihnen die Notwendigkeit einer besonderen Betreuung bewusst ist (11). Für die EmaH Spezialisten in Klinik und Praxis wäre es aber wichtig, in den Primärversorgern interessierte Ansprechpartner für eine gemeinsame Patientenversorgung zu finden.

Es sollte ergänzend angemerkt werden, dass die Zahl der EmaH mit einfachen AHF in Primärarztpraxen eventuell noch höher sein könnte. Viele Patienten mit einfachem, potenziell geheiltem AHF, verkennen, dass ihre Erkrankung nicht geheilt ist und erwähnen ihre Erkrankung gegenüber ihren Hausärzten möglicherweise nicht immer.

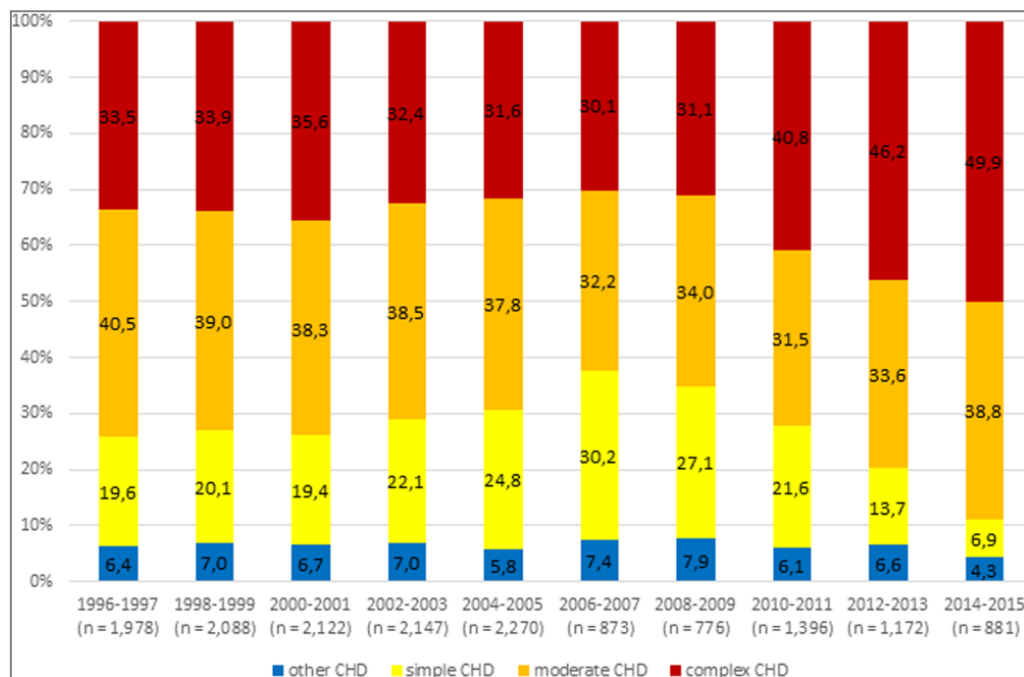


Abbildung 23: Änderung der Prävalenz (in %) der AHF Schweregrade von 1996 bis 2015 (53); CHD: Congenital heart disease

Das ist problematisch, da Daten von van Riel (2014, 2015) zeigen, dass auch Patienten mit vermeintlich einfachen und chirurgisch behandelten AHF relevante Folgeerkrankungen entwickeln. In einer Analyse des niederländischen Registers für AHF konnte nachgewiesen werden, dass AHF-Patienten nach Verschluss eines systemisch-pulmonalen Shunts (v.a. ASD, VSD, PDA) mit zunehmendem Alter ein erhöhtes Risiko für die Entwicklung einer pulmonalen Hypertonie haben (Inzidenz von > 15 %, 50 Jahre nach Verschluss) (Abbildung 24). Dies trifft selbst für Patienten zu, bei denen bereits im Alter unter 25 Jahren der Shuntverschluss durchgeführt wurde und widerspricht damit aktuellen Leitlinien, wonach diese Patienten nach Shunt-Verschluss keine regulären Verlaufskontrollen benötigen. Insgesamt benötigen also alle Patienten nach Shuntverschluss eine lebenslange Nachsorge, da das Auftreten von PAH einen relevanten Einfluss auf die Morbidität und Mortalität hat. (1, 54, 55)

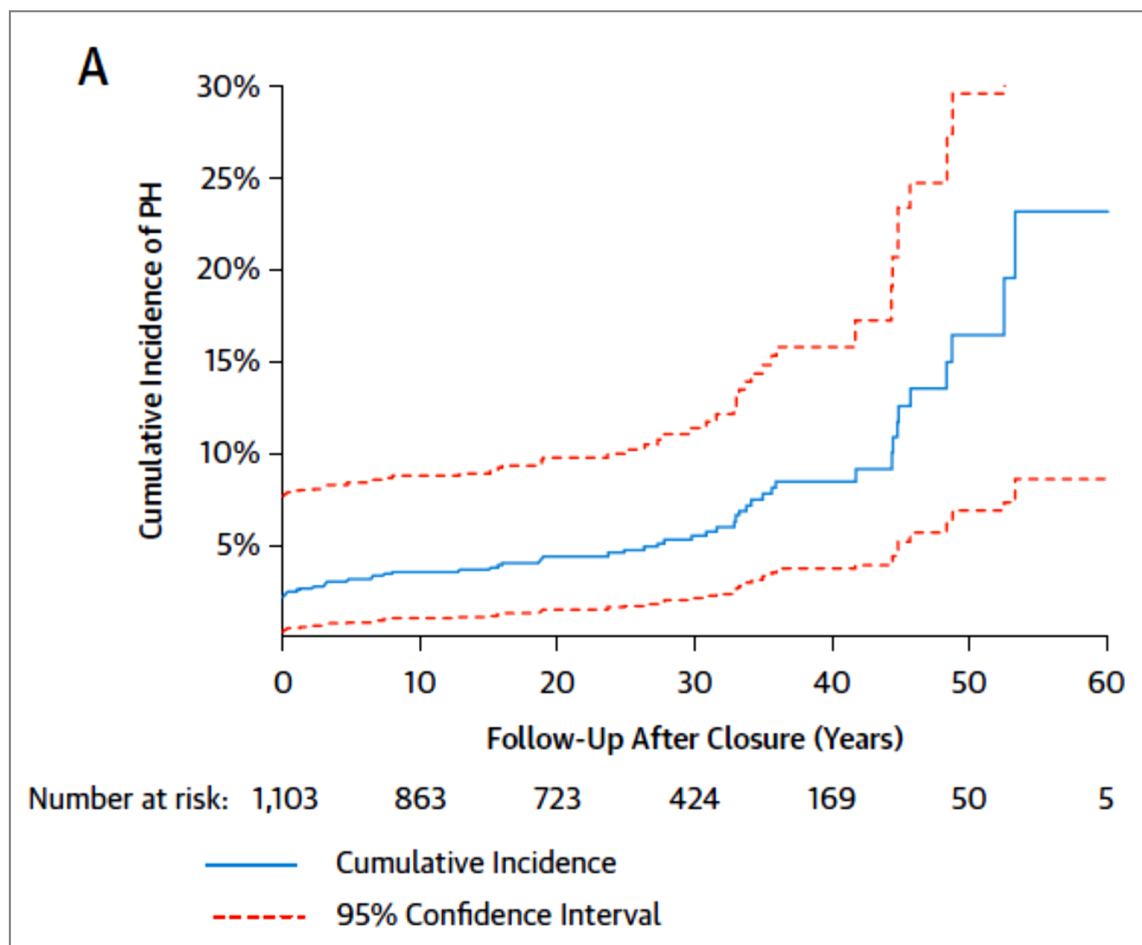


Abbildung 24: Kumulative Inzidenz von pulmonal arterieller Hypertonie nach Shuntverschluss (54); PH: pulmonale Hypertonie

Vergleichbare aktuellere Ergebnisse erhielten Neidenbach et al. (2018). Auch sie konnten zeigen, dass selbst Patienten mit einfachen AHF, die bis vor kurzer Zeit als geheilt galten, in überproportional großer Zahl mit zunehmendem Alter und früher als in der Normalbevölkerung Komplikationen entwickeln. (56)

Vergleicht man die im Rahmen der VemaH-Studie dargestellte Häufigkeitsverteilung der in Primärarztpraxen vorgestellten AHF mit aktuellen Prävalenzdaten des Deutschen Nationalen Registers für angeborene Herzfehler, so zählen in beiden Studien VSD, ASD, TOF und CoA zu den fünf häufigsten AHF (57). Das in Primärarztpraxen vorgestellte Patientenkollektiv in der VemaH-Studie ist also für Deutschland als repräsentativ anzusehen.

Auffällig ist in den Kompetenznetzdaten, dass der VSD bei Neugeborenen den größten Anteil ausmacht, in unserer Studie aber nur an dritter Stelle steht. Dies lässt sich auf den häufigen Spontanverschluss eines VSD im ersten Lebensjahr zurückführen, weshalb er bei Erwachsenen seltener nachweisbar ist als bei Neugeborenen (58). Des Weiteren ist die Verteilung der AHF-Typen in Primärarztpraxen und in Zentren der Maximalversorgung unterschiedlich, da bei niedergelassenen Hausärzten eher Patienten mit leichten bis mittelschweren AHF vorstellig werden, während komplexere AHF (z.B. UVH) in spezialisierten EmaH-Zentren überrepräsentiert sind.

Neben AHF gab ein Teil der Primärärzte an, auch Patienten mit genetisch determinierten Erkrankungen zu betreuen. Hierzu gehören unter anderem Patienten mit Marfan-Syndrom, Turner-Syndrom, Ehlers-Danlos-Syndrom oder Morbus Fabry, bei denen es gehäuft zur Mitbeteiligung des Herzens und der Aorta kommen kann. Da diese genetischen Erkrankungen mit Prävalenzen von 1-5:10.000 relativ selten sind, ist auch bei ihrer Versorgung die Einbeziehung eines interdisziplinären Teams aus speziell geschulten Fachärzten wichtig, wie sie an einigen EmaH-Zentren in Deutschland zusätzlich zur EmaH-Sprechstunde vorgehalten wird (59-68).

In Bezug auf kardiale und nicht-kardiale Komorbiditäten von EmaH war auffällig, dass ein großer Anteil der Primärärzte bei ihren Patienten derartige Problemkonstellationen mitbetreut, die für die Morbidität und Mortalität der EmaH bedeutsam sind. Erwartungsgemäß fanden sich Herzrhythmusstörungen, Herzinsuffizienz und pulmonale Hypertonie im Bereich der kardialen Komorbiditäten. Diese Feststellung ist wichtig, da z.B. Engelings et al. (2016) zeigen konnten, dass die Todesursache bei EmaH Großteils direkt mit dem AHF zusammenhängt und die Herzinsuffizienz die häufigste Todesursache darstellt (37). Eine optimale Therapie dieser Komorbiditäten ist also von immenser Wichtigkeit in der EmaH-Betreuung. (1)

Neueste Studien zeigen zudem, dass neben den AHF-spezifischen Komorbiditäten nahezu alle EmaH von relevanten nicht-kardialen Komorbiditäten betroffen sind. Dabei beeinflussen vor allem endokrinologische Erkrankungen wie Schilddrüsenfunktionsstörungen, metabolische Störungen (Hyperlipidämie, Hyperurikämie), gastroenterologische, hepatische, nephrologische und neurologische Erkrankungen den Krankheitsverlauf der EmaH.

Erstaunlicherweise sind im Bereich der nicht-kardialen Komorbiditäten auch psychische bzw. intellektuelle Einschränkungen häufig. Für Frauen haben zudem gynäkologisch-geburtshilfliche Fragestellungen Relevanz (35, 38, 39). (1)

Die in der Studie nachgewiesene Häufigkeit von Komorbiditäten unterstreicht die Notwendigkeit, diesen bei EmaH besonderes Augenmerk zu schenken, um sie frühzeitig zu identifizieren und zu behandeln (1, 38). Dies kann durch den behandelnden Primärmediziner in der hausärztlichen Praxis erfolgen, oder aber im Rahmen einer regelmäßigen Vorstellung bei einem EmaH-spezialisierten Arzt (50).

In Bezug auf typische Komorbiditäten zeigte sich außerdem in der VEmah-Studie, dass Primärärzte vor allem dann an EmaH-zertifizierte Institutionen überweisen, wenn offensichtlich kardiologische Probleme auftraten. Dies erscheint angemessen, wenngleich nicht alle Primärärzte angaben, in solchen Fällen an EmaH-spezialisierte Kollegen zu überweisen. Erschwerend kommt hinzu, dass sich kardiale Probleme bei Patienten mit AHF oftmals anders manifestieren und teilweise abweichend behandelt werden sollten als bei Patienten mit erworbener Herzkrankheit (1).

Einige Ärzte führten jedoch an, EmaH auch bei nicht-kardiologischer Problemen, deren Verlauf von dem zu Grunde liegenden AHF beeinflusst sein kann, an spezialisierte EmaH-Ärzte zu überweisen. Dies setzt natürlich voraus, dass die behandelnden Primärmediziner diese Notwendigkeit abschätzen können, was wiederum fundierte Kenntnisse der jeweiligen AHF sowie typischer Interaktionen zwischen kardialen und nicht-kardialen Komorbiditäten voraussetzt (50). Insgesamt lässt sich also feststellen, dass die langfristige medizinische Betreuung von EmaH fundiertes Wissen zu Begleit- und Folgeerkrankungen der einzelnen AHF bedarf, welches in Primärarztpraxen so nicht vorauszusetzen ist. Deshalb sollten alle EmaH auch ohne offensichtliche Beschwerden regelmäßig von auf ihr Krankheitsbild spezialisierten Ärzten untersucht werden. (1)

6.3 Versorgungscharakteristika

Kaemmerer et al. (2011) postulierten, dass EmaH bedingt durch die Chronizität ihrer Herzerkrankung speziellen Beratungsbedarf in vielen Lebensbereichen haben (41). Dies bestätigte sich auch in der VEmah-Studie. (1)

Aus Sicht der Primärmediziner besteht bei den Patienten vor allem Beratungsbedarf in Bezug auf Leistungsfähigkeit und sportliche Betätigung, Belastbarkeit und Berufsfähigkeit. Etwa ein Viertel der Ärzte hielten zudem Schwangerschaft, Behinderung, Rehabilitationsmaßnahmen und genetische Beratung sowie Alterssicherung und Lebensversicherung für wichtig. In anderen Bereichen wie Führerscheinwerb, Bildungsformen oder Krankenversicherung sahen nur wenige Ärzte besonderen Informationsbedarf bei EmaH (1). Dies passt zu Angaben von Ladouceur et al. (2013), die über die Besonderheiten im täglichen Leben von EmaH und daraus resultierendem Beratungsbedarf vor allem in Bezug auf sportliche Betätigung, Ausbildung und Karriere, Familienplanung, kardiovaskuläres Risiko und Benutzung verschiedener Verkehrsmittel berichteten (69).

Die weiterführende Beratung sollte sich dabei aber nicht nur an offensichtlich kranke Patienten mit manifesten Restzuständen richten, sondern wie Lane et al. (2002) gezeigt haben, genauso an „korrigierte“ und damit potenziell „geheilte“ EmaH. Auch diese Patientengruppe zeigte gegenüber gesunden Personen eine niedrigere Lebensqualität, obwohl sie fälschlicherweise häufig als gesund gilt. (70)

Bezüglich der Verordnung kostenintensiver Medikamente bei EmaH gaben einige Primärversorger Probleme an. Das betraf insbesondere direkte Antikoagulanzen oder Medikamenten zur Behandlung der pulmonalen Hypertonie (z.B. Sildenafil/Tadalafil, Bosentan/Macitentan, Ilomedin, Riociguat). Dies erscheint durchaus plausibel, wenn man bedenkt, dass viele betroffene EmaH dauerhaft, in diesem Fall teilweise sogar über Jahrzehnte, auf kostenintensive Medikamente angewiesen sind. Für die hausärztlichen Versorger kann das ein erhebliches Problem darstellen, wenn das durch die gesetzlichen Krankenkassen erlaubte Budget innerhalb eines Quartals durch einzelne Patienten stark ausgeschöpft wird.

Bei der Frage, welche spezifischen Versorgungsstrukturen für EmaH den Primärversorgern bekannt sind, zeigte sich, dass EmaH-Zentren und EMAH-spezialisierte Ärzte unter hausärztlich tätigen Medizinerinnen in vielen Fällen überhaupt nicht bekannt waren, obwohl diese flächendeckend in Deutschland vorhanden sind (1).

Nur etwa der Hälfte der befragten Ärzte waren EmaH-Schwerpunktkliniken oder EmaH-Zentren geläufig. Auffällig war außerdem, dass nur ein geringer Teil der Primärärzte niedergelassene Kardiologen oder Kinderkardiologen mit EmaH-Zertifizierung kannten, obwohl bis Dezember 2020 bereits mehr als 342 Fachärzte in Deutschland diese Zusatzqualifikation erwerben konnten (43). Dabei ist anzumerken, dass hier ein Bias besteht, da die befragten Primärversorger hauptsächlich Einweiser des DHM waren, und deshalb hätten sogar besser über EmaH-Versorgungsstrukturen informiert sein müssen als viele andere Primärversorger. Die Kenntnis von EmaH-Zentren unter allen Primärversorgern in Deutschland ist deswegen als noch geringer anzunehmen. (1)

Unter der Annahme, dass EmaH, trotz des Auf- und Ausbaus zertifizierter Versorgungsstrukturen, immer noch eine unterversorgte Patientengruppe darstellen, wiesen Kaemmerer und Hess schon 2009 auf die Wichtigkeit der Einbeziehung und Weiterbildung vor allem der basalen Stufe in der Versorgungspyramide hin: Hausärzte, Allgemeinmediziner und Internisten spielten hierbei eine entscheidende Rolle, um eine bessere Versorgung der EmaH von der Basis aus zu gewährleisten (1, 71).

Entsprechend dieser unzureichenden Kenntnis über existierende EmaH-Versorgungsstrukturen führte nur ein Bruchteil der Ärzte bei der Frage nach EmaH-Mitbehandlern einen EmaH-spezialisierten Arzt an. EmaH waren laut Primärversorger allenfalls zusätzlich bei niedergelassenen Kardiologen (ohne EmaH-Zertifizierung) oder bei niedergelassenen Kinderkardiologen (ohne EmaH-Zertifizierung) in Behandlung (1). Ähnliche Daten erhielten auch Helm et al. (2017) im Rahmen einer deutschlandweiten Patientenumfrage unter EmaH. Darin gaben nur 25,4 % (n = 465) der befragten Patienten an, sich wegen ihres AHF hauptsächlich in einem EmaH-Zentrum oder bei einem EmaH-spezialisierten Arzt in Behandlung zu befinden. 5,6 % gaben im Rahmen dieser Umfrage sogar an, noch nie ein EmaH-Zentrum besucht zu haben, davon der größte Anteil mit einfachem AHF (72).

Die Frage, ob sie über die vorhandenen Versorgungsstrukturen für EmaH ausreichend informiert waren, beantworteten mehr als die Hälfte der befragten Ärzte mit „Nein“. Dies verdeutlicht die klinische Relevanz der VEmah-Studie, die beweist, dass trotz der enormen Entwicklungen im Ausbau der Versorgungsstrukturen für EmaH in den letzten Jahren die Kenntnis von EmaH-Institutionen unter Primärärzten immer noch zu gering ist. (1)

Die Informationsdefizite zur EmaH-Versorgung zeigen sich auch bei der Frage an Primärärzten über die Bekanntheit von Selbsthilfegruppen für EmaH. Hier gaben über zwei Drittel der Ärzte an, keine solchen Gruppen zu kennen. Dabei kann es für die Patienten hilfreich sein, die Besonderheiten im Leben mit chronischer Herzerkrankung mit anderen Betroffenen zu teilen und Erfahrungen auszutauschen. Dies bezieht sich vor allem auf Fragen zu sozialen oder organisatorischen Aspekten (Beruf, Sozialleben, Alterssicherung, Behinderung) die im Rahmen der ärztlichen Beratung nicht immer beantwortet werden können. (1)

Abschließend bewerteten die befragten Ärzte die aktuelle Versorgungslage von EmaH überwiegend als „sehr gut“ oder „gut“. Dieses Ergebnis deckt sich allerdings nicht mit den vorherigen Antworten in der VEmah-Studie, da nur ein Viertel der Ärzte einen EmaH-spezialisierten Arzt als Mitbehandler angab und einem Drittel aller Ärzte keine spezialisierten EmaH-Zentren oder –Kliniken bekannt waren. Außerdem bemerkte über die Hälfte der Primärärzte, dass sie nicht ausreichend über die EmaH-Versorgungsstrukturen informiert waren. Daraus kann man schließen, dass die Besonderheiten in der EmaH-Behandlung noch immer nicht ausreichend erkannt werden, und daher die Versorgung durch spezialisierte Ärzte allgemein nicht immer als nötig angesehen wird. Des Weiteren erscheint es möglich, dass den Ärzten der Primärversorgung noch zu wenig bewusst ist, dass sie als Basis der Versorgungspyramide eine entscheidende Rolle in der EmaH-Versorgung der spielen. Sie sollen als Filter fungieren und bei Bedarf an einen spezialisierten Arzt überweisen, wofür die genaue Kenntnis vorhandener Strukturen von zentraler Bedeutung ist. Zudem ergab eine Auswertung der Leistungszahlen von EmaH-Zentren, dass sich die Mehrzahl der EmaH nicht in EmaH-zertifizierter Behandlung befand und somit nicht optimal versorgt war (10). Die Versorgungslage der EmaH kann deshalb objektiv keineswegs mit „gut“ oder besser bewertet werden. (1)

Schlussendlich erklärten sich nur einzelne befragte Primärärzte bereit, an einer vertiefenden telefonischen Befragung teilzunehmen. Diese geringe Bereitschaft kann einerseits an der hohen Arbeitsbelastung in Primärarztpraxen liegen, andererseits könnte man daraus erneut folgern, dass die Relevanz einer optimierten EmaH-Versorgung unter Primärversorgern unterbewertet wird (1).

Die vorliegenden Daten beweisen, dass das Wissen um die Existenz spezifischer Behandlungseinrichtungen (EmaH-zertifizierte Ärzte und Zentren) für EmaH unter den behandelnden Primärärzten immer noch gering ist (1).

Ziel wäre es aber, alle EmaH aller Schweregrade regelmäßig und in angepassten Intervallen bei einem EmaH-spezialisierten Arzt vorzustellen (1).

Bemerkenswert ist, dass die vielen Patienten mit einfachen AHF die angebotenen speziellen Versorgungsstrukturen nicht wahrnehmen, da sie sich wahrscheinlich ebenso wenig wie die behandelnden Ärzte in der Basisversorgung bewusst sind, dass auch sie eine lebensbegleitende medizinische Kontrolle benötigen.

7 Studienbeschränkungen

Im Rahmen der VEmah-Studie ergeben sich Limitationen durch die Auswahl der befragten Basisversorger. Es wurden vor allem zuweisende Ärzte des DHM (überregionales EmaH-Zentrum) zur Versorgungssituation der von ihnen betreuten EmaH befragt. Dabei ist anzunehmen, dass diese Zuweiser sich verhältnismäßig gut mit dem EmaH-Patientenkollektiv und den verfügbaren Versorgungsstrukturen auskennen, da sie ihre Patienten selbst an ein EmaH-Zentrum überwiesen haben. (1)

Zudem ist ein Selektionsbias zu erwägen, da nicht zu ergründen ist, warum sich Ärzte bereit erklärten, den Studienfragebogen auszufüllen beziehungsweise warum dies abgelehnt wurde. Es ist anzunehmen, dass vor allem Ärzte, die sich für die EmaH-Thematik interessieren und schon Berührungspunkte damit hatten, an der Studie teilnahmen. Im Gegensatz dazu füllten Ärzte, die sich mit der Versorgung von EmaH nicht auskannten, den Fragebogen eventuell seltener aus. Deshalb besteht die Möglichkeit, dass in der Realität das Bewusstsein (oder auch die „Awareness“) der Primärversorger über bestehende Versorgungsstrukturen für EmaH noch geringer ist als im Rahmen der VEmah-Studie gezeigt wurde. (1)

Außerdem weist die vorliegende Studie geographische Limitationen auf, weil ein Großteil der teilnehmenden Primärärzte in Bayern niedergelassen war. Eine Verallgemeinerung der Schlussfolgerung sowie eine Übertragung der Ergebnisse auf die Primärversorgung von EmaH in ganz Deutschland oder anderen Ländern sind deshalb bisher nur bedingt möglich. Eine entsprechende Ausweitung der Studie auf andere Bundesländer ist auf Grund der hier erhobenen Daten initiiert worden. (1)

8 Schlussfolgerungen und Ausblick

Fast alle EmaH sind auch bei bestmöglicher Behandlung chronisch herzkrank. Bei vielen bestehen Rest- und Folgezuständen ihres AHF sowie mit zunehmendem Alter auch kardiale und nicht-kardiale Komorbiditäten. Alle Betroffenen benötigen eine lebenslange Nachsorge, deren Intervalle von Art und Schwere der Grunderkrankung abhängig sind. (1)

Um die EmaH-Versorgung in Deutschland zu koordinieren, wurden seit 2005 durch eine interdisziplinäre Task Force der nationalen kardiologischen Fachgesellschaften Handlungsempfehlungen abgegeben und Leitlinien erarbeitet. Diese sehen als Basis die hausärztliche Versorgung und bei Bedarf die Überweisung an spezialisierte EmaH-Ärzte vor. Dabei sollte besonders den Primärversorgern in der Betreuung von EmaH eine wichtige Rolle zukommen. (1)

So müssen Hausärzte, Allgemeinärzte, Internisten und Fachärzte anderer Disziplinen in viel stärkerem Masse, als es gegenwärtig geschieht, Hilfestellung geben und frühzeitig die Weichen für einen lückenlosen, aber schonenden Übergang zur Betreuung im Erwachsenenbereich stellen, damit Probleme bei dem Übergang ins Erwachsenenalter abgeschwächt werden und der altersbedingten Wechsel zwischen den Fachbereichen erleichtert wird. Dadurch lässt sich vermeiden, dass viele Patienten mit Erreichen des Erwachsenenalters den Anschluss an eine spezialisierte Versorgung verlieren. (1)

Außerdem kommt den Primärärzten die Aufgabe zu, EmaH bei Bedarf an spezialisierte Zentren oder EmaH-Ärzte zu überweisen (1). Dafür ist Wissen um die vorhandenen Versorgungsstrukturen in Deutschland nötig, sowie ein Gesamtblick auf den ganzheitlichen Patienten. Dabei ist natürlich der zugrunde liegende AHF (inklusive Rest- und Folgezuständen) von Bedeutung, sowie mögliche kardiale Komorbiditäten und ebenso mit zunehmendem Alter gehäuft auftretende nichtkardiale Komorbiditäten wie Diabetes mellitus Typ II oder Übergewicht, die unbehandelt den natürlichen Verlauf des AHF ungünstig beeinflussen können.

Die vorliegende Studie konnte zeigen, dass ein Großteil der Primärärzte nicht ausreichend über die vorhandenen Versorgungsstrukturen für EmaH informiert ist. Trotz inzwischen

regional und überregional flächendeckend vorhandenen EmaH-Spezialisten und EmaH-Zentren werden diese unzureichend wahrgenommen und genutzt. Zudem ist die Bereitschaft primärversorgender Ärzte, sich der EmaH-Problematik zu widmen, noch unzureichend. Die Notwendigkeit einer ungenügenden spezialisierten EmaH-Nachsorge wird verkannt und unterschätzt, obwohl inzwischen bekannt ist, dass selbst bei einfachen und korrigierten AHF die Komplikationsrate im Langzeitverlauf höher ist als früher angenommen. (1)

Infolgedessen muss dringend ein besseres Bewusstsein („Awareness“) für die EmaH-Problematik geschaffen werden, um die Versorgung der Betroffenen zu optimieren und deren Morbidität und Mortalität zu senken (1). Hierbei wird die Primär- und Sekundärprophylaxe von typischen kardialen und nicht-kardialen Komorbiditäten immer wichtiger. Sie bietet Verbesserungen für die Patienten selbst und kann helfen, die sozio-ökonomische Belastung durch chronisch kranke EmaH und damit anfallende Kosten zu senken.

Essenziell ist künftig eine strukturierte Patienten-Aufklärung und Wissensvermittlung bei betreuenden Ärzten. Beide Gruppen benötigen bessere und weitergehende Informationen über die Notwendigkeit sowie Ablauf und Inhalt erforderlicher Nachsorgemaßnahmen. Dies macht aber eine intensivere Kooperation zwischen Basisversorgern und spezialisierten EmaH-Ärzten nötig, als sie momentan vorhanden ist. (1)

Während dem Verfassen dieser Dissertation wurden bereits deutschlandweite Kampagnen, unter anderem in Kooperation mit der Deutschen Herzstiftung, gestartet, um niedergelassen tätige Ärzte der Primärversorgung sowie Patienten über die Notwendigkeit und das Vorhandensein von Versorgungsstrukturen für EmaH aufzuklären (1).

Möglicherweise kann diese Studie dazu beitragen weitere Konzepte zu entwickeln, um die Relevanz der EmaH-Betreuung in Primärpraxen deutlicher zu machen. Hierfür sollte versucht werden, die Zusammenarbeit zwischen den verschiedenen Stufen der Versorgungspyramide zu verbessern, um durch interdisziplinäre Behandlung den Bedürfnissen dieser speziellen Patientengruppe der EmaH gerecht zu werden.

Weitere Studien sind im Verlauf erforderlich, um die Entwicklung der Versorgungssituation der EmaH zu beurteilen, gegebenenfalls auch in Rahmen einer bundesweit angelegten Befragung hausärztlich tätiger Ärzte.

9 Zusammenfassung

In den letzten Jahrzehnten stieg die Überlebensrate von Kindern mit AHF so deutlich an, dass inzwischen mehr als 90 Prozent der Patienten mit AHF das Erwachsenenalter erreichen. Gründe dafür sind vor allem die Entwicklung der kongenitalen Herzchirurgie sowie in anderen medizinischen Bereichen (Intensivmedizin, Pharmakotherapie, Anästhesie) im 20. Jahrhundert. Als Resultat dieser Entwicklung gibt es in Deutschland derzeit schätzungsweise mehr als 300.000 EmaH. Verschiedene Studien haben gezeigt, dass sich dieser Trend noch fortsetzen wird und die EmaH dadurch ein immer bedeutenderes Patientenkollektiv darstellen werden. Außerdem ist der Anstieg von EmaH kein innerdeutsches Phänomen, sondern kann weltweit beobachtet werden.

Die EmaH sind eine sehr heterogene Patientengruppe, bei der es auch bei optimaler Behandlung fast immer zu spezifischen Rest- und Folgezuständen kommt, weshalb nahezu alle EmaH-Patienten chronisch herzkrank sind. Überdies spielen kardiale und nicht-kardiale Komorbiditäten bei EmaH eine wichtige Rolle, vor allem in Bezug auf die Morbidität und Mortalität dieser Patienten.

Seit 2005 gibt es in Deutschland spezifische Versorgungsstrukturen für EmaH, um dieses spezielle Patientenkollektiv optimal zu versorgen. Ziel ist es, dass alle EmaH eine regelmäßige kardiologische Nachsorge wahrnehmen, die durch EmaH-Spezialisten, die eng mit den primärbetreuenden Ärzten zusammenarbeiten, stattfinden soll, um Mortalität und Morbidität im Verlauf zu senken.

Die „Awareness“ bezüglich der Bedeutung und des Vorhandenseins spezifischer EmaH-Versorgungsstrukturen sowie deren tatsächliche Nutzung in Deutschland wurden bislang noch nicht untersucht. Die vorliegende VEmah-Studie soll deshalb die aktuelle, „real-life“-Versorgungssituation von EmaH aus Sicht der Primärversorger (Allgemeinärzte, Allgemein-Internisten, Praktische Ärzte) abbilden. Dazu wurden N = 767 explorative Fragebögen von Ärzten im Bereich der medizinischen Basisversorgung ausgewertet.

Es zeigte sich, dass nur 23,9 % (n = 183) der Primärärzte einen EmaH-spezialisierten Arzt als Mitbehandler ihrer EmaH-Patienten angaben, und dass 33,8 % (n = 259) keine zertifizierten

EmaH-Zentren bekannt waren. Außerdem bemerkten 51,5 % (n = 372) der Ärzte, nicht ausreichend über die vorhandenen Versorgungsstrukturen für EmaH informiert zu sein.

Daraus lässt sich schließen, dass die Versorgungsstrukturen für EmaH unter Primärversorgern immer noch nicht ausreichend bekannt sind. Außerdem ist die Bereitschaft der Primärversorger, sich der EmaH-Problematik zu widmen noch unzureichend und die Tragweite einer ungenügenden EmaH-Versorgung wird unterschätzt. Die „Awareness“ der EmaH-Problematik muss vor allem unter Primärversorgern gesteigert werden, da sie die Basis der Versorgung bilden und somit den Grundstein für eine optimale EmaH-Versorgung.

10 Abstract

Due to the increased survival rate of children with congenital heart disease (CHD) in the last decades, more than 90 percent of patients with CHD now reach adulthood. The causes of this increase are in particular the development of congenital heart surgery as well as advances in other medical sectors (e.g. intensive care, pharmacotherapy, and anesthesia) during the 20th century. As a result of this progress, there are currently more than 300.000 adults with congenital heart disease (ACHD) in Germany. Different clinical studies have demonstrated that this trend will continue and will lead to an increase in importance of ACHD. This is, however, not an isolated German phenomenon, but can be observed all over the world.

Although the group of ACHD is very inhomogeneous, almost all ACHD have a chronic heart disease. Even if they receive optimal medical treatment they suffer under specific residual and follow conditions. In addition, cardiac and non-cardiac comorbidities play an important role regarding morbidity and mortality of these patients.

Since 2005 there have been specific supply structures for ACHD in Germany to ensure optimal treatment for this special patient group. The aim is for ACHD patients to receive regular cardiac follow-up care provided by ACHD-specialized physicians in cooperation with primary practitioners to reduce mortality and morbidity.

Until now, awareness of the importance and existence of supply structures for ACHD and their actual use has not yet been analyzed. The present VEmah study is intended to show the actual real-life supply condition of ACHD from the primary care (general practitioners, general internists) perspective. N = 767 explorative questionnaires of medical practitioners in primary care were evaluated.

Our study showed that only 23.9 % (n = 183) of the primary practitioners indicated a specialized ACHD physician as a co-treating physician and that 33.8 % (n = 259) did not know certified ACHD centers. Moreover, 52.5 % (n = 372) of the physicians noted that they were not sufficiently informed about existing supply structures.

It can be concluded that the supply structure for ACHD is still not sufficiently known by physicians in primary care. Furthermore, the willingness of general practitioners to attend to the ACHD issue is inadequate and the significance of a deficient care of ACHD is underrated. The awareness for the ACHD issue must be increased especially under primary care practitioners because they build the base and the foundation for an ideal ACHD care.

11 Literaturverzeichnis

1. Seidel L, Nebel K, Achenbach S, Bauer U, Ewert P, Freilinger S, Gundlach U, Kaemmerer H, Nagdyman N, Oberhoffer R, Pieper L, Reinhard W, Sanftenberg L, Schelling J, Weyand M, Neidenbach R. Facts about the General Medical Care of Adults with Congenital Heart Defects: Experience of a Tertiary Care Center. *J Clin Med*. 2020;9(6).
2. *Kinderkardiologie in Deutschland, 50 Jahre Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie 1969-2019*: Elsevier; 2019.
3. Flammer A, Alsaker FD. *Entwicklungspsychologie der Adoleszenz*. Bern: Huber; 2002.
4. Wacker A, Kaemmerer H, Hollweck R, Hauser M, Deutsch MA, Brodherr-Heberlein S, Eicken A, Hess J. Outcome of operated and unoperated adults with congenital cardiac disease lost to follow-up for more than five years. *Am J Cardiol*. 2005;95(6):776-9.
5. Mackie AS, Ionescu-Ittu R, Therrien J, Pilote L, Abrahamowicz M, Marelli AJ. Children and adults with congenital heart disease lost to follow-up: who and when? *Circulation*. 2009;120(4):302-9.
6. Gurvitz M, Marelli A, Mangione-Smith R, Jenkins K. Building quality indicators to improve care for adults with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 2013;62(23):2244-53.
7. Wren C, O'Sullivan JJ. Survival with congenital heart disease and need for follow up in adult life. *Heart*. 2001;85(4):438-43.
8. Schoetzau A, van Santen F, Sauer U, Irl C. [Cardiovascular abnormalities in Bavaria 1984-1991]. *Z Kardiol*. 1997;86(7):496-504.
9. Schmaltz AA, Bauer U, Baumgartner H, Cesnjevar R, de Haan F, Franke C, Gabriel H, Gohlke-Barwolf C, Hagl S, Hess J, Hofbeck M, Kaemmerer H, Kallfelz HC, Lange PE, Nock H, Oechslin E, Schirmer KR, Tebbe U, Trindade PT, Weyand M, Breithardt G, Deutsch-Osterreichisch-Schweizerischen Kardiologischen F. [Medical guideline for the treatment of adults with congenital heart abnormalities of the German-Austrian-Swiss Cardiology Specialty Society]. *Clin Res Cardiol*. 2008;97(3):194-214.
10. Neidenbach R, Kaemmerer H, Pieper L, Ewert P, Schelling J. [Striking Supply Gap in Adults with Congenital Heart Disease?]. *Dtsch Med Wochenschr*. 2017;142(4):301-3.
11. Kaemmerer H, Hess J. [Adult patients with congenital heart abnormalities: present and future]. *Dtsch Med Wochenschr*. 2005;130(3):97-101.
12. Neill CA, Clark EB. *The developing heart. A "History" of Pediatric Cardiology*. Dordrecht: Kluwer Academic; 1995.
13. Bircks W. History of cardiac surgery in Germany--in consideration of her relation to the German Cardiac Society. *Z Kardiol*. 2002;91 Suppl 4:81-5.
14. Kaemmerer H, Meisner H, Hess J, Perloff JK. Surgical treatment of patent ductus arteriosus: a new historical perspective. *Am J Cardiol*. 2004;94(9):1153-4.
15. Gross RE, Hubbard JP. Landmark article Feb 25, 1939: Surgical ligation of a patent ductus arteriosus. Report of first successful case. By Robert E. Gross and John P. Hubbard. *JAMA*. 1984;251(9):1201-2.

16. Blalock A, Taussig HB. Landmark article May 19, 1945: The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia. By Alfred Blalock and Helen B. Taussig. JAMA. 1984;251(16):2123-38.
17. Miller BJ, Gibbon JH, Jr., Greco VF, Smith BA, Cohn CH, Allbritten FF, Jr. The production and repair of interatrial septal defects under direct vision with the assistance of an extracorporeal pump-oxygenator circuit. J Thorac Surg. 1953;26(6):598-616; discussion 31-2.
18. Lillehei CW, Cohen M, Warden HE, Read RC, Aust JB, Dewall RA, Varco RL. Direct vision intracardiac surgical correction of the tetralogy of Fallot, pentalogy of Fallot, and pulmonary atresia defects; report of first ten cases. Ann Surg. 1955;142(3):418-42.
19. Senning A. Surgical correction of transposition of the great vessels. Surgery. 1959;45(6):966-80.
20. Mustard WT. Successful Two-Stage Correction of Transposition of the Great Vessels. Surgery. 1964;55:469-72.
21. Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. Thorax. 1971;26(3):240-8.
22. Jatene AD, Fontes VF, Paulista PP, de Souza LC, Neger F, Galantier M, Souza JE. Successful anatomic correction of transposition of the great vessels. A preliminary report. Arq Bras Cardiol. 1975;28(4):461-64.
23. Yacoub MH, Radley-Smith R, Hilton CJ. Anatomical correction of complete transposition of the great arteries and ventricular septal defect in infancy. Br Med J. 1976;1(6018):1112-4.
24. Eyermann R. Angeborene Herzfehler: Klinische und psychosoziale Probleme in der Langzeitbetreuung. TMJ. 2009;4:15 - 7.
25. Semb BK, Tjonneland S, Stake G, Aabyholm G. "Balloon valvulotomy" of congenital pulmonary valve stenosis with tricuspid valve insufficiency. Cardiovasc Radiol. 1979;2(4):239-41.
26. Kang SL, Benson L. Recent advances in cardiac catheterization for congenital heart disease. F1000Res. 2018;7:370.
27. Chessa M, Carrozza M, Butera G, Negura D, Piazza L, Giamberti A, Feslova V, Bossone E, Vigna C, Carminati M. The impact of interventional cardiology for the management of adults with congenital heart defects. Catheter Cardiovasc Interv. 2006;67(2):258-64.
28. Neidenbach R, Achenbach S, Andonian C, Beckmann J, Biber S, Dittrich S, Ewert P, Freilinger S, Huntgeburth M, Nagdyman N, Oberhoffer R, Pieper L, von Kodolitsch Y, Weyand M, Bauer UMM, Kaemmerer H. [Medical care of adults with congenital heart diseases : Present and future]. Herz. 2019;44(6):553-72.
29. Khairy P, Ionescu-Ittu R, Mackie AS, Abrahamowicz M, Pilote L, Marelli AJ. Changing mortality in congenital heart disease. J Am Coll Cardiol. 2010;56(14):1149-57.
30. Baumgartner H. An important attempt to improve the outcome of congenital heart disease in Europe. Eur Heart J. 2014;35(11):674-5.
31. Hoffman J. The global burden of congenital heart disease. Cardiovasc J Afr. 2013;24(4):141-5.

32. Warnes CA, Liberthson R, Danielson GK, Dore A, Harris L, Hoffman JI, Somerville J, Williams RG, Webb GD. Task force 1: the changing profile of congenital heart disease in adult life. *J Am Coll Cardiol*. 2001;37(5):1170-5.
33. Perloff JK, Warnes CA. Challenges posed by adults with repaired congenital heart disease. *Circulation*. 2001;103(21):2637-43.
34. Ministeri M, Alonso-Gonzalez R, Swan L, Dimopoulos K. Common long-term complications of adult congenital heart disease: avoid falling in a H.E.A.P. *Expert Rev Cardiovasc Ther*. 2016;14(4):445-62.
35. Neidenbach R, Nagdyman N, Oberhoffer R, Kaemmerer H. Angeborene Herzfehler im Langzeitverlauf. *Pädiatrie*. 2017;6.
36. Agarwal S, Sud K, Menon V. Nationwide Hospitalization Trends in Adult Congenital Heart Disease Across 2003-2012. *J Am Heart Assoc*. 2016;5(1).
37. Engelings CC, Helm PC, Abdul-Khaliq H, Asfour B, Bauer UM, Baumgartner H, Kececioglu D, Korten MA, Diller GP, Tutarel O. Cause of death in adults with congenital heart disease - An analysis of the German National Register for Congenital Heart Defects. *Int J Cardiol*. 2016;211:31-6.
38. Neidenbach RC, Lummert E, Vigl M, Zachoval R, Fischereder M, Engelhardt A, Pujol C, Oberhoffer R, Nagdyman N, Ewert P, Hauser M, Kaemmerer H. Non-cardiac comorbidities in adults with inherited and congenital heart disease: report from a single center experience of more than 800 consecutive patients. *Cardiovasc Diagn Ther*. 2018;8(4):423-31.
39. Singh S, Desai R, Fong HK, Sadolikar A, Samani S, Goyal H. Extra-cardiac comorbidities or complications in adults with congenital heart disease: a nationwide inpatient experience in the United States. *Cardiovascular Diagnosis and Therapy*. 2018;8(6):814-9.
40. Hess J, Bauer U, de Haan F, Flesh J, Gohlke-Baerwolf C, Hagl S, Hofbeck M, Kaemmerer H, Kallfelz HC, Lange PE, Nock H, Schirmer KR, Schmaltz AA, Tebbe U, Weyand M, Breithardt G. Recommendations for adult and paediatric cardiologists on obtaining additional qualification in "Adults with Congenital Heart Disease" (ACHD). *Int J Cardiol*. 2011;149(2):186-91.
41. Kaemmerer H, Bauer U, de Haan F, Flesch J, Gohlke-Barwolf C, Hagl S, Hess J, Hofbeck M, Kallfelz HC, Lange PE, Nock H, Schirmer KR, Schmaltz AA, Tebbe U, Weyand M, Breithardt G. Recommendations for improving the quality of the interdisciplinary medical care of grown-ups with congenital heart disease (GUCH). *Int J Cardiol*. 2011;150(1):59-64.
42. Kaemmerer H, Breithardt G, Kommission für Klinische Kardiologie der Deutschen Gesellschaft für K. [Recommendations for the quality improvement of interdisciplinary care of adults with congenital heart anomalies]. *Clin Res Cardiol*. 2006;95 Suppl 4:76-84.
43. V. DGfK-H-uKe. EMAH - Zertifizierung von überregionalen EMAH-Zentren & EMAH-Schwerpunkten [Website]. [Available from: <https://emah.dgk.org/zertifizierungsprozess/>] (Aufgerufen am 10.12.2020).

44. Deutsche Herzstiftung eV DH. Deutscher Herzbericht 2018. 2019. [Available from: <https://www.herzstiftung.de/service-und-aktuelles/publikationen-und-medien/herzbericht.>] (Aufgerufen am 03.03.2019).
45. Deutsche Herzstiftung; 2019 [Available from: https://www.herzstiftung.de/pressemeldungen_artikel.php?articles_ID=855.] (Aufgerufen am 03.02.2019).
46. Schmaltz AA, Bauer UM. [Adults with congenital heart disease: treatment and medical problems]. *Herz*. 2013;38(6):639-51; quiz 52-4.
47. KBV Gesundheitsdaten: Kassenärztliche Bundesvereinigung (KBV); 2019 [Available from: <http://gesundheitsdaten.kbv.de/cms/html/16397.php.>] (Aufgerufen am 04.02.2019).
48. van der Linde D, Konings EE, Slager MA, Witsenburg M, Helbing WA, Takkenberg JJ, Roos-Hesselink JW. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis. *J Am Coll Cardiol*. 2011;58(21):2241-7.
49. Cohen SB, Ginde S, Bartz PJ, Earing MG. Extracardiac complications in adults with congenital heart disease. *Congenit Heart Dis*. 2013;8(5):370-80.
50. Neidenbach R, Schelling J, Pieper L, Sanftenberg L, Oberhoffer R, De Haan F, Weyand M, Schlensak C, Lossnitzer D, Nagdyman N, Von Kodolitsch Y, Kallfelz HC, Helm PC, Bauer UMM, Ewert P, Meinertz T, Kaemmerer H. Do adults with congenital heart disease receive adequate treatment? *Zeitschrift für Herz-, Thorax- und Gefäßchirurgie*. 2017.
51. Baumgartner H. Geriatric congenital heart disease: a new challenge in the care of adults with congenital heart disease? *Eur Heart J*. 2014;35(11):683-5.
52. Tutarel O, Kempny A, Alonso-Gonzalez R, Jabbour R, Li W, Uebing A, Dimopoulos K, Swan L, Gatzoulis MA, Diller GP. Congenital heart disease beyond the age of 60: emergence of a new population with high resource utilization, high morbidity, and high mortality. *Eur Heart J*. 2014;35(11):725-32.
53. Pfitzer C, Helm PC, Ferentzi H, Rosenthal LM, Bauer UMM, Berger F, Schmitt KRL. Changing prevalence of severe congenital heart disease: Results from the National Register for Congenital Heart Defects in Germany. *Congenit Heart Dis*. 2017;12(6):787-93.
54. van Riel AC, Blok IM, Zwinderman AH, Wajon EM, Sadee AS, Bakker-de Boo M, van Dijk AP, Hoendermis ES, Riezebos RK, Mulder BJ, Bouma BJ. Lifetime Risk of Pulmonary Hypertension for All Patients After Shunt Closure. *J Am Coll Cardiol*. 2015;66(9):1084-6.
55. van Riel AC, Schuurin MJ, van Hessen ID, Zwinderman AH, Cozijnsen L, Reichert CL, Hoorntje JC, Wagenaar LJ, Post MC, van Dijk AP, Hoendermis ES, Mulder BJ, Bouma BJ. Contemporary prevalence of pulmonary arterial hypertension in adult congenital heart disease following the updated clinical classification. *Int J Cardiol*. 2014;174(2):299-305.
56. Neidenbach R, Niwa K, Oto O, Oechslin E, Aboulhosn J, Celermajer D, Schelling J, Pieper L, Sanftenberg L, Oberhoffer R, de Haan F, Weyand M, Achenbach S, Schlensak C, Lossnitzer D, Nagdyman N, von Kodolitsch Y, Kallfelz HC, Pittrow D, Bauer UMM, Ewert P, Meinertz T, Kaemmerer H. Improving medical care and prevention in adults with congenital heart disease-reflections on a global problem-part II: infective endocarditis,

- pulmonary hypertension, pulmonary arterial hypertension and aortopathy. Cardiovasc Diagn Ther. 2018;8(6):716-24.
57. Kompetenznetz angeborene Herzfehler [Available from: <https://www.kompetenznetz-ahf.de/wir/register/>.] (Aufgerufen am 22.12.2019).
 58. Eroglu AG, Atik SU, Sengenc E, Cig G, Saltik IL, Oztunc F. Evaluation of Ventricular Septal Defect with Special Reference to the Spontaneous Closure Rate, Subaortic Ridge, and Aortic Valve Prolapse II. Pediatr Cardiol. 2017;38(5):915-21.
 59. Marfan-Zentrum, Deutsches Herzzentrum Berlin [Available from: <https://www.dhzb.de/patienten-besucher/ambulante-leistungen/marfan-zentrum/?L=0>.] (Aufgerufen am 13.01.2019).
 60. Uniklinik, Köln, Klinik III für Innere Medizin, Marfan-Syndrom [Available from: <https://kardiologie.uk-koeln.de/schwerpunkte/marfan-syndrom/>.] (Aufgerufen am 13.01.2019).
 61. Universitätsklinikum des Saarlandes, Klinik für Pädiatrische Kardiologie, Interdisziplinäre Marfan-Spezialambulanz [Available from: http://www.uniklinikum-saarland.de/de/einrichtungen/kliniken_institute/kinder_und_jugendmedizin/klinik_fuer_paediatriische_kardiologie/neuer_seitenbaum_kinderkardiologie/interdisziplinaere_marfan_spezialambulanz/.] (Aufgerufen am 13.01.2019).
 62. Universitäts Herzzentrum Freiburg/Bad Krozingen, Klinik für angeborene Herzfehler und pädiatrische Kardiologie, Marfansprechstunde [Available from: <https://www.herzzentrum.de/kliniken-fachbereiche/klinik-fuer-angeborene-herzfehler-und-paediatriische-kardiologie/leistungsspektrum/marfansprechstunde.html>.] (Aufgerufen am 13.01.2019).
 63. Universitätsklinikum Heidelberg, Pädiatrische Kardiologie / Angeborene Herzfehler, Marfan-Sprechstunde [Available from: <https://www.klinikum.uni-heidelberg.de/Marfan-Sprechstunde.118898.0.html?&L=0>.] (Aufgerufen am 13.01.2019).
 64. Universitätsklinikum Münster, Klinik für Kardiologie III: Angeborene Herzfehler (EMAH) und Klappenerkrankungen, Unsere Ambulanz [Available from: https://www.ukm.de/index.php?id=emah_beratung.] (Aufgerufen am 13.01.2019).
 65. Spezialsprechstunden, Klinik für Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler, Deutsches Herzzentrum München [Available from: http://www.dhm.mhn.de/de/kliniken_und_institute/klink_fuer_kinderkardiologie_u/spzialsprechstunden.cfm.] (Aufgerufen am 13.01.2019).
 66. Orphanet, Fabry-Syndrom [Available from: [https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=DE&data_id=94&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=fabry&Disease_Disease_Search_diseaseType=Pat&Krankheite\(n\)/Krankheitsgruppe=Fabry-Syndrom&title=Fabry-Syndrom&search=Disease_Search_Simple](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=DE&data_id=94&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=fabry&Disease_Disease_Search_diseaseType=Pat&Krankheite(n)/Krankheitsgruppe=Fabry-Syndrom&title=Fabry-Syndrom&search=Disease_Search_Simple).] (Aufgerufen am 13.01.2019).
 67. Orphanet, Marfan-Syndrom [Available from: [https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=DE&data_id=109&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=marfan&Disease_Disease_Search_diseaseType=Pat&Krankheite\(n\)/Krankheitsgruppe=](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=DE&data_id=109&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=marfan&Disease_Disease_Search_diseaseType=Pat&Krankheite(n)/Krankheitsgruppe=)

- Marfan-Syndrom&title=Marfan-Syndrom&search=Disease_Search_Simple.] (Aufgerufen am 13.01.2019).
68. Orphanet, Turner-Syndrom [Available from: [https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=DE&data_id=44&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=turner&Disease_Disease_Search_diseaseType=Pat&Krankheite\(n\)/Krankheitsgruppe=Turner-Syndrom&title=Turner-Syndrom&search=Disease_Search_Simple.](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=DE&data_id=44&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=turner&Disease_Disease_Search_diseaseType=Pat&Krankheite(n)/Krankheitsgruppe=Turner-Syndrom&title=Turner-Syndrom&search=Disease_Search_Simple.)] (Aufgerufen am 13.01.2019).
69. Ladouceur M, Iserin L, Cohen S, Legendre A, Boudjemline Y, Bonnet D. Key issues of daily life in adults with congenital heart disease. *Arch Cardiovasc Dis.* 2013;106(6-7):404-12.
70. Lane DA, Lip GY, Millane TA. Quality of life in adults with congenital heart disease. *Heart.* 2002;88(1):71-5.
71. Kaemmerer H, Hess J. [Congenital heart disease. Transition from adolescence to adulthood]. *Internist (Berl).* 2009;50(10):1221-2, 4-7.
72. Helm PC, Kaemmerer H, Breithardt G, Sticker EJ, Keuchen R, Neidenbach R, Diller GP, Tutarel O, Bauer UMM. Transition in Patients with Congenital Heart Disease in Germany: Results of a Nationwide Patient Survey. *Front Pediatr.* 2017;5:115.

12 Tabellenverzeichnis

Tabelle 1: Klassifizierung der angeborenen Herzfehler gemäß Schweregrad (modifiziert nach (33)); HOCM: Hypertrophe obstruktive Kardiomyopathie; AV: Atrio-ventrikulär; VA: Ventrikulo-atrial.....	8
Tabelle 2: Beispiele für typische Rest- und Folgezustände bei Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (35).....	10
Tabelle 3: Arzt- und Praxischarakteristika; n = absoluter Anteil an der Gesamtzahl (modifiziert nach (1)).....	18
Tabelle 4: Ärzte, die seltene hereditäre Erkrankungen betreuen; n = absoluter Anteil an der Gesamtanzahl (Mehrfachantworten möglich)	22

13 Abbildungsverzeichnis

Abbildung 1: Übersicht über die Entwicklung der Diagnostik und Behandlung von angeborenen Herzfehlern im 20. Jahrhundert (modifiziert nach (12)); B-T-Shunt: Blalock-Taussig-Shunt	3
Abbildung 2: Überleben von Patienten mit angeborenen Herzfehlern in Verbindung mit den Fortschritten der Herzchirurgie zwischen 1940 und 2000 (modifiziert nach (24)); BT: Blalock-Taussig; OP: Operation; Arter.: Arterielle	5
Abbildung 3: Geschätzte Zahl von Patienten mit angeborenen Herzfehlern (nach Altersgruppen) in der Europäischen Union im Zeitraum von 2000 bis 2030 (30); ACHD: Adults with congenital heart disease; CHD: Congenital heart disease	6
Abbildung 4: Jährliche Geburtenzahl von Kindern mit angeborenen Herzfehlern pro Kontinent (31); CHD: Congenital heart disease.....	7
Abbildung 5: Anzahl von Neugeborenen mit angeborenen Herzfehlern pro Millionen Einwohnern im Jahr 2011 (31); CHD: Congenital heart disease; WHO: World Health Organisation.....	7
Abbildung 6: Geschlechterverteilung der teilnehmenden Ärzte (Auswertung von N = 758 beantworteten Fragebögen; Fehlende Werte: 9); n = absoluter Anteil an der Gesamtanzahl (modifiziert nach (1))	18
Abbildung 7: Praxislage nach Einwohnerzahl (Auswertung von N = 760 beantworteten Fragebögen; Fehlende Werte: 7); n = absoluter Anteil an der Gesamtanzahl.	19
Abbildung 8: Praxislage nach deutschen Bundesländern (Auswertung von N = 353 beantworteten Fragebögen; Fehlende Werte: 414); n = absoluter Anteil an der Gesamtanzahl	19
Abbildung 9: Anzahl der Ärzte (in %), die EmaH behandeln (nach Altersgruppen); n = absoluter Anteil an der Gesamtanzahl (Mehrfachantworten möglich) (modifiziert nach (1))	20
Abbildung 10: Anzahl der Ärzte (in %), die EmaH mit verschiedenen Schweregraden ihrer Erkrankung behandeln; n = absoluter Anteil an der Gesamtanzahl (Mehrfachantworten möglich) (modifiziert nach (1))	21

Abbildung 11: Anzahl der Ärzte (in %), die spezifische Typen von AHF behandeln (Auswertung von N = 767 beantworteten Fragebögen); n = absoluter Anteil an der Gesamtanzahl (Mehrfachantworten möglich) (modifiziert nach (1))	22
Abbildung 12: Anzahl der Ärzte (in %), die typische Komorbiditäten bei EmaH mitbetreuen; n = absoluter Anteil an der Gesamtanzahl (Mehrfachantworten möglich) (modifiziert nach (1))	23
Abbildung 13: Anzahl der Ärzte (in %), die Patienten mit spezifischem Beratungsbedarf sehen; n = absoluter Anteil an der Gesamtanzahl (Mehrfachantworten möglich) (modifiziert nach (1))	24
Abbildung 14: Anzahl der Ärzte (in %), die Probleme bei der Verordnung kostenintensiver Medikamente bei EmaH hatten; n = absoluter Anteil an der Gesamtanzahl (Mehrfachantworten möglich)	25
Abbildung 15: Mitbehandler der EmaH (in %); n = absoluter Anteil an der Gesamtanzahl (Mehrfachantworten möglich) (modifiziert nach (1))	25
Abbildung 16: Kenntnis der Primärversorger über spezifische Versorgungsstrukturen für EmaH (in %); n = absoluter Anteil an der Gesamtanzahl (Mehrfachantworten möglich) (modifiziert nach (1))	26
Abbildung 17: Angaben der Ärzte über Information zu Versorgungsstrukturen der EmaH (Auswertung von N = 722 beantworteten Fragebögen; Fehlende Werte: 45); n = absoluter Anteil an der Gesamtanzahl (modifiziert nach (1))	27
Abbildung 18: Versorgungssituation der EmaH aus Sicht der Primärversorger (in %) (Auswertung von N = 650 beantworteten Fragebögen; Fehlende Werte: 117); n = absoluter Anteil an der Gesamtanzahl	28
Abbildung 19: Versorgungspyramide der EmaH (modifiziert nach (42))	30
Abbildung 20: Zertifizierte EmaH-Zentren in Deutschland (Stand 08.12.2020) (43)	31
Abbildung 21: Schätzung der klinische Relevanz der AHF bis zum Jahr 2029 in Deutschland (46)	32
Abbildung 22: Durchschnittsalter der Hausärzte in Deutschland von 2008 bis 2017 (47)	33
Abbildung 23: Änderung der Prävalenz (in %) der AHF Schweregrade von 1996 bis 2015 (53); CHD: Congenital heart disease	37

Abbildung 24: Kumulative Inzidenz von pulmonal arterieller Hypertonie nach Shuntverschluss (54); PH: pulmonale Hypertonie.....	38
---	----

14 Anhang



Sehr geehrte Frau Kollegin, sehr geehrter Herr Kollege!

Wir untersuchen momentan in Kooperation mit der AOK Bayern die:

„Versorgungssituation von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EMAH) durch Allgemeinärzte / Hausärzte oder Allgemein-Internisten“

und bitten um Ihre Mithilfe!

Die Bearbeitung dauert lediglich **wenige Minuten** und hat für die zukünftige Optimierung der Versorgungsstruktur von EMAH einen besonders wichtigen Stellenwert.

Gerne können Sie den Fragebogen auch direkt online unter www.vemah.info ausfüllen!
(Verifikationscode: DHM2017)

Wir ersuchen Sie, uns mit Ihrer wertvollen Expertise und Ihren Antworten zu unterstützen!

Mit kollegialen Grüßen

Prof. Dr. Dr. med. Harald Kaemmerer

Rücksendemöglichkeiten

Post:

Prof. Dr. Dr. H. Kaemmerer
Klinik für Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler
Deutsches Herzzentrum München
Lazarettstr. 36 80636 München

Fax: 089 1218 3013

Email: vemah@dhm.mhn.de

Im Rahmen des Forschungsprojekts „Versorgungssituation von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (VemaH)“ soll die aktuelle Versorgungssituation von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EmaH) untersucht werden.

Alleinig für vorgenannten Forschungszweck sollen Daten durch das

➔ **Studienzentrum:** Deutsches Herzzentrum München des Freistaates Bayern
Klinik an der Technischen Universität München
Klinik für Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler
Lazarettstraße 36, 80636 München

verarbeitet werden (Verarbeitung im Sinne von Erhebung, Speicherung, Veränderung und Nutzung). Hierzu ist eine freiwillige und informierte Einwilligung erforderlich.

Die Datenerhebung erfolgt nicht personenbezogen. Das bedeutet, dass auf Grund der erhobenen Daten keine Rückschlüsse auf Sie gezogen werden können.

Es erfolgt keine Übermittlung von personenbezogenen Daten an Dritte. Die Forschungsergebnisse werden in wissenschaftlich üblicher Form veröffentlicht. Wir sichern zu, dass aus den Veröffentlichungen keinerlei Rückschlüsse auf natürliche Personen möglich sind.

Die Teilnahme am Forschungsprojekt ist freiwillig. Eine Nichtteilnahme hat keine Folgen!

Diese Einwilligung kann jederzeit schriftlich und formlos bei der datenerhebenden Stelle und mit Wirkung auf die Zukunft widerrufen werden. Alle personenbezogenen Daten werden nach Abschluss des Forschungsprojektes datenschutzgerecht gelöscht.

Mir ist bekannt, dass ich mich jederzeit an den Datenschutzbeauftragten des Deutschen Herzzentrum München (Herrn Robert Kraus; datenschutz@dhm.mhn.de) sowie an die zuständige Aufsichtsbehörde für den Datenschutz wenden kann.

Mir ist bekannt, dass ich jederzeit Auskunft über die zu meiner Person verarbeiteten Daten sowie die möglichen Empfänger dieser Daten, an die diese übermittelt wurden, verlangen kann und mir eine Antwort mit der Frist von einem Monat nach Eingang des Auskunftersuchens zusteht.

Hiermit bestätige ich, dass ich diese Datenschutzerklärung gelesen und verstanden habe und unter diesen Bedingungen freiwillig am Forschungsprojekt „Versorgungssituation von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (VemaH)“ teilnehmen möchte.

Ort und Datum

Unterschrift und Stempel



Arzt- und Praxisinformationen

1. Ihr **Alter**: _____ Ihr **Geschlecht**: ☐ männlich ☐ weiblich Ihre **Postleitzahl**: _____
2. Ihre **Praxis** liegt in: ☐ Einer Großstadt (>100.000 Einwohner) ☐ Einer Mittelstadt (>20.000 – 100.000 EW)
☐ Einer Kleinstadt (ab 5.000 – 20.000 Einwohner) ☐ Einer Landgemeinde (< 5.000 Einwohner)
3. Seit wie vielen Jahren sind Sie **als niedergelassener Arzt tätig**? Seit _____ Jahren
4. Ihre **Fachrichtung** ist: ☐ Allgemeinarzt ☐ Praktischer Arzt ☐ Internist
☐ Andere Fachrichtung, und zwar: _____
5. Führen Sie eine **Schwerpunktbezeichnung**?
☐ Keine ☐ Kardiologie ☐ Gastroenterologie ☐ Hämatologie ☐ Angiologie
☐ Pneumologie ☐ Endokrinologie ☐ Rheumatologie ☐ Nephrologie
☐ Andere Schwerpunktbezeichnung, und zwar: _____
☐ Noch in Ausbildung zu: _____

Patienten

6. Wurden Ihnen in Ihrer Einrichtung im letzten Jahr **Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern (EMAH)** vorgestellt?
☐ Ja ☐ Nein ☐ weiß nicht
7. Wenn ja, wie viele EMAH Patienten in etwa, bezogen auf das **Gesamtkollektiv Ihrer Patienten**?
☐ < 1% ☐ 1- 10% ☐ > 30% ☐ weiß nicht
8. Welche **Form von Herzfehlern** hatten diese? (Bitte jeweils die ungefähre Anzahl der Patienten angeben)
☐ Aortenisthmusstenose ca. _____ Patienten
☐ Aortenklappenstenose/Aortenklappeninsuffizienz ca. _____ Patienten
☐ Atrioventrikulärer Septum Defekt ca. _____ Patienten
☐ Fallot'sche Tetralogie ca. _____ Patienten
☐ Hypoplastisches Linksherzsyndrom ca. _____ Patienten
☐ Persistierender Ductus Arteriosus Botalli ca. _____ Patienten
☐ Pulmonalklappenstenose/Pulmonalklappeninsuffizienz ca. _____ Patienten
☐ Transposition der großen Arterien ca. _____ Patienten
☐ Univentrikuläres Herz ca. _____ Patienten
☐ Ventrikelseptumdefekt ca. _____ Patienten
☐ Vorhofseptumdefekt ca. _____ Patienten
☐ Einen anderen Herzfehler, und zwar: _____
9. Betreuen Sie auch Patienten mit folgenden seltenen **hereditären Erkrankungen**?
☐ Marfan-Syndrom ☐ Ehlers-Danlos-Syndrom ☐ Turner-Syndrom ☐ Morbus Fabry
☐ Keine ☐ Weiß nicht ☐ Sonstige, und zwar: _____
10. Wie hoch ist der prozentuelle Anteil Ihrer EMAH Patienten, gemäß der folgenden **Schweregrade**?
- | Einfache Herzfehler: _____ % | Mittelschwere Herzfehler: _____ % | Schwere Herzfehler: _____ % |
|--|---|--|
| Native Herzfehler | Aortenstenose, sub- oder supravalvulär (außer HOCM) | Zyanotische angeborene Herzfehler (unkorrigiert) |
| angeborene Aortenklappenanomalien, | Aortenisthmusstenose | Eisenmenger-Syndrom |
| angeborene Mitralklappen-Anomalien | Atrioventrikulärer Septumdefekt | Fallot'sche Tetralogie, |
| offenes Foramen ovale | Ebstein'sche Anomalie | Pulmonalatresie (alle Formen) |
| kleiner Vorhofseptumdefekt | Vorhofseptumdefekt vom Primum-Typ | Double-outlet-Ventrikel |
| kleiner Ventrikelseptumdefekt | Vorhofseptumdefekt vom Secundum-Typ oder | Transposition der großen Arterien |
| leichte Pulmonalstenose | Sinus venosus Typ | Univentrikuläres Herz |
| Reparierte angeborene Herzfehler | Ventrikelseptumdefekt mit Begleit-anomalien | Mitralatresie |
| Vorhofseptumdefekt vom Secundum-Typ | Ductus Botalli - offen | Tricuspidalatresie, Truncus arteriosus |
| oder Sinus venosus Typ, verschlossen und | Lungenvenenfehlmündung | Korrigierte, primär zyanotische angeborene |
| ohne Residuen | Pulmonalklappenvitium (mittel- oder hochgradig) | Herzfehler |
| Ventrikelseptumdefekt, verschlossen und | Sinus Vasalva Fistel /-Aneurysma | Z. n. Conduit-OP |
| ohne Residuen, Ductus botalli verschlossen | | Z.n. Fontan-Operation |
11. Wie ist die **Geschlechtsverteilung** bei den EMAH Patienten in Ihrer Einrichtung?
Männlich _____ % Weiblich _____ %
12. Wie ist die **Altersstruktur** der EMAH Patienten in Ihrer Einrichtung?
18 – 34 Jahre _____ % 35-64 Jahre _____ % 65 + Jahre _____ %



13. Welchen **Versicherungsstatus** hatten Ihre EMAH Patienten prozentual?

Gesetzliche Krankenversicherung _____ %
Private Krankenversicherung _____ % Keine Krankenversicherung _____ %

14. Welchen **Grad der Behinderung** hatten Ihre EMAH Patienten prozentual?

keine Behinderung _____ % < 30% _____ % zwischen 30-50 % _____ % > 50% _____ %

15. Welche der **typischen Begleit- oder Folgeerkrankungen** finden Sie bei Ihren EMAH Patienten?

- | | |
|--|---|
| ☐ Herzinsuffizienz | ☐ Gerinnungsstörungen |
| ☐ Herzrhythmusstörungen | ☐ plötzlicher Herztod |
| ☐ Infektiöse Endokarditis | ☐ Thromboembolien |
| ☐ Koronare Herzerkrankung | ☐ pulmonal arterielle Hypertonie |
| ☐ Psychische Einschränkungen | ☐ Intellektuelle Einschränkungen |
| ☐ Hämatologische Störungen (z. B. Erythrocytose, „Polyglobulie“) | |
| ☐ Neurologische Komplikationen (z. B. zerebrale Embolien, Abszesse) | |
| ☐ Andere, und zwar: _____ | |

16. Besteht aus Ihrer Sicht bei EMAH Patienten **spezifischer Beratungsbedarf** insbesondere bezüglich:

- | | | |
|--|--|--|
| ☐ Krankenversicherung | ☐ Lebensversicherung | ☐ Alterssicherung |
| ☐ Behinderung | ☐ Berufsfähigkeit | ☐ Belastbarkeit |
| ☐ Rehabilitationsmaßnahmen | ☐ Genetische Beratung | ☐ Bildungsformen (Schule, Studium, Beruf) |
| ☐ Führerscheinwerb | ☐ Flugtauglichkeit | ☐ Schwangerschaft |
| ☐ Leistungsfähigkeit, sportliche Betätigung | | |
| ☐ Sonstige, und zwar: _____ | | |

17. Haben Sie bei EMAH Probleme bei der Verordnung **spezifischer, kostenintensiver Medikamente**?

- ☐ Ja, in Bezug auf Medikamente zur Behandlung von pulmonaler Hypertonie (z.B. Sildenafil/Tadalafil, Bosentan/Ambisentan/Macitentan, Ilomedin, Riociguat, o.ä.)
- ☐ Ja, in Bezug auf der Gabe von direkter Antikoagulantium (z. B. Apixaban, Dabigatran, Edoxaban, Rivaroxaban)
- ☐ Ja, in Bezug auf Enzymsersatztherapie (z. B. bei M. Fabry)
- ☐ Nein, ich habe keine Probleme bei der Verordnung spezifischer, kostenintensiver Medikamente

18. Wer sind die **Mitbehandler** Ihrer Patienten?

- ☐ Niedergelassene Kinderkardiologen ☐ Niedergelassenen Kardiologen
- ☐ EMAH-spezialisierter Arzt ☐ Sonstige, und zwar: _____

19. Mir ist bekannt, dass es **zertifizierte Kliniken/ Zentren** für EMAH gibt, und zwar:

- ☐ Niedergelassene Kinderkardiologen mit EMAH-Zertifizierung ☐ Niedergelassene Kardiologen mit EMAH-Zertifizierung
- ☐ Zertifizierte EMAH-Schwerpunktkliniken, EMAH-Zentren ☐ NEIN, EMAH Kliniken/Zentren sind nicht bekannt

20. Wann erfolgt die weitere **Überweisung** an EMAH-zertifizierte Institutionen?

- ☐ Wenn Probleme kardiologischer Ursache auftreten
- ☐ Wenn Probleme NICHT-kardiologischer Ursache auftreten, deren Verlauf aber von dem zu Grunde liegenden Herzfehler beeinflusst sein kann

21. Sind Sie über die vorhandenen **spezifischen Versorgungsstrukturen** für diese Patienten (zertifizierte Spezialisten oder Kliniken) ausreichend informiert?

- ☐ Ja ☐ Nein ☐ weiß nicht

22. Sind Ihnen **Selbsthilfeorganisationen** für EMAH bekannt? (z.B. Bundesverband JEMAH e.V., Deutsche Kinderherzstiftung, Bundesverband herzkranker Kinder e.V., Herzkind)?

- ☐ Ja ☐ Nein ☐ weiß nicht

23. Bitte bewerten Sie mit Schulnoten allgemein die **Versorgungslage von EMAH Patienten** in Ihrem regionalen Tätigkeitsbereich:

- ☐ sehr gut ☐ gut ☐ befriedigend ☐ ausreichend
- ☐ mangelhaft ☐ ungenügend ☐ überversorgt

24. Wie kann die **medizinische Versorgung** der EMAH Patienten verbessert werden? (offene Frage)

25. Sind Sie bereit an einer vertiefenden **telefonischen Befragung** teilzunehmen?

- ☐ Ja, bitte kontaktieren Sie mich unter der folgenden Telefonnummer: _____
- ☐ Nein danke, ich bin an einer telefonischen Befragung nicht interessiert

ENDE DES FRAGEBOGENS

15 Danksagung

An dieser Stelle danke ich Herrn Prof. Dr. Peter Ewert für die Genehmigung, diese Studie an der von ihm geleiteten Klinik durchführen zu dürfen.

Herrn Prof. Dr. Dr. Harald Kaemmerer, DHM, sowie Herrn Prof. Dr. med. habil. Jörg Schelling, LMU und Hausärztliche Gemeinschaftspraxis Martinsried, danke ich für die Überlassung des Themas sowie die kontinuierliche Unterstützung, persönliche Betreuung und kritische Prüfung dieser Dissertation.

Außerdem möchte ich mich bei Frau Dr. phil. Rhoia Neidenbach für die gute Organisation der Studie und ihre ständige Hilfsbereitschaft bei Fragen oder Problemen bedanken. Ohne sie wäre diese Arbeit nicht möglich gewesen.

Herrn Dr. rer. nat. Lars Pieper, TU Dresden, danke ich für die kompetente und engagierte Hilfe bei der Auswertung der Arbeit. Insbesondere bei der statistischen Datenauswertung hat er einen wesentlichen Beitrag geleistet und war bei aufkommenden Fragen immer ein Ansprechpartner.

Allen Schwestern, Pflegern und Ärzten, die meine Untersuchung begleitet haben, gilt mein besonderer Dank.

Nicht zuletzt danke ich meinen Eltern, die mich während des Verfassens dieser Arbeit immer unterstützt und bestärkt haben.

16 Eidesstattliche Versicherung

Seidel, Lavinia Sophia

Ich erkläre hiermit an Eides statt,
dass ich die vorliegende Dissertation mit dem Titel

Primärversorgung von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern

- Die Sicht der Ärzte -

selbstständig verfasst, mich außer der angegebenen keiner weiteren Hilfsmittel bedient und alle Erkenntnisse, die aus dem Schrifttum ganz oder annähernd übernommen sind, als solche kenntlich gemacht und nach ihrer Herkunft unter Bezeichnung der Fundstelle einzeln nachgewiesen habe.

Ich erkläre des Weiteren, dass die hier vorgelegte Dissertation nicht in gleicher oder in ähnlicher Form bei einer anderen Stelle zur Erlangung eines akademischen Grades eingereicht wurde.

Garmisch-Partenkirchen, 16.02.2021

Lavinia Sophia Seidel

17 Publikationsliste

Seidel L, Nebel K, Achenbach S, Bauer U, Ewert P, Freilinger S, Gundlach U, Kaemmerer H, Nagdyman N, Oberhoffer R, Pieper L, Reinhard W, Sanftenberg L, Schelling J, Weyand M, Neidenbach R. Facts about the General Medical Care of Adults with Congenital Heart Defects: Experience of a Tertiary Care Center. J Clin Med. 2020 Jun 22;9(6):1943.

Neidenbach R, Pieper L, Sanftenberg L, Schelling J, Freilinger S, Schwarz M, Krauß A, **Seidel L**, Nebel K, Oberhoffer R, Kaemmerer H (2018): P717 Adults with congenital heart disease: lack of specific disease related medical health care from the patients point of view. European Heart Journal. 39. 10.1093/eurheartj/ehy564.P717.