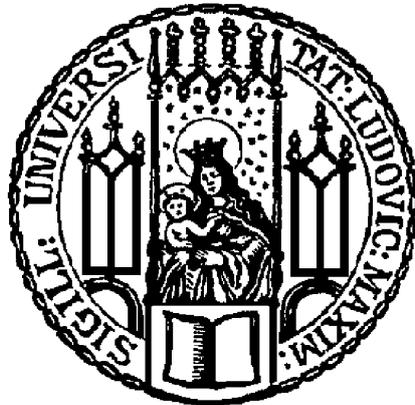


Aus dem Institut für Allgemeinmedizin
Klinikum der Ludwig-Maximilians-Universität München
Direktor: Prof. Dr. med. Dipl.-Päd. Jochen Gensichen, MPH

Die Versorgungssituation von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern aus der Sicht der Patienten



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

vorgelegt von
Kathrin Veronika Nebel
aus Penzberg

2022

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter:	Prof. Dr. Jörg Schelling
Mitberichterstatter:	Priv. Doz. Dr. Simon Deseive
Mitbetreuung durch die promovierten Mitarbeiter:	Prof. Dr. Dr. med. Harald Kaemmerer Univ.- Prof. Dr. phil. Rhoia Neidenbach
Dekan:	Prof. Dr. med. Thomas Gudermann
Tag der mündlichen Prüfung:	15.12.2022

*Für meinen Papa
In liebevoller Erinnerung*

Inhaltsverzeichnis

Abkürzungsverzeichnis	3
1 Einleitung.....	5
2 Theoretischer Hintergrund.....	7
2.1 Prävalenz der AHF.....	7
2.2 Schweregradeinteilung der AHF	7
2.3 Patientenkollektiv der EmaH	8
2.4 Versorgungsstruktur für EmaH in Deutschland	12
3 Fragestellungen und Studienziel	15
4 Methodik	17
4.1 Studiendesign.....	17
4.2 Patienten und Datenerfassung	17
4.3 Statistische Auswertung	18
4.4 Datenschutz und Einverständnis	18
4.5 Mitwirkende.....	19
5 Ergebnisse	21
5.1 Beschreibung des Patientenkollektivs	21
5.2 Art der angegebenen AHF.....	22
5.3 Begleit- und Folgeerkrankungen.....	23
5.4 Versorgungscharakteristika	24
5.5 Beratungsbedarf	25
5.6 Kenntnis über Versorgungsstrukturen	27
5.7 Zufriedenheit der EmaH mit der Versorgungsstruktur.....	29
5.8 Lebensqualität	30

6	Diskussion.....	31
6.1	Aktuelle Versorgungslage von EmaH.....	31
6.2	Gründe für die Versorgungsproblematik.....	33
6.2.1	Fehlende Awareness der Hausärzte	33
6.2.2	Fehlende Kenntnisse der EmaH über Versorgungsstrukturen	34
6.2.3	Mangelnde Compliance, fehlende Kenntnisse über eigene die Erkrankung und psychosoziale Aspekte der betroffenen EmaH.....	35
6.2.4	Patientenzufriedenheit und gesundheitsbezogene Lebensqualität	35
6.3	Lösungsansätze zur Verbesserung der Versorgungssituation für EmaH	37
6.3.1	Patientenedukation	37
6.3.2	Decken des Beratungsbedarfs.....	38
6.3.3	Arzt-Patient-Kommunikation	40
6.3.4	Umgang mit L-FU-Patienten	41
7	Studienbeschränkung.....	43
8	Zusammenfassung.....	45
9	Literaturverzeichnis.....	47
10	Abbildungsverzeichnis	53
11	Tabellenverzeichnis.....	55
12	Danksagung.....	57
13	Eidesstattliche Versicherung.....	59
14	Anhang	61

Abkürzungsverzeichnis

AHA	American Heart Association
AHF	Angeborene Herzfehler
AI	Aortenklappeninsuffizienz
AS	Aortenklappenstenose
ASD	Vorhofseptumdefekt
AVSD	Artrioventrikulärer Septumdefekt
DGK	Deutsche Gesellschaft für Kardiologie
DHM	Deutsches Herzzentrum München
EmaH	Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern
ESC	European Society of Cardiology
HLHS	Hypoplastisches Linksherzsyndrom
KHK	Koronare Herzerkrankung
L-FU	Lost-to-follow-up
PDA	Persistierender Ductus arteriosus
PI	Pulmonalklappeninsuffizienz
PS	Pulmonalklappenstenose
PV	Pulmonalvenös
RVOTO	Obstruktion des rechtsventrikulären Ausflusstrakts
SV	Systemvenös
TGA	Transposition der großen Arterien
TOF	Fallot'sche Tetralogie
UVH	Univentrikuläres Herz
VEmaH	Versorgungssituation von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern
VSD	Ventrikelseptumdefekt

1 Einleitung

„Everyone knows that something cannot be done until someone comes along who doesn't know that it's impossible, and he does it.“

Albert Einstein, 1879 – 1955

Angeborene Herzfehler (AHF) galten lange Zeit als nicht heilbar und viele betroffene Patienten starben bereits im Säuglings-/Kindesalter. Dies änderte sich erst mit der Möglichkeit, einen AHF operativ zu behandeln. Vor rund 80 Jahren, im Kalenderjahr 1938, wurde erstmals ein persistierender Ductus arteriosus (PDA) erfolgreich operativ verschlossen [1, 2]. Weitere Operationsverfahren wurden in den Folgejahren entwickelt, wie beispielsweise die Reparatur der Aortenisthmusstenose oder die Einführung des sog. Blalock-Taussig-Shunts [3]. In den 1950er Jahren wurden sogar Herzkatheteruntersuchungen und Operationen am offenen Herzen möglich [4].

Im Lauf der folgenden Jahrzehnte ist nun ein völlig neues Patientenkollektiv, das der Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler (EmaH), entstanden. Ziel der vorliegenden Untersuchung ist, die Versorgungslage von EmaH in Deutschland zu evaluieren.

2 Theoretischer Hintergrund

AHF sind die häufigsten isoliert auftretenden Organanomalien. Sie machen in Europa rund 30 % aller kongenitalen Fehlbildungen aus [5, 6]. Dabei werden AHF folgendermaßen definiert: „Congenital heart disease is [...] defined as a gross structural abnormality of the heart or intrathoracic great vessels that is actually or potentially of functional significance.“ Übersetzt sind AHF also grobe, strukturelle Anomalien des Herzens bzw. der großen intrathorakalen Gefäße, die bereits oder potenziell von funktioneller Bedeutung sind [7].

2.1 Prävalenz der AHF

Die Prävalenz der einzelnen AHF ist gemäß den aktuell vorliegenden Daten weltweit sehr unterschiedlich. Dies ist zum einen den unterschiedlichen Studiendesigns geschuldet. Die Region (z.B. Länder, Kontinente usw.), in der die Daten erhoben wurden, die Art der Screeningmethoden, der Zeitpunkt der Untersuchung und die Einschlusskriterien spielen hierbei eine entscheidende Rolle. Enthält ein Studienprotokoll beispielweise ein Echokardiogramm für jeden eingeschlossenen Patienten¹, so werden überproportional viele Ventrikelseptumdefekte (VSD) detektiert, die sich noch im ersten Lebensjahr in der Mehrzahl der Fälle spontan verschließen [8, 9]. Zum anderen muss auch der Zeitpunkt, zu dem die beschriebenen Daten erhoben wurden, beachtet werden, da die Prävalenz von AHF in den letzten Jahrzehnten gestiegen ist [10, 11].

So reichen Schätzungen von 5,2 pro 1000 [12] bis 10,7 pro 1000 Lebendgeburten [13]. Letztere Zahl von Schwedler et al. (2011) enthält hierbei Ergebnisse für Deutschland. Auch im europäischen Vergleich liegt die Prävalenz von AHF für Deutschland, gemäß EUROCAT-Daten, über der für ganz Europa (8,0 pro 1000 Geburten) [14].

2.2 Schweregradeinteilung der AHF

Den Empfehlungen des American College of Cardiology folgend, können AHF in drei Schweregrade unterteilt werden (Tab. 1). Für Deutschland ergibt sich folgende Verteilung der Krankheitsfälle nach Schweregraden: 60,6 % der Neugeborenen leiden

¹ In der vorliegenden Dissertationsschrift wird aufgrund der besseren Lesbarkeit bei personenbezogenen Formulierungen ausschließlich die männliche Form gebraucht. Diese Ausdrucksweise bezieht sich stets auf beide Geschlechter.

an einem leichten Herzfehler, 27,4 % an einem moderaten und 12,0 % an einem schweren AHF [13].

Tab. 1: Schweregradeinteilung der AHF, modifiziert nach [15]

Einfach	Mittelschwer	Schwer
<p>Native Herzfehler</p> <ul style="list-style-type: none"> • 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 <p>Reparierte angeborene Herzfehler</p> <ul style="list-style-type: none"> • Ductus arteriosus Botalli, verschlossen • Vorhofseptumdefekt vom Secundum-Typ oder Sinus venosus Typ, verschlossen und ohne relevante Residuen • Ventrikelseptumdefekt, verschlossen und ohne relevante Residuen 	<ul style="list-style-type: none"> • 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 hypertrophe obstruktive Kardiomyopathie) • Fallot'sche Tetralogie • Ventrikelseptumdefekt mit: <ul style="list-style-type: none"> – "Absent valve" – Aortenklappeninsuffizienz – Aortenisthmusstenose – Mitralklappendefekt – Rechtsventrikulärer Ausflusstraktobstruktion – Straddling der Trikuspidal-/Mitralklappe – Subaortenstenose 	<ul style="list-style-type: none"> • 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" • Transposition der großen Arterien • Trikuspidalatresie • Truncus arteriosus / Hemitruncus • Andere, bislang nicht aufgeführte Anomalien der AV- oder VA-Verbindung

2.3 Patientenkollektiv der EmaH

Jährlich werden in Deutschland rund 6500 Kinder mit AHF geboren [16]. In Europa sind es rund 108 000 und weltweit sogar 1,35 Millionen. In Abb. 1 illustrieren Hoffman et al. (2013) die jährliche Geburtenrate von Kindern mit AHF, verteilt auf die einzelnen Kontinente [17].

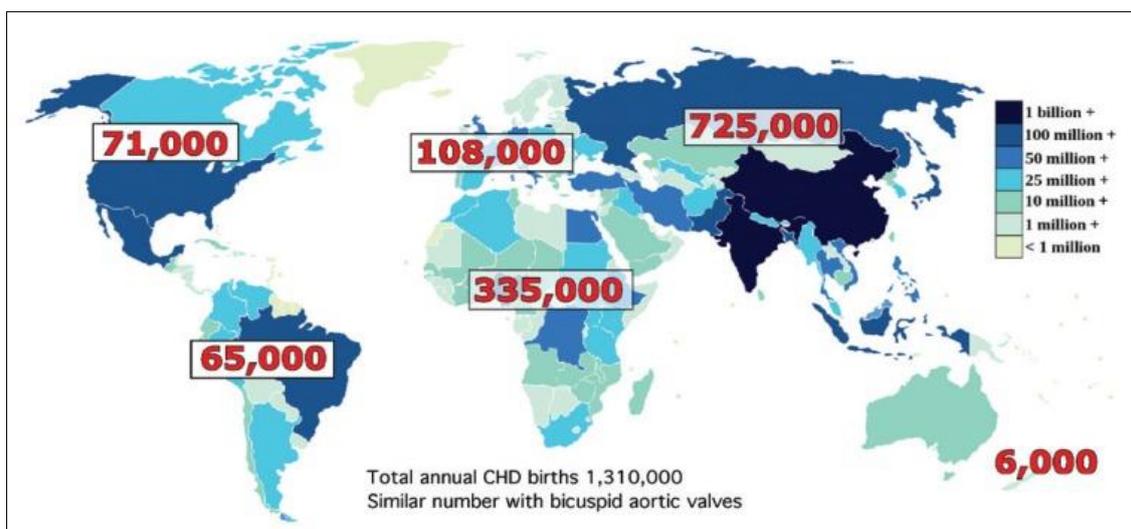


Abb. 1: Jährliche Geburtenrate von Kindern mit AHF bezogen auf die Kontinente, Fig.2 aus [17]

Während bis Ende der 1930er Jahre noch 80 % der Kinder mit relevanten AHF in den ersten Lebensjahren verstarben [18], erreichen heutzutage – zumindest in der industrialisierten Welt – durch die Fortschritte in der Herzchirurgie sowie die Weiterentwicklungen in anderen Fachdisziplinen wie der (Kinder-)Kardiologie, der Anästhesie und Intensivmedizin sowie der Pharmakotherapie mehr als 90 % der mit AHF geborenen Patienten das Erwachsenenalter [19, 20].

Somit ist das neue Patientenkollektiv der EmaH entstanden. Während die Anzahl der mit AHF geborenen Kinder relativ konstant bleibt, wächst die EmaH-Population jährlich um etwa 5 % (Abb. 2) [21].

Insgesamt wird die Anzahl der EmaH in Deutschland auf mehr als 330 000, in Europa auf 2,3 Mio. und weltweit auf 12 bis 34 Mio. geschätzt. Diese Zahl wird in den nächsten Dekaden noch weiter steigen [22-24].

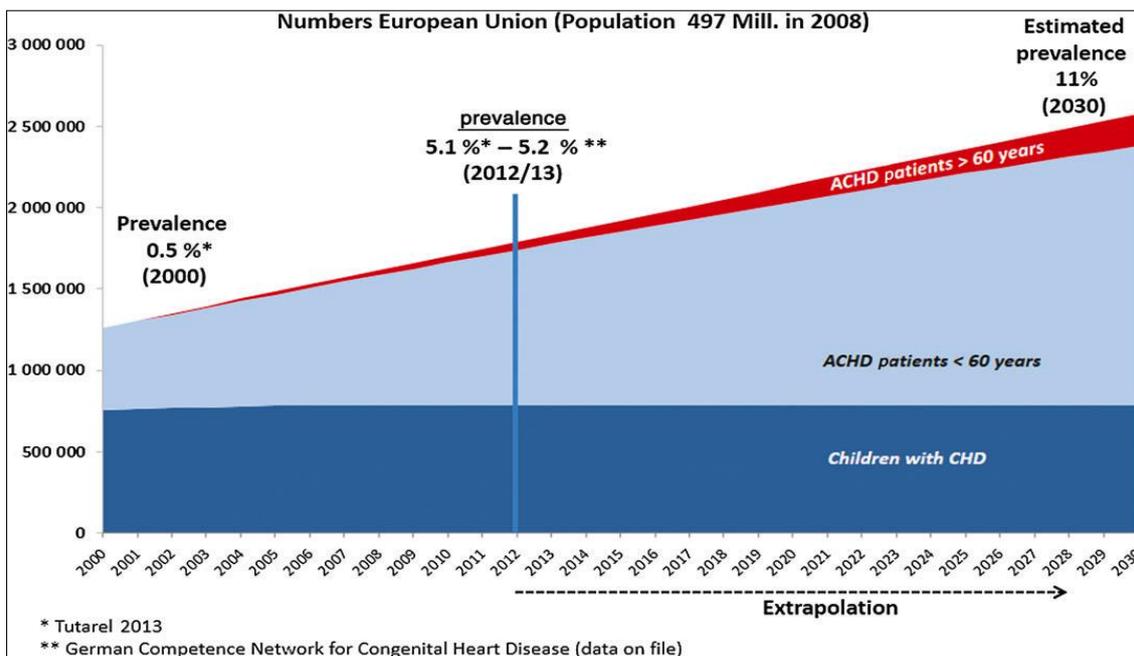


Abb. 2: Geschätzte Prävalenz von AHF bei Kindern und Erwachsenen in Europa, Fig. 1 aus [23]

Allerdings ist festzuhalten, dass trotz sämtlicher Eingriffs- und Behandlungsmöglichkeiten in den seltensten Fällen eine Heilung im Sinne vollkommener Gesundheit erreicht werden kann. Vielmehr bestehen in nahezu allen Fällen Rest- und Folgezustände (Tab. 2). Restzustände sind hierbei als anatomische und

hämodynamische Anomalien definiert, die im Zusammenhang mit dem AHF auftreten und somit bereits vor einem medizinischen Eingreifen bestanden. Folgezustände hingegen entstehen unvermeidbar durch das medizinische Eingreifen, das notwendig war, um größere Schäden abzuwenden. Diese können beispielsweise elektrophysiologischen, valvulären oder ventrikulären Ursprungs sein [25-27].

Tab. 2: Beispiele für relevante Rest- und Folgezustände, modifiziert nach [18]

Vitium	Restzustand	Folgezustand
Pulmonal- oder Aortenklappenstenose	<ul style="list-style-type: none"> • Restgradient • Ventrikeldysfunktion 	<ul style="list-style-type: none"> • Klappeninsuffizienz
Aortenisthmusstenose	<ul style="list-style-type: none"> • Restgradient • Arterieller Hypertonus • Bikuspidale Aortenklappe 	<ul style="list-style-type: none"> • Re-Stenose • Aortenaneurysma • Schäden an der A. subclavia sinistra
Vorhofseptumdefekt	<ul style="list-style-type: none"> • Rest-Shunt • Rechtsventrikuläre Dysfunktion 	<ul style="list-style-type: none"> • Postkardiomyotomieyndrom • Rhythmusstörungen
Ventrikelseptumdefekt	<ul style="list-style-type: none"> • Rest-Shunt • Pulmonale Hypertonie 	<ul style="list-style-type: none"> • Rhythmusstörungen • Trikuspidalinsuffizienz
Fallot'sche Tetralogie	<ul style="list-style-type: none"> • Restgradient • Restdefekte 	<ul style="list-style-type: none"> • Pulmonalinsuffizienz • Aneurysma des rechtsventrikulären Ausflusstraktes • Rhythmusstörungen
Komplette Transposition der großen Arterien	<ul style="list-style-type: none"> • Rechter Ventrikel als Systemventrikel • Trikuspidalinsuffizienz • Obstruktion des rechtsventrikulären Ausflusstraktes (RVOTO) • Rest-Shunt 	<ul style="list-style-type: none"> • SV²-/PV³-Baffle-Obstruktion • Rhythmusstörungen
Zustand nach Conduit-Interposition	<ul style="list-style-type: none"> • Rest-Shunt • Ventrikeldysfunktion 	<ul style="list-style-type: none"> • Verkalkungen • Degeneration
Zustand nach Fontan-Operation	<ul style="list-style-type: none"> • Rest-Shunt • Ventrikeldysfunktion 	<ul style="list-style-type: none"> • Obstruktionen • Thromben • Eiweißverlustsyndrom

² SV: Systemvenös (Systemvenenkanal), ³ PV: Pulmonalvenös (Lungenvenenkanal)

Wegen dieser Rest- und Folgezustände sind und bleiben die allermeisten Patienten mit AHF chronisch herzkrank. Hinzu treten häufig kardiale und nicht-kardiale Komorbiditäten auf. Zu den häufigsten und schwerwiegendsten kardialen Komplikationen zählen Herzinsuffizienz, Endokarditis, Herzrhythmusstörungen und pulmonale Hypertonie [28]. Mitentscheidend für die Lebensqualität und Langzeitprognose sind zudem nicht-kardiale Komorbiditäten, die alle Organsysteme betreffen können (Abb. 3) [29]. Neidenbach et al. (2018) untersuchten vor diesem Hintergrund am Deutschen Herzzentrum München (DHM), einem der weltweit größten Zentren der Maximalversorgung für EmaH, Häufigkeit und Verteilung von solchen nicht-kardialen Komorbiditäten bei EmaH (n=821). Die Ergebnisse zeigen, dass 95,5 % der dort in die Studie eingeschlossenen EmaH von relevanten nicht-kardialen Komorbiditäten

betroffen sind. Mit rund 44 % stellen endokrinologische bzw. metabolische Erkrankungen hier die häufigsten nicht-kardialen Komorbiditäten [30]. Dem Studiendesign von Neidenbach folgend, fanden Singh et. al auf der Basis amerikanischer Daten (N=255 355) die meisten nicht-kardialen Komorbiditäten in den Bereichen Angiologie, Endokrinologie, Psychiatrie, Hämatologie und Pulmonologie [31].

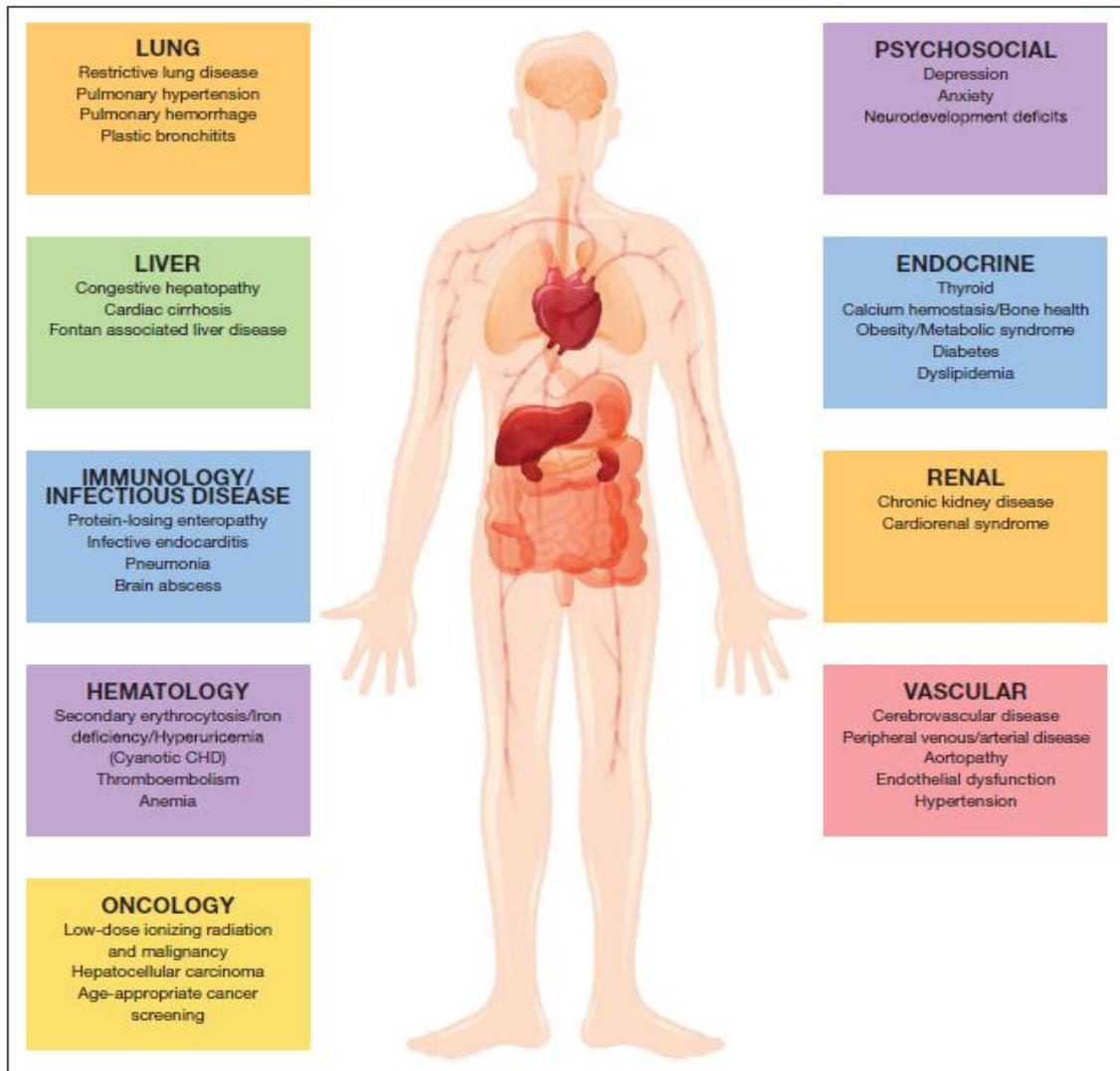


Abb. 3: Nicht-kardiale Komorbiditäten, Fig. 1 aus [29]

Wegen der bereits genannten Residualbefunde, Komorbiditäten und Einschränkungen im alltäglichen Leben bedarf diese Patientengruppe, ungeachtet des Alters, einer speziellen Beratung. In Abb. 4 sind Themenbereiche aufgeführt, die hierbei besonders berücksichtigt werden müssen.

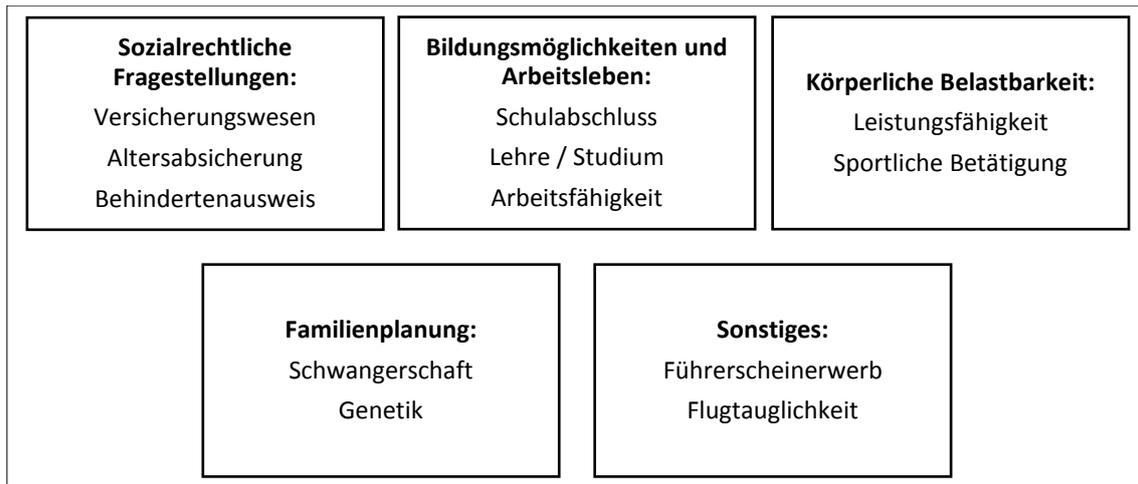


Abb. 4: Spezielle Beratungsanlässe für EmaH, modifiziert aus [32]

Zusammengefasst bedürfen EmaH mit ihren o. g. Rest- und Folgezuständen, Komorbiditäten und speziellen Beratungsbedürfnissen einer spezifischen, lebenslangen Betreuung. Dies beschränkt sich nicht nur auf Patienten mit komplexen Formen von AHF. Untersuchungen haben gezeigt, dass selbst ein leichter AHF, wie z. B. ein in der Kindheit operativ verschlossener Vorhofseptumdefekt (ASD) oder VSD, zu Spätfolgen führen kann und deshalb eine regelmäßige, lebenslange Kontrolle erforderlich ist [33, 34].

2.4 Versorgungsstruktur für EmaH in Deutschland

Um der notwendigen EmaH-Versorgung in Deutschland gerecht zu werden, haben sich mehrere Fachgesellschaften und Organisationen, inklusive der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie (DGK), der Deutschen Gesellschaft für pädiatrische Kardiologie, die Deutsche Gesellschaft für Herz-, Thorax- und Gefäßchirurgie, die Arbeitsgemeinschaft der Niedergelassenen Kardiologen, diverse Patientenverbände u.a. zu einer Task Force zusammengeschlossen und die grundlegende Basis einer strukturierten EmaH-Versorgung formuliert. Die Ergebnisse wurden in mehreren Grundlagenpublikationen veröffentlicht: „Medizinische Leitlinie zur Behandlung von EmaH“, „Empfehlungen zur Qualitätsverbesserung der interdisziplinären Versorgung von EmaH“ und „Empfehlungen für Erwachsenen- und Kinderkardiologen zum Erwerb der Zusatzqualifikation EmaH“, die ergänzend international publiziert wurden [32, 35-37].

Kaemmerer et al. (2006) haben nach kanadischem Vorbild ein dreistufiges Versorgungsmodell für Deutschland entwickelt (Abb. 5). Die Basisversorgung übernimmt darin der Hausarzt⁴. Jedoch sollte er über eine Grundkompetenz im Umgang mit EmaH-spezifischen Problemen verfügen. Diese Informationen erlangt er durch die Zusammenarbeit mit der auf Versorgungsstufe zwei und drei genannten EmaH-zertifizierten Institutionen, zu denen regionale Kliniken und überregionale Zentren gehören. Die zweite Versorgungsstufe stellt ein Bindeglied zwischen der Basis und EmaH-Zentren der Maximalversorgung dar und liefert regional sowohl in Praxen als auch Kliniken eine EmaH-spezifische kardiologische Betreuung. Bei komplexen medizinischen Fragestellungen oder Operationen erfolgt eine Überweisung in ein überregionales EmaH-Zentrum, angesiedelt auf der dritten Versorgungsstufe. Hier sind alle für die komplette Versorgung von EmaH notwendigen Fachrichtungen und Ausstattungen vorhanden [36].

Die Zusatzqualifikation „EmaH“ können in Deutschland (Kinder-) Kardiologen erwerben, um damit eine Schlüsselposition in der Versorgung einnehmen zu können [37].

Beruhend auf den Vorgaben der Task-Force existieren laut Angaben der DGK derzeit 20 überregionale EmaH-Zentren, sechs EmaH-Schwerpunktkliniken und acht EmaH-Schwerpunktpraxen (Stand 04.02.2022) [38]. Insgesamt gibt es in Deutschland 211 Kinderkardiologen/Pädiater und immerhin 67 Erwachsenen-kardiologen/Internisten, die die Zusatzqualifikation „EmaH“ erworben haben (Stand 15.02.2022) [39].

⁴ Im Folgenden werden Allgemeinärzte, Hausärzte, Praktische Ärzte und Allgemein-Internisten im Sinn der besseren Lesbarkeit als „Hausarzt“ bezeichnet.

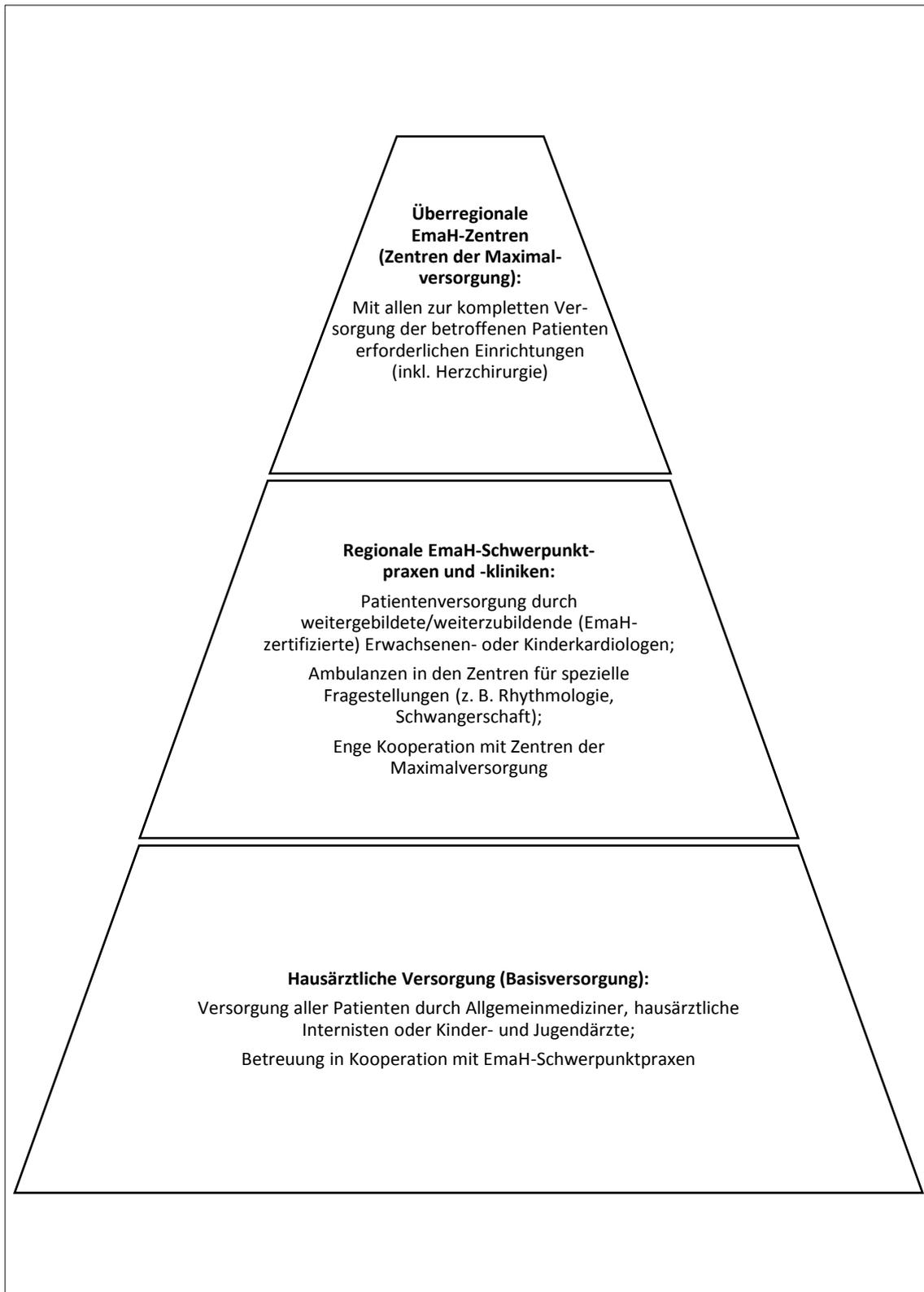


Abb. 5: Schematische Darstellung der dreistufigen EmaH Versorgung, modifiziert nach [36]

3 Fragestellungen und Studienziel

Auf Basis einer aus klinischer Erfahrung vermuteten Versorgungsproblematik sowie Lost-to-follow-up-Studien bei EmaH wurde die sogenannte „VEmaH-Studie“ konzipiert, in der die „Versorgungssituation von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern“ in Deutschland aus Sicht der Patienten untersucht wird.

Folgende Fragestellungen werden erfasst:

- Wie ist das untersuchte EmaH-Patientenkollektiv charakterisiert?
- Welche AHF und welche kardialen und nicht-kardialen Komorbiditäten liegen vor?
- Wie gestaltet sich die „real-life“ Versorgung von EmaH in Deutschland?
- Wer ist der erste Ansprechpartner im Fall von allgemeinmedizinischen Problemen sowie bei Problemen in direktem Zusammenhang mit dem AHF? Gibt es diesbezüglich unterschiedliche Ansprechpartner?
- Zu welchen Themen wird aus Sicht der Betroffenen spezielle Beratung benötigt?
- Wie bewerten EmaH ihre allgemeinmedizinische bzw. EmaH-spezifische Versorgung? Treten Probleme in der Versorgung auf, z. B. beim Verschreiben bestimmter Medikamente?
- Sind EmaH ausreichend über die vorhandenen medizinischen Versorgungsstrukturen informiert?
- Sind EmaH Selbsthilfeinitiativen bekannt?
- Wie schätzen EmaH selbst ihren aktuellen Gesundheitsstand und ihre Lebensqualität ein?

Ziel der VEmaH-Studie ist es, auf dem Boden der erhobenen Daten eine bessere EmaH-Versorgung in Deutschland zu etablieren.

4 Methodik

4.1 Studiendesign

Bei der vorliegenden Arbeit handelt es sich um eine Querschnittstudie, bei der die Daten anhand eines explorativen Fragebogens erhoben wurden. Einbezogen wurden Patienten aus ganz Deutschland, die in Betreuung durch ein tertiäres EmaH-Zentrum stehen.

Da eine Befragung dieser Art vorher noch nicht durchgeführt wurde, konnte auf keinen standardisierten Fragenbogen zurückgegriffen werden. Es wurde daher ein Fragebogen eigens für diese Studie konzipiert. Dies geschah in enger Zusammenarbeit mit der Professur für Behaviorale Epidemiologie am Institut für Klinische Psychologie und Psychotherapie der Technischen Universität Dresden, Allgemeinmedizinerern der LMU sowie zertifizierten EmaH-Experten am DHM.

Abgefragt werden soziodemographische Fragestellungen, Art des AHF, Komorbiditäten, Ansprechpartner bei allgemeinen medizinischen Problemen und bei herzfehlerspezifischen Problemen, individuelle Beratungsbedürfnisse, Wissen über die spezifischen EmaH-Versorgungsstrukturen und Versorgungsprobleme aus Sicht des Patienten. Abschließend enthält der Fragebogen noch Fragen zur momentanen Lebensqualität mit der normierten EQ-5D-Skala [40]. Der gesamte Fragebogen ist als Anhang I hinterlegt.

Die Datenerhebung erfolgte größtenteils an der Klinik für angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie des DHM (Klinikum der Technischen Universität München) sowie an der Medizinischen Klinik 2 – Kardiologie und Angiologie (Universitätsklinikum Erlangen).

4.2 Patienten und Datenerfassung

Nach Genehmigung durch die Ethikkommission der Technischen Universität München (Aktenzeichen 157/16 S) wurden zwischen dem 06.06.2016 und dem 25.10.2018 Daten von 2169 Patienten inkludiert und ausgewertet. Es sei hervorgehoben, dass der Endpunkt dieser Arbeit ein erstes Zwischenresümee der VEmaH-Studie darstellt, die bundesweit fortgeführt und darüber hinaus noch internationalisiert werden soll, um einen Vergleich mit anderen europäischen und außereuropäischen Ländern zu ermöglichen.

Der Fragebogen wurde allen erwachsenen Patienten bei Vorstellung in der Klinik für angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie des DHM sowie der Medizinischen Klinik 2 – Kardiologie und Angiologie des Universitätsklinikums Erlangen ausgehändigt. Ab September 2017 gab es für die Studienteilnehmer außerdem die Möglichkeit, den Fragebogen direkt online auf der Homepage der Studie auszufüllen (unter <http://www.vEmaH.info>). Somit konnten auch Daten unabhängig von den beiden Kliniken erfasst werden. Einladungen zur Online-Studienteilnahme kamen hierzu von Patienteninitiativen (z.B. Herzkind e.V., Marfan Hilfe Deutschland e.V., Fontanherzen e.V., Ehlers-Danlos-Selbsthilfe e.V., Deutsche Herzstiftung, uam.).

Eingeschlossen wurden nur volljährige Patienten mit einem AHF, die schriftlich mit der Erhebung und Auswertung ihrer Daten einverstanden waren.

Ausschlusskriterien waren ein Alter unter 18 Jahren, keine Altersangabe und die fehlende schriftliche Zustimmung.

4.3 Statistische Auswertung

Die statistische Auswertung wurde anhand des Statistikprogramms SPSS 23.0.0 (SPSS Inc, IBM Company, Chigago Illinois/USA) vorgenommen. Es wurden ausschließlich deskriptive Daten, inklusive relativer und absoluter Häufigkeit, Mittelwert, Standardabweichung und Median erhoben. Anzumerken ist, dass sich bei vielen Fragen die Anzahl der gegebenen Antworten von der Anzahl der insgesamt inkludierten Studienteilnehmer unterscheidet. Dies ist der Ursache geschuldet, dass nicht alle Studienteilnehmer jede einzelne Frage beantworteten und Mehrfachantworten möglich waren.

4.4 Datenschutz und Einverständnis

Die Ethikkommission der Technischen Universität München hat am 05.04.2016 unter dem Aktenzeichen 157/16 S der Durchführung der Studie (Befragung der Primärversorger von EmaH) zugestimmt. Einem Antrag auf Erweiterung, dass auch Patienten befragt werden dürfen, wurde am 06.06.2016 stattgegeben.

Alle eingeschlossenen Patienten erhielten eine detaillierte schriftliche Information über die geplante Studie. Das Einverständnis zur Teilnahme an der Untersuchung wurde von

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

Die Datenerhebung und -verarbeitung erfolgte unter Beachtung der jeweiligen Bundes- und Landesdatenschutzgesetze. Alle statistischen Analysen erfolgten anonym und nicht personenbezogen. Die Einwilligungserklärungen wurden getrennt von den erhobenen Studiendaten aufbewahrt. Nach Übermittlung der Fragebögen an das Studienzentrum wurden die Fragebogendaten mit einer Patienten-ID versehen und pseudonymisiert eingegeben. Die Schlüsseltabelle wurde geschützt beim Studienleiter hinterlegt. Nach Abschluss der VEmah-Studie inkl. der Dateneingabe und Konsistenzüberprüfung wird der Zuordnungsschlüssel vernichtet. Die Dateneingabe erfolgt im DHM in einer geschützten Netzwerkumgebung.

4.5 Mitwirkende

Insgesamt waren folgende Institutionen und Personen an der VEmah-Studie beteiligt:

- Klinik für angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie des Deutschen Herzzentrums München, Klinik an der Technischen Universität München mit Herrn Prof. Dr. Dr. Harald Kaemmerer, Frau Prof. Dr. phil. Rhoia Neidenbach, Frau Prof. Dr. med. Renate Oberhoffer, Frau Prof. Dr. med. Nicole Nagdyman, Herrn Prof. Dr. med. Peter Ewert, Frau Dr. med. Nora Lang, Herrn Sebastian Freilinger (MSc.), Frau Caroline Andonian (MSc.), Frau Dr. Ann-Sophie Kaemmerer, Frau Anna Krauß (BSc.) und Herrn Maximilian Schwarz (BSc.)
- Professur für Behaviorale Epidemiologie des Institutes für Klinische Psychologie und Psychotherapie, Technische Universität Dresden mit Herrn Dr. rer. nat. Lars Pieper, Herrn Torsten Tille und Herrn John Venz (MSc.)
- Institut für Allgemeinmedizin, Ludwig-Maximilians-Universität München mit Herrn Prof. Dr. Jörg Schelling, Frau Dr. rer. nat. Linda Sanftenberg, Frau Kathrin Nebel (cand. med.) und Frau Lavinia Seidel (cand. med.)
- Lehrstuhl für Biometrie und Bioinformatik, Ludwig-Maximilians-Universität München mit Herrn Dr. med. Alexander Crispin (MPH)
- Medizinische Klinik 2 und Abteilung Herzchirurgie, Universitätsklinikum Erlangen mit Frau Dr. med. Ulrike Gundlach, Herrn Prof. Dr. Stephan Achenbach und Herrn Prof. Dr. med. Michael Weyand

Unterstützt wurde die Studie durch:

- Deutsche Herzstiftung mit Herrn Prof. Dr. med. Thomas Meinertz und dem Geschäftsführer Herrn Martin Vestweber
- Herzkind e.V. mit der ersten Vorsitzenden Frau Margrit Hogendoorn
- Medizinisch Genetisches Zentrum (MGZ) München mit Frau PD Dr. med. Isabel Diebold und Frau Prof. Dr. med. Dipl.-Chem. Elke Holinski-Feder
- Zentrum für Humangenetik und Laboratoriumsdiagnostik (MVZ) Martinsried mit Herrn Dr. med. Hans-Georg Klein
- Arbeitsgruppe EmaH der DGK mit Herrn Dr. med. Fokko de Haan
- Institut für Humangenetik des Klinikums rechts der Isar, Technische Universität München mit Frau Dr. med. Heide Seidel
- Kompetenznetz Angeborene Herzfehler e.V./Nationales Register für angeborene Herzfehler e.V. mit Frau Dr. med. Ulrike Bauer, Herrn Prof. Dr. Hashim Abdul-Khaliq und Prof. Dr. Dr. Harald Kaemmerer

5 Ergebnisse

In die vorliegende Untersuchung wurden Daten von 2129 EmaH eingeschlossen. Von den ursprünglich 2169 Studienteilnehmern mussten 40 ausgeschlossen werden, da sie entweder unter 18 Jahre alt waren oder keine Angaben zu ihrem Alter machten. Die relativen Häufigkeiten beziehen sich – falls nicht anders angegeben – auf die Gesamtzahl der gegebenen Antworten.

1936 Patienten antworteten auf die Frage, von wem der Fragebogen ausgefüllt wurde. Davon beantworteten 85,8 % (n=1661) des Studienkollektivs die Fragen alleine, weitere 11,4 % (n=220) der Befragten hatten Unterstützung und bei 2,8 % (n=55) füllte den Fragebogen jemand anderes für sie aus.

5.1 Beschreibung des Patientenkollektivs

Das **mittlere Alter** der befragten Patienten lag bei 36,6±12,5 Jahren (Median 34, Range 18-86).

Es gab 2125 Fragebögen, auf denen das **Geschlecht** angegeben wurde. Die Verteilung lag bei 1126 weiblichen und 999 männlichen Probanden (Tab. 3).

Tab. 3: Demographische Charakteristika des befragten EmaH-Kollektivs

	n / MW	% / SD
Alter in Jahren (MW / SD)	36,63	12,54
Anteil der Frauen (n / %)	1126	53,0
Anteil der Männer (n / %)	999	47,0

Die Frage bezüglich des **Wohnortes** haben 2069 von den insgesamt 2129 in die Auswertung eingeschlossenen Patienten beantwortet (missings=60). Von den Studienteilnehmern lebten 568 zum Erhebungszeitpunkt in einer Großstadt (> 100 000 Einwohner), 338 in einer Mittelstadt (> 20 000 bis 100 000 Einwohner), 471 Patienten kamen aus einer Kleinstadt (ab 5 000 bis 20 000 Einwohner), 692 der Befragten aus einer Landgemeinde (< 5 000 Einwohner) (Abb. 6).

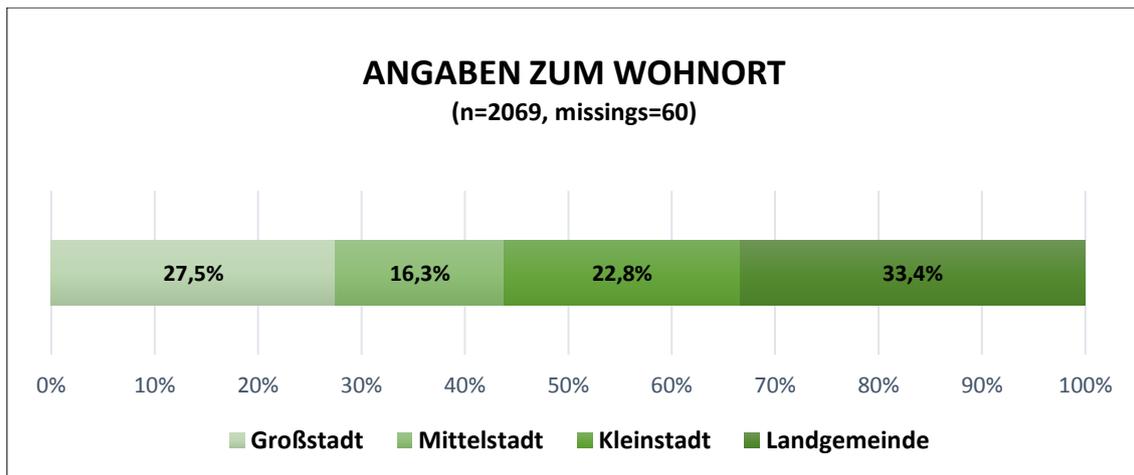


Abb. 6: Wohnortangaben der befragten EmaH

Bezüglich des **Versicherungsstatus** gab es 2120 Antworten (missings=9). 90,8 % der Befragten (n=1926) waren laut eigenen Angaben gesetzlich versichert und 8,8 % der Studienteilnehmer (n=186) waren privat versichert. Sechs (0,3 %) waren zum Zeitpunkt der Befragung versicherungslos und weitere Fünf (0,2 %) wussten es nicht bzw. gaben Mehrfachantworten.

Den **Grad ihrer Behinderung** haben 1238 Studienteilnehmer angegeben (missings=891). Es ergab sich für den Behinderungsgrad ein Mittelwert von $49,6 \pm 28,1$ (Range 0 -100, Median 50).

Insgesamt 113 der befragten EmaH gaben an, an einer seltenen **hereditären Erkrankung** zu leiden. Davon waren 84,1 % (n=95) vom Marfan-Syndrom, 7,1 % (n=8) vom Ehlers-Danlos-Syndrom, 6,2 % (n=7) vom Turner-Syndrom und 2,7 % (n=3) vom Morbus Fabry betroffen.

5.2 Art der angegebenen AHF

Art und Häufigkeit der angegebenen AHF im untersuchten Patientenkollektiv sind der Abb. 7 zu entnehmen. Anzumerken ist, dass Mehrfachantworten bei dieser Frage möglich waren. 10,9 % der Befragten (n=232) gaben an, mehreren AHF zu haben. Die Antwortmöglichkeit „Ich habe einen anderen Herzfehler“ nutzten 404 EmaH (19%) und 46 Patienten des untersuchten Kollektivs (2,3 %) konnten ihren Herzfehler nicht benennen.

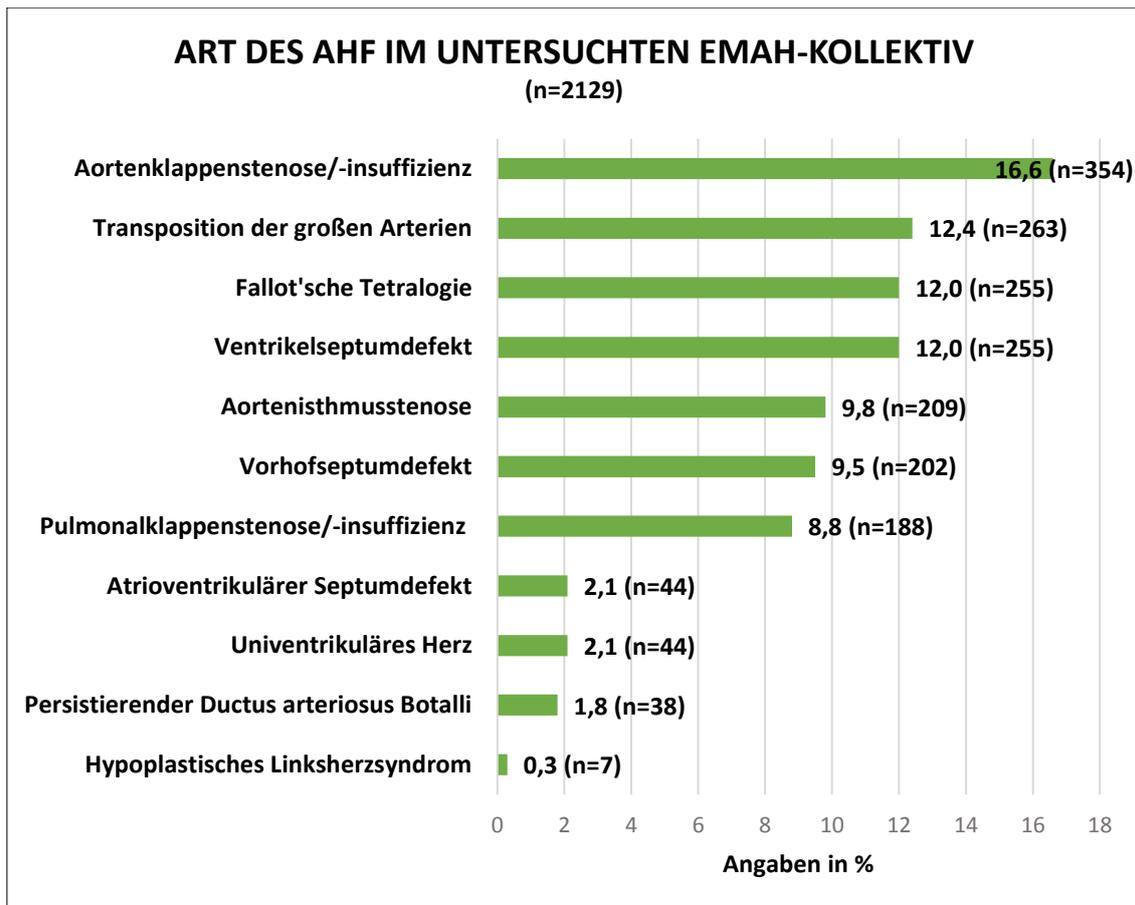


Abb. 7: Angaben der EmaH zur Art ihres führenden AHF

5.3 Begleit- und Folgeerkrankungen

Die Ergebnisse bezüglich der kardialen oder nicht-kardialen Komorbiditäten wurden in Tab. 4 zusammengefasst. Diese Frage wurde von allen Studienteilnehmern beantwortet, Mehrfachantworten waren auch hier möglich. Insgesamt 225 Patienten (10,6 %) wussten nicht, ob und unter welchen Begleiterkrankungen sie leiden. Weitere 849 der befragten EmaH (39,9 %) gaben an, an keiner Begleit- oder Folgeerkrankung zu leiden.

Tab. 4: Antworten bezüglich der assoziierten Komorbiditäten in absoluten Zahlen (n=2129), Mehrfachantworten möglich

Begleit- und Folgeerkrankung	Absolute Anzahl der betroffenen EmaH	Angaben in %
Herzrhythmusstörungen	698	32,8
Herzschwäche	292	13,7
Psychische Einschränkungen	151	7,1
Gerinnungsstörung	130	6,1
Lungenhochdruck	96	4,5
Neurologische Begleiterkrankungen	72	3,4
Thrombosen	62	2,9
Veränderungen im Blutbild	60	2,8
Koronare Herzerkrankung	43	2,0
Endokarditis	42	2,0

5.4 Versorgungscharakteristika

Die Frage nach ihrem **Ansprechpartner bei allgemeinen, herzfehlerunabhängigen, medizinischen Problemen** haben alle eingeschlossenen Patienten beantwortet. Die Möglichkeit der Mehrfachantworten wurde auch hier genutzt. Ein Allgemeinarzt wurde von 1707 (80,2 %), ein Internist von 396 (18,6 %) und ein Praktischer Arzt von 118 (5,5 %) der Befragten in solchen Fällen konsultiert. Weitere 57 Patienten (2,7 %) gaben an, dass ihr erster Ansprechpartner einer anderen Fachrichtung zugehörig ist.

Laut Angaben der Studienteilnehmer hatten 97 % der o. g. Ansprechpartner (n=2024) Kenntnis von dem Vorliegen eines AHF. Weitere 1,3 % der Ansprechpartner (n=27) kannten den AHF ihrer Patienten zum Erhebungszeitpunkt nicht und 1,7 % (n=35) der Studienteilnehmer gaben an, nicht zu wissen, inwiefern ihr Primärversorger von dem Vorliegen eines AHF wusste. 42 Studienteilnehmer beantworteten diese Frage nicht.

Die Frage bezüglich des **Ansprechpartners bei herzfehlerspezifischen, gesundheitlichen Problemen** haben ebenfalls alle Studienteilnehmer beantwortet. Auch hier waren Mehrfachantworten möglich. 867 der Befragten (40,7 %) gaben an, sich bei derartigen Problemen von einem Allgemeinarzt behandeln zu lassen, 606 (28,5 %) von einem Internisten und 113 (5,3 %) von einem Praktischen Arzt. Weitere 603 Patienten (28,3 %) gaben an, dass ihr Ansprechpartner eine andere Fachrichtung aufweist. Angemerkt werden sollte hier, dass viele Patienten das DHM oder die Universitätsklinik Erlangen unter der Antwortmöglichkeit „andere Fachrichtung“ eingetragen haben.

In 51,3 % der Fälle (n=1029) handelte es sich bei dem Ansprechpartner bei allgemeinmedizinischen Problemen und bei dem Ansprechpartner bezüglich herzfehlerspezifischer Probleme um **denselben Versorger**. 112 Studienteilnehmer machten zu dieser Frage keine Angaben.

Eine weitere Frage lautete, ob die Patienten in der Vergangenheit von einem niedergelassenen Arzt bereits an eine **EmaH-zertifizierte Institution überwiesen** wurden. Die Möglichkeit der Mehrfachantwort war gegeben. Anteilig 47,0 % der Patienten (n=1000) wurde noch nie an eine EmaH-zertifizierte Institution überwiesen. 37,9 % der Befragten (n=804) erklärten, bei kardialen Problemen in Zusammenhang mit dem AHF schon einmal eine Überweisung an eine EmaH-zertifizierte Institution erhalten zu haben, und 7,1 % (n=151) waren bei Erkrankungen, deren Verlauf von dem jeweiligen AHF beeinflusst werden kann, überwiesen worden.

Regelmäßig **teure Medikamente** bekamen 450 der Studienteilnehmer verordnet. In insgesamt 4,5 % (n=94) der Fälle kam es wegen der Verordnung dieser Medikamente durch den Hausarzt bereits zu Problemen.

5.5 Beratungsbedarf

Der Bedarf an Beratung, sortiert nach einzelnen Themengebieten, wurde in Abb. 8 zusammengefasst. Zu berücksichtigen ist die Möglichkeit der Mehrfachantworten.

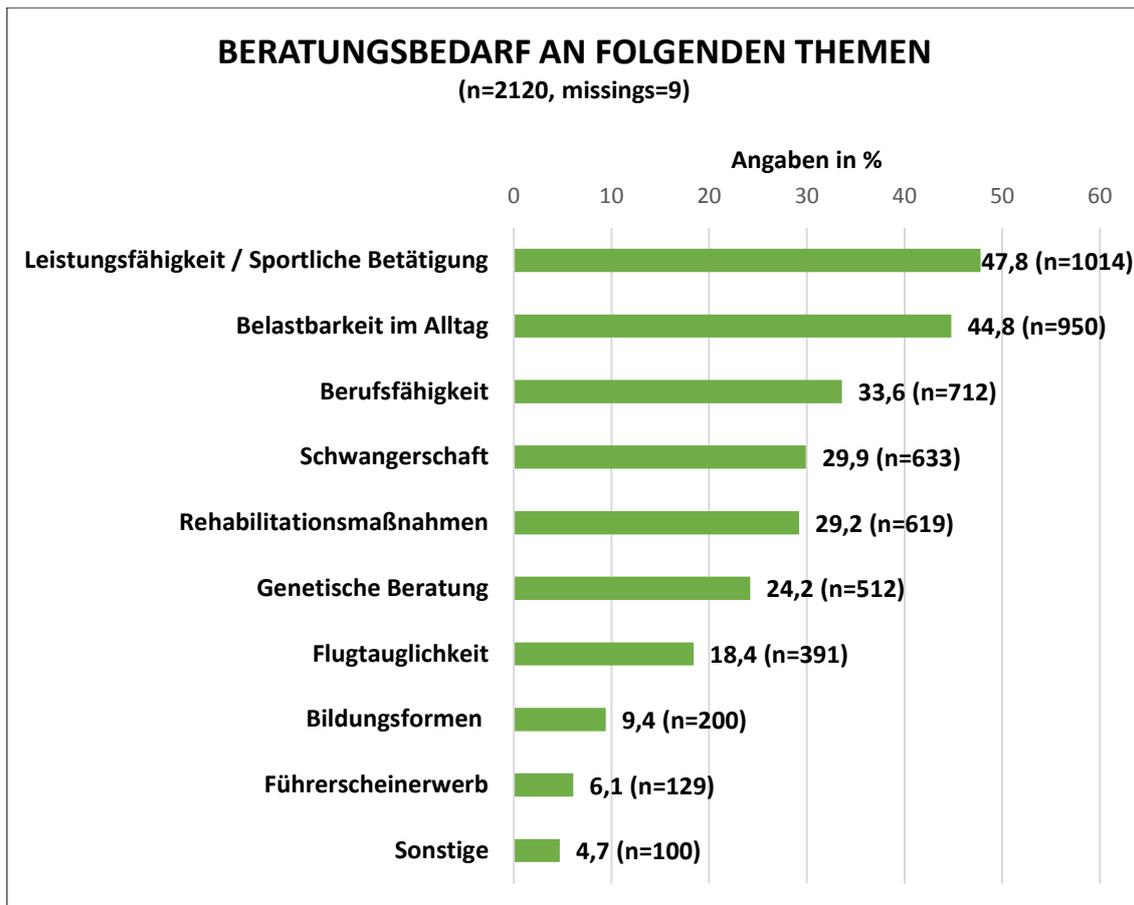


Abb. 8: Angaben zu spezifischem Beratungsbedarf sortiert nach Themengebieten, Mehrfachantworten möglich

Der spezifische Beratungsbedarf bezüglich Kranken-, Lebensversicherung und Alterssicherung wurde separat erfragt. Die Ergebnisse sind der Tab. 5 zu entnehmen.

Tab. 5: Zusammenfassung der gegebenen Antworten bezüglich des Beratungsbedarfs bei Kranken-, Lebensversicherung und Alterssicherung

	Krankenver- sicherung (n / %)	Lebensver- sicherung (n / %)	Alterssicherung (n / %)
Ja	682 (32,0)	727 (34,1)	800 (37,6)
Nein	1044 (49,0)	904 (42,5)	846 (39,7)
Weiß nicht	288 (13,5)	333 (15,6)	332 (15,6)
Keine Angaben	115 (5,4)	165 (7,8)	151 (7,1)

Die Frage, ob vor dem Hintergrund einer möglichen Behinderung ein **spezieller Beratungsbedarf bezüglich Rente und Behindertenausweis** besteht, hatten 47,9 % (n=1013, missings=16) verneint. Von den Befragten hatten 34,3 % (n=724, missings= 18) einen Beratungsbedarf bezüglich der Rente und 33,2 % (n=702, missings=15) hinsichtlich des Schwerbehindertenausweises.

5.6 Kenntnis über Versorgungsstrukturen

33,8 % der Studienteilnehmer (n=718) kennen keinerlei **zertifizierte EmaH-Institutionen**. Die Verteilung des Bekanntheitsgrades der verschiedenen Institutionen ist Abb. 9 zu entnehmen.

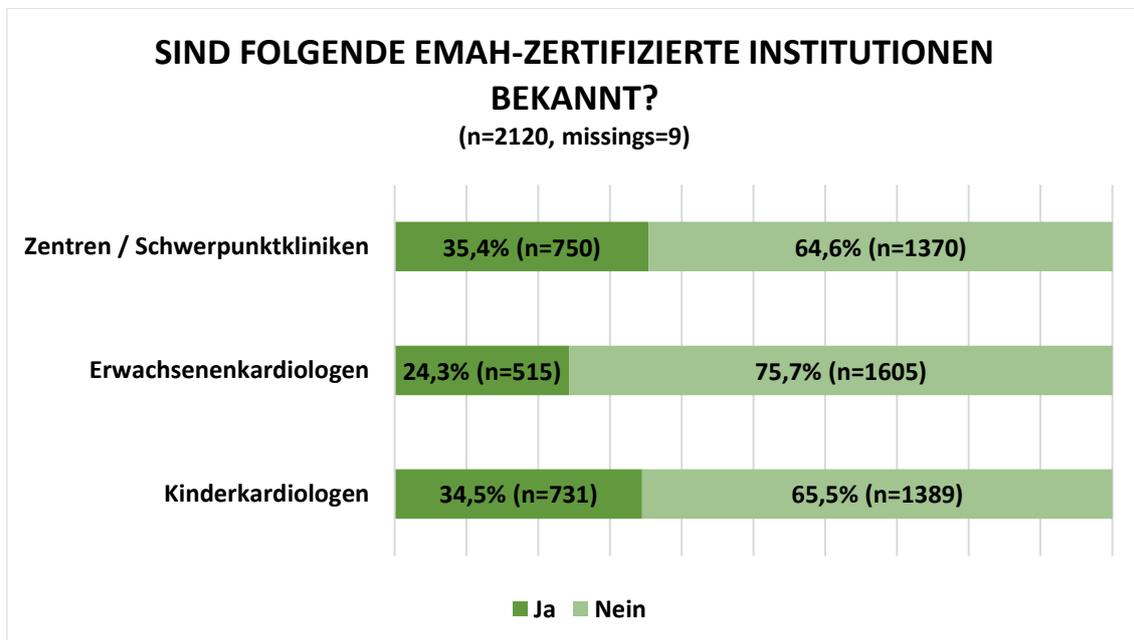


Abb. 9: Wissen über EmaH-zertifizierte Institutionen

36,1% der an der Studie teilnehmenden EmaH (n=721) waren der Meinung, dass sie nicht ausreichend **über spezifische Versorgungsstrukturen** informiert sind (Abb. 10).

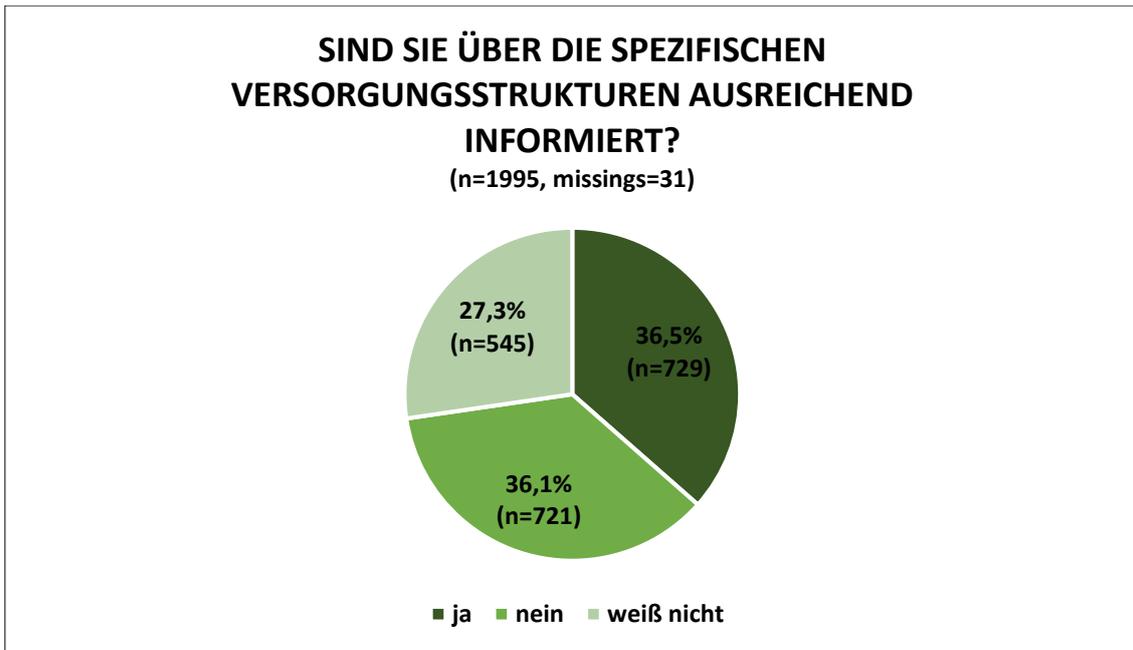


Abb. 10: Information bezüglich spezifischen Versorgungsstrukturen

Den teilnehmenden Patienten wurde zudem die Frage gestellt, ob ihnen **Selbsthilfegruppen für EmaH bekannt** seien. Von denjenigen EmaH, die diese Frage beantwortet haben, gaben 47,6% (n=969) an, dass ihnen keine Selbsthilfeinitiativen bekannt seien (Abb. 11).

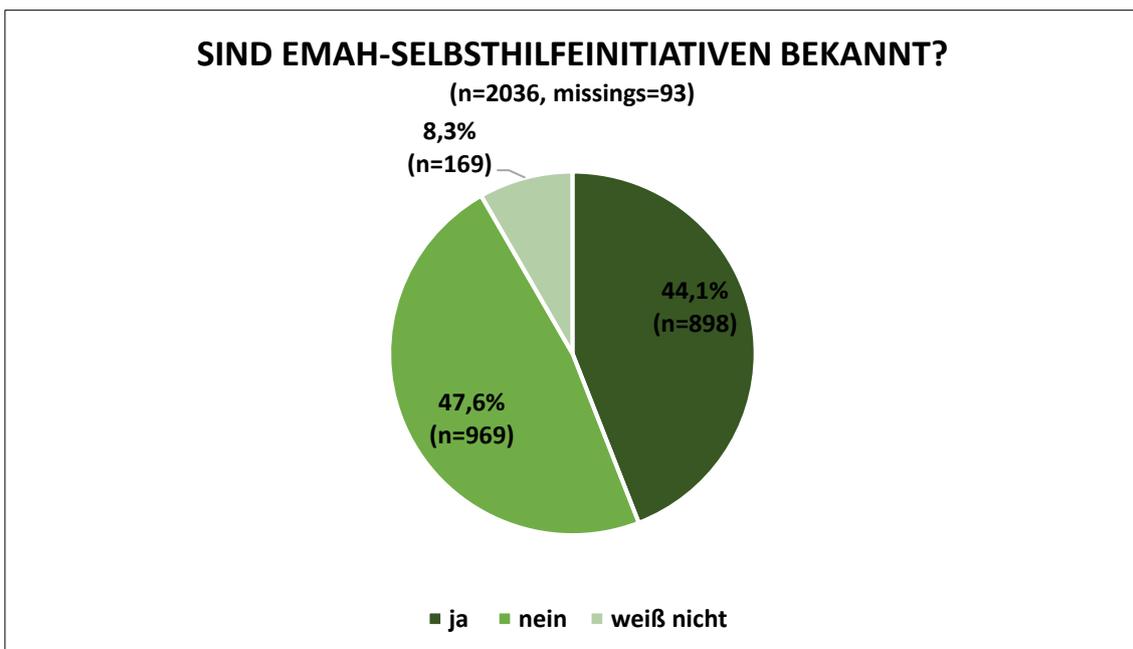


Abb. 11: Bekanntheit von EmaH-Selbsthilfeorganisationen

5.7 Zufriedenheit der EmaH mit der Versorgungsstruktur

Die teilnehmenden EmaH wurden gebeten, ihre aktuelle Versorgungslage im Zusammenhang mit ihrem Herzfehler mit einer Schulnote (sehr gut bis ungenügend) zu bewerten. Diese Frage wurde von 79 Studienteilnehmern nicht beantwortet (Abb. 12). Die überwiegende Zahl der Patienten vergaben ein „sehr gut“ (n=742) oder ein „gut“ (n=897).

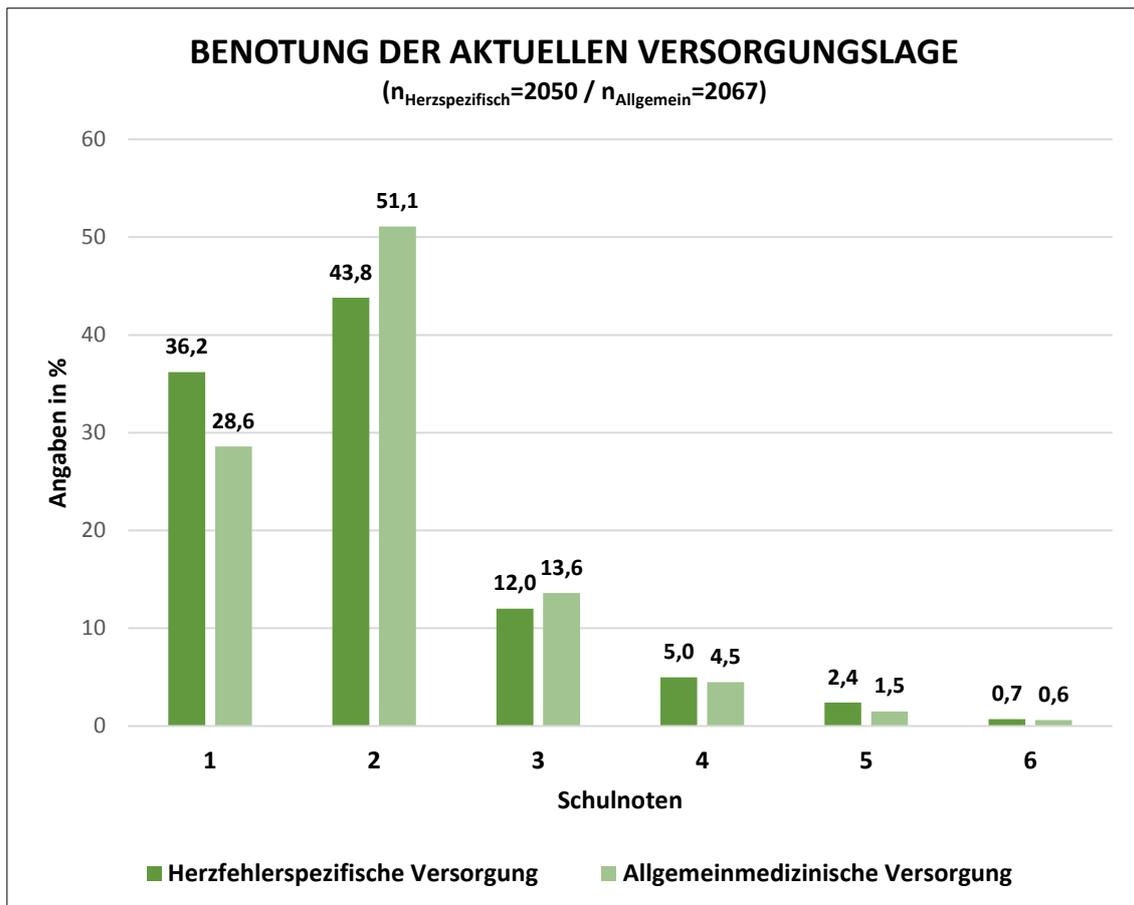


Abb. 12: Benotung der herzfehlerspezifischen Versorgung und der primärmedizinischen Versorgung

Zum Vergleich wurden die Studienteilnehmer auch nach der Note befragt, die sie bezüglich ihrer aktuellen primärärztlichen Versorgung vergeben würden (missings=62). 591 vergaben die Note „sehr gut“ und 1057 die Note „gut“ (Abb. 12).

5.8 Lebensqualität

Ergänzend wurden Daten zur aktuellen Lebensqualität des befragten Patientenkollektivs mittels EQ5D-5L erhoben. Die Frage bezüglich der **Beweglichkeit/Mobilität** haben 1994 Studienteilnehmer beantwortet (missings=135). Davon gaben 79,8 % der Befragten (n=1592) an, keine Probleme während des Herumgehens zu haben, 10,8 % (n=216) haben leichte Probleme, 7,1 % (n=142) mäßige Probleme, 1,9 % (n=38) große Probleme und 0,3% (n=6) waren nicht in der Lage herumzugehen.

Die Frage zur **Selbstversorgung**, beispielsweise die eigene Körperhygiene und das Anziehen betreffend, wurde von 1991 teilnehmenden EmaH beantwortet (missings=138). Hiervon hatten 95,3 % (n=1897) keine, 3,0 % (n=59) leichte, 0,9% (n=18) mäßige, 0,6 % (n=12) große Probleme. Nicht in der Lage, sich selbst zu waschen und anzuziehen waren 0,3 % (n=5).

Die Frage zu **Einschränkungen bei alltäglichen Tätigkeiten** wie Arbeit, Studium, Hausarbeit, Familien- oder Freizeitaktivitäten beantworteten 1981 der Studienteilnehmer (missings=148). Davon hatten 71,4 % (n=1414) keine, 16,1 % (n=318) Probleme, 8,8 % (n=174) mäßige, 3,0 % (n=60) große Probleme und 0,8 % (n=15) waren nicht in der Lage, ihren alltäglichen Tätigkeiten nachzugehen.

Auf die Frage hinsichtlich **Schmerzen und körperlichen Beschwerden** antworteten 1978 der befragten EmaH (missings=151). Davon haben 62,0 % (n=1226) keine, 25,0% (N=495) leichte, 10,2 % (N=201) mäßige, 2,6 % (n=52) starke und 0,2 % (n=4) extreme Schmerzen bzw. Beschwerden.

Die Frage zu **Angst und Niedergeschlagenheit** haben 1980 Studienteilnehmer beantwortet (missings=149). Anteilig 60,1 % (N=1189) waren nicht, 26,7 % (n=529) ein wenig, 9,3 % (n=184) mäßig, 3,3 % (n=65) sehr und 0,7 % (n=13) extrem ängstlich bzw. deprimiert.

Mithilfe einer Skala von 0-100, beschrieben 1942 Patienten ihren **aktuellen Gesundheitszustand**. Hierbei entspricht der Wert 100 dem bestmöglichen Gesundheitszustand. Es ergab sich ein mittlerer Wert von $78,5 \pm 17,2$ (Range: 1 - 100).

6 Diskussion

Nahezu alle Patienten mit AHF sind und bleiben chronisch herzkrank. Dies trifft sowohl für die nativen als auch für die durch eine Operation oder Intervention behandelten Formen zu. Dementsprechend bedürfen fast alle Patienten mit AHF einer lebenslangen Nachsorge durch spezifisch ausgebildete und erfahrene Ärzte. Unterbleibt diese Nachsorge, hat dies potentiell negative Auswirkungen auf Morbidität sowie Mortalität bei Patienten mit AHF.

Um die Versorgungssituation der Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler weltweit erstmals anhand eines großen Patientenkollektivs unter real-world-Bedingungen aus Sicht der Betroffenen zu erfassen, erfolgte die VEmah-Studie. Die vorliegende Studie liefert erste große Daten über den Kenntnisstand von Emah bezüglich ihrer persönlichen, spezifischen Versorgungserfordernisse, über die Bekanntheit existierender Emah-Versorgungsstrukturen sowie den individuellen Beratungsbedarf der Betroffenen. Diese Daten sind für die Emah-Versorgung in Hinblick auf die Verbesserung der medizinischen Versorgung, für die Krankheitsprävention und die Gesundheitsförderung von großer Relevanz.

6.1 Aktuelle Versorgungslage von Emah

Anlass zur Durchführung der VEmah-Studie gab die Vermutung, dass sich trotz einer lebenslang notwendigen, spezifischen kardiologischen Nachsorge mindestens 200.000 der 330.000 in Deutschland lebenden Emah, d. h. knapp 60 %, nicht in adäquater Betreuung befinden [41]. Ein solches relevantes Defizit wurde schon aufgrund früherer Untersuchungen des DHM vermutet. Hier erschienen ca. 75 % der dort behandelten Emah länger als fünf Jahre nicht zur Nachsorge [42]. Dass auch heutzutage die Zahl der in Nachsorge stehenden Emah immer noch gering ist, zeigen aktuelle Leistungszahlen aus dem „Deutschen Herzbericht 2019“ [43].

Eine regelmäßige Nachsorge in einer dafür spezialisierten Einrichtung ist jedoch entscheidend für die Langzeitprognose der Emah. Dies konnten Mylotte et al. (2014) in Abb. 13 aufzeigen. In einer Zeitreihenanalyse wurde dargestellt, dass nach Veröffentlichung der Guidelines zur Betreuung von Emah die Anzahl der in zertifizierter

Betreuung befindlichen EmaH um insgesamt 7,4 % stieg. Mit einer Zeitverzögerung von ca. drei Jahren sank die Zahl der Todesfälle unter EmaH um insgesamt 5 %. Zusammenfassend ging die Behandlung in einem EmaH-Zentrum mit einer reduzierten Mortalität einher und dies unabhängig von Alter, Geschlecht und Komorbiditäten [44].

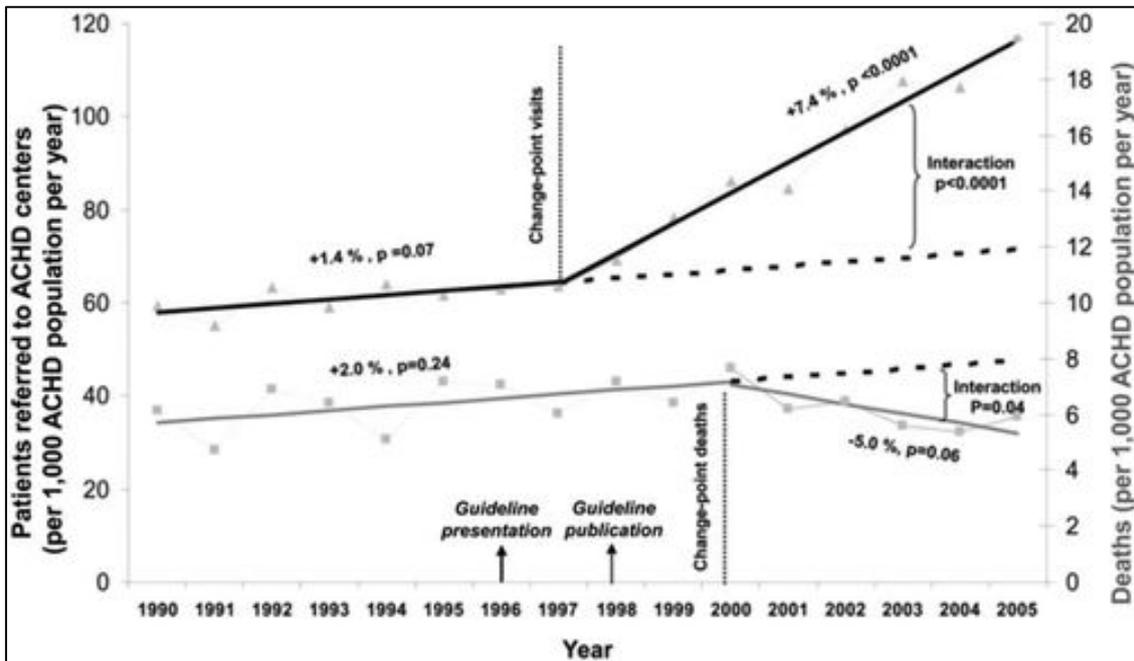


Abb. 13: Zeitreihenanalyse: *Aufsuchen von spezifischen EmaH-Zentren (schwarze Linie) und die Mortalität bei EmaH-Patienten (graue Linie), Fig. 2 aus [44]*

Eine inadäquate EmaH-Nachsorge ist keinesfalls ein innerdeutsches Problem. Internationale Daten belegen, dass weltweit und auch in industrialisierten Ländern eine lückenhafte EmaH-Versorgungssituation vorliegt. Europaweit befinden sich älteren Schätzungen zufolge nur 7,1 % aller EmaH in einem spezifischen EmaH-Follow-up-Programm [45].

Eine kanadische Studie zeigte, dass sich dort nach der Transition von der Kinder- in die Erwachsenenkardiologie nur noch 39 % der EmaH zwischen 18 und 22 Jahren regelmäßig einer kardiologischen Nachsorge unterzogen. Hinzu kommt, dass mehr als 20 % der jungen Erwachsenen mit einem schweren AHF bei dieser Erhebung innerhalb von fünf Jahren nicht bei einem kardiologischen Follow-up-Termin vorstellig wurden [46].

Eine Studie aus den USA belegte, dass 42 % aller befragten EmaH eine Versorgungslücke im kardiologischen Bereich von mindestens drei Jahren aufwiesen. Bei 8 % der Befragten bestand die Versorgungslücke sogar länger als zehn Jahre [47].

In Großbritannien zeigten Wray et al. (2013) bei Patienten mit TOF, dass die Zahl der EmaH, die nicht regelmäßig zur Nachsorge gingen, bei nur 24 % lag. Das mittlere Alter, zu dem das Follow-up unterbrochen wurde, lag bei 32 Jahren. Die durchschnittliche Zeitspanne der Versorgungslücke war mit 22 Jahren allerdings extrem lang. Hervorzuheben ist auch, dass sich 48 % der Verstorbenen aus dem untersuchten Kollektiv nicht in kontinuierlicher Nachsorge befanden [48].

6.2 Gründe für die Versorgungsproblematik

Will man künftig die gesundheitsgefährdende Versorgungslücke bei EmaH schließen, müssen mögliche Gründe für deren Entstehen aus Patientenperspektive identifiziert werden. Erst dann kann es gelingen, auf Beratungsbedürfnisse einzugehen, Versäumnisse in der regelmäßigen Nachsorge zu beseitigen und das Gesundheitsverhalten der Patienten zu verbessern.

6.2.1 Fehlende Awareness der Hausärzte

Wie die Daten der VEmah-Studie belegen, sind und bleiben Hausärzte (im Sinne der oben gegebenen Definition) für EmaH ein sehr wichtiger Ansprechpartner. Erwähnenswert ist jedoch, dass in der täglichen hausärztlichen Versorgung den AHF oft weniger Aufmerksamkeit beigemessen wird als anderen chronischen Erkrankungen (wie beispielsweise Mukoviszidose), obwohl diese teilweise sogar eine niedrige Prävalenz aufweisen [49].

Die vorliegende Studie unterstreicht die Bedeutung des Hausarztes in der EmaH-Versorgung nochmals. Über 80 % der Befragten gaben an, bei allgemeinmedizinischen Fragestellungen zunächst ihren Hausarzt zu konsultieren. Bei knapp 40 % der Befragten galt dies sogar bei herzfehlerspezifischen Fragestellungen. Somit kommt den Hausärzten in der EmaH-Versorgung eine Schlüsselposition zu – fest verankert im dreistufigen Versorgungsmodell (Abb. 5).

Allerdings ist zu hinterfragen, ob eine überwiegende Behandlung von Patienten mit AHF durch Hausärzte ausreichend ist [50]. Dabei ist zu berücksichtigen, dass AHF in vielen

Fällen komplex und nicht einfach zu verstehen sind und sich ihre Behandlung vielfach von der bei erworbenen Herzerkrankungen unterscheidet. Demgegenüber können jedoch Hausärzte in aller Regel keine ausreichende Erfahrung im Umgang mit den Besonderheiten dieser Erkrankungen haben, da diese vergleichsweise selten sind und sie nicht entsprechend ausgebildet wurden. Zudem gibt es nur wenige, praktisch umsetzbare Leitlinien zur EmaH-Versorgung. Bei den teils sehr variablen Krankheitsverläufen bedarf es einer speziellen Expertise, um das Diagnose- und Therapieregime festzulegen, die weit über Leitlinienwissen hinausgeht [51].

Zu den Aufgaben der behandelnden Hausärzte gehört jedoch einerseits das Erkennen von abklärungsbedürftigen Risikokonstellationen und die erforderliche Überweisung an EmaH-Spezialisten, sowie andererseits das Ermutigen von Patienten zur regelmäßigen kardiologischen Nachsorge, selbst wenn es ihnen subjektiv gut geht [52].

Die Ergebnisse der vorliegenden Studie lassen leider erkennen, dass diese Aufgaben von den Hausärzten vielfach nicht erfüllt werden. Dies lässt sich u. a. daraus ableiten, dass etwa die Hälfte der befragten Betroffenen noch nie an eine EmaH-zertifizierte Einrichtung überwiesen wurde. Ein weiterer Teil der VEmaH-Studie, der sich mit der Versorgungslage von EmaH aus Sicht der behandelnden Hausärzte beschäftigt, legt dar, dass unter den behandelnden Hausärzten weitgehende Unkenntnis über die in Deutschland flächendeckend verfügbaren EmaH-Spezialisten/-Kliniken oder über Patientenorganisationen herrscht [53].

6.2.2 Fehlende Kenntnisse der EmaH über Versorgungsstrukturen

Ein weiterer wichtiger Grund für die Versorgungsproblematik ist die für EmaH wenig transparente Organisation der Versorgungsstruktur. Dies kommt darin zum Ausdruck, dass nur rund einem Drittel der hier befragten Patienten EmaH-zertifizierte Ärzte bzw. Institutionen bekannt waren.

Zu ähnlichen Ergebnissen kamen Helm et al. (2017), die ein EmaH-Patientenkollektiv untersuchten, in dem 65 % der Befragten nicht bekannt war, ob ihr behandelnder Arzt eine EmaH-Zertifizierung aufweist [54].

6.2.3 Mangelnde Compliance, fehlende Kenntnisse über eigene die Erkrankung und psychosoziale Aspekte der betroffenen EmaH

Fehlendes Wissen über den eigenen gesundheitlichen Zustand reduziert nachweislich die Compliance der Patienten und kann dadurch Nachsorgeprobleme hervorrufen. Manche Patienten halten sich für „geheilt“ und sind sich nicht bewusst, dass es sich bei einem AHF um eine chronische Herzerkrankung mit Rest- und Folgezuständen handelt. Gerade bei leichten bis mittelschweren Fällen denken die Patienten, eine Nachsorge sei nicht notwendig [55, 56].

Einigen EmaH ist zwar die Notwendigkeit einer regelmäßigen Nachsorge bewusst, aber nur ein Viertel der Betroffenen kennt auch den Grund dafür: eine klinische Verschlechterung oder Komplikationen frühzeitig wahrzunehmen, um so zeitgerecht eingreifen zu können [57, 58]. Fühlen sich die Patienten nun zudem subjektiv unbeeinträchtigt, so halten sie ein regelmäßiges Follow-up für nicht notwendig. Erst wenn neue Symptome bzw. gesundheitliche Probleme auftreten, wird das Follow-up wieder aufgenommen [47].

Darüber hinaus beschrieben Harrison et al. (2011) psychosoziale Aspekte wie die ablehnende Haltung gegenüber weiteren operativen Eingriffen, das Gefühl durch den behandelnden Arzt nicht verstanden zu werden oder den Unmut über die eigene chronische Erkrankung und das ständige Thematisieren dieser, die zum bewussten Abbrechen einer strukturierten Nachsorge durch die betroffenen EmaH führen [59]. In diesem Zusammenhang konnte gezeigt werden, dass das männliche Geschlecht, eine lange Krankheitsgeschichte mit vielen Arztbesuchen und Eingriffen sowie das Ausziehen aus dem Elternhaus negative Prädiktoren hinsichtlich einer regelmäßigen Nachsorge sind [55].

6.2.4 Patientenzufriedenheit und gesundheitsbezogene Lebensqualität

Während Vertreter des Gesundheitssystems, die regelmäßig mit der Betreuung von EmaH vertraut sind, die derzeitige Versorgungssituation von EmaH als mangelhaft einschätzen, zeigen sich die Betroffenen selbst mit ihrer medizinischen Behandlung zufrieden. Dies spiegelt sich in der Notenvergabe wieder, in der nahezu 80 % die Versorgung in Zusammenhang mit ihrem AHF als (sehr) gut bewerteten. Auch in einer

Studie von Schoormans et al. (2011) waren die Patienten mit AHF sowohl mit dem Umfang als auch mit der Qualität der ärztlichen Betreuung zufrieden [60, 61].

Ähnlich verhält es sich mit der gesundheitsbezogenen Lebensqualität. In der vorliegenden Arbeit berichteten 60 % der befragten EmaH, zumindest in den Bereichen, die die Lebensqualität entscheidend beeinflussen, keine Probleme zu haben. In manchen Fällen reduzierten sich die angegebenen Probleme sogar auf weniger als 5 %. Ebenso gut schätzten die EmaH ihren momentanen Gesundheitszustand mit knapp 80 von 100 möglichen Punkten ein. Dies ist vermutlich der relativ jungen Patientenpopulation (im Mittel unter 40 Jahren) geschuldet. Auf der anderen Seite deuten wiederkehrende Befunde zur psychischen Situation körperlich Kranker darauf hin, dass eine chronische Erkrankung die gesundheitsbezogene Einschätzung weniger beziehungsweise anders zu beeinflussen scheint, als alltagspsychologisch anzunehmen ist. Es ist anzunehmen, dass EmaH gerade aufgrund ihrer chronischen Erkrankung einen Zuwachs an Copingstrategien erlernt haben und dadurch eine hohe Lebensqualität beibehalten können [62]. Dennoch ist es denkbar, dass in den nächsten Jahren vermehrt über Einschränkungen der Lebensqualität bei EmaH berichtet wird, wenn das Durchschnittsalter steigt und die Zahl komplexer Fälle steigen wird [63, 64].

6.3 Lösungsansätze zur Verbesserung der Versorgungssituation für EmaH

Die direkte Befragung der betroffenen Patienten ermöglichte auch direkte Rückschlüsse auf deren Beratungs- und Behandlungsbedürfnisse. Aus dem von den Patienten in der Studie angegebenen Beratungsbedarf lässt sich klar erkennen, welche Bereiche künftig mehr Beachtung finden müssen. Wesentlicher Punkt ist dabei, die Patienten über Ihre Erkrankung und die daraus resultierenden Problemkonstellationen umfassender zu beraten.

Dies umfasst insbesondere folgende Bereiche:

- Notwendigkeit der EmaH-Nachsorge
- Rest- und Folgezustände des jeweiligen AHF
- Erworbene kardiale und nicht-kardiale Komorbiditäten
- Belastung und Belastbarkeit
- Bedeutung der psychischen Gesundheit
- Gesundheitsförderung
- Krankheitsprävention

6.3.1 Patientenedukation

Analog zu wissenschaftlichen Vorbefunden von Helm et al. (2016) wurden in dieser Studie entscheidende Wissenslücken hinsichtlich des AHF, des aktuellen Gesundheitszustands und damit verbundener Therapiemöglichkeiten bei betroffenen EmaH aufgedeckt [65]. So gaben ca. 40 % der befragten EmaH keine Komorbiditäten an. Dies widerspricht Angaben aus der Literatur, nach denen ein sehr großer Teil der EmaH unter einer relevanten Komorbidität leidet [30, 31]. Dies ist sicherlich zu einem Teil der Tatsache geschuldet, dass im benutzten Fragebogen v. a. kardiale Komorbiditäten abgefragt wurden und die Freitextantwort eher geringfügig genutzt wurde. Allerdings wurde so auch deutlich, dass viele EmaH Erkrankungen, die andere Organsysteme betreffen, nicht in Zusammenhang mit ihrem AHF bringen. Kardiale oder nicht-kardiale Komorbiditäten sind jedoch mitentscheidend für die Langzeitprognose. Daher sollten Patienten künftig besser informiert werden, dass neuauftretende Erkrankungen immer im Kontext mit dem AHF gesehen werden müssen. Diese können den natürlichen Verlauf

des AHF beeinträchtigen. Aber auch umgekehrt kann der Verlauf der Neuerkrankung durch den AHF selbst beeinflusst werden. Bei Berücksichtigung dieser Problematik kann die Mortalität vielleicht künftig weiter gesenkt werden.

Als weitere, entscheidende Verbesserung in der Patienteninformation gilt es, die Versorgungsstruktur deutlich transparenter zu gestalten. Die Deutsche Herzstiftung beispielsweise hat hierfür die Kampagne „EmaH-Check“ ins Leben gerufen. Auf der Internetseite werden EmaH ermutigt, sich in spezialisierte Nachsorge zu begeben. Zusätzlich werden für Patienten auch wichtige Kontaktmöglichkeiten zu Ärzten oder Selbsthilfegruppen aufgeführt und für Hausärzte Fachinformationen zur Verfügung gestellt. So wurde hier aktuell der frei verfügbare Leitfaden „Leben mit angeborenem Herzfehler im Erwachsenenalter“ (2021) für EmaH veröffentlicht [66, 67].

6.3.2 Decken des Beratungsbedarfs

Neben den relevanten medizinischen Folgeproblemen wie Herzrhythmusstörungen, Herzinsuffizienz, Endokarditis etc., zeigten EmaH erhebliche Beratungsdefizite in Bereichen, wie „Bildung und Beruf“, „Versicherungswesen“ und „körperliche Aktivität“.

Exemplarisch wird im Folgenden auf das Beratungsthema „Körperliche Leistungsfähigkeit und Sport“ eingegangen, da dies in der durchgeführten Umfrage am häufigsten genannt wurde. So erwarteten knapp 50 % der hier befragten EmaH mehr Beratung hinsichtlich ihrer Leistungsfähigkeit und sportlichen Betätigung. Laut einer Studie von Lunt et al. (2003) erhält nur eine Minderheit von Patienten mit AHF konkrete Empfehlungen hinsichtlich körperlicher Aktivität und Sport [68]. Die Unsicherheit hinsichtlich der körperlichen Leistungsfähigkeit kann zu gefährlichen Fehleinschätzungen in beide Extreme führen. So gibt es zum einen EmaH, die ihre körperliche Fitness deutlich überschätzen und sich dadurch übermäßigen Belastungen aussetzen [69]. Zum anderen trauen sich andere Patienten aus Angst vor negativen kardialen Folgen gar keine körperliche Belastung zu [70]. Beide Verhaltensweisen gilt es künftig zu unterbinden, da sie jeweils mit negativen gesundheitlichen Folgen verbunden sein können.

Früher wurde Patienten mit AHF vor dem Hintergrund der Patientensicherheit und Angst vor dem plötzlichen Herztod von vielen sportlichen Aktivitäten abgeraten [71].

Gerade Ärzte mit unzureichender EmaH-Erfahrung vertreten diese Meinung oft heute noch [72]. Dies widerspricht den aktuellen Empfehlungen verschiedener kardiologischer Fachgesellschaften wie der American Heart Association (AHA), der European Society of Cardiology (ESC) oder der Deutschen Gesellschaft für pädiatrische Kardiologie [73-76]. Es wird heutzutage die Auffassung vertreten, dass moderate sportliche Aktivität sowohl die psychische Gesundheit und Lebensqualität von EmaH stärkt, kardiovaskulären Risiken vorbeugt und hilft, die Morbidität und Mortalität zu senken [77-80].

Budts et al. (2013) haben ein sechsstufiges Modell entwickelt, dem die beratenden Institutionen folgen können, um strukturiert Ratschläge zu Sport und körperlicher Aktivität zu geben (Abb. 15). So soll in einem ersten Schritt eine gründliche Anamneseerhebung, inkl. aller bisherigen Symptome und Voroperationen und Interventionen, sowie eine körperliche Untersuchung stattfinden.

Anschließend soll der Status quo mit Hilfe von fünf Baseline-Parametern ermittelt werden: linksventrikuläre Funktion, Durchmesser der Aorta, Arrhythmien im (Langzeit-) EKG sowie die Sauerstoffsättigung in Ruhe und unter Belastung.

In einem dritten Schritt ist eine Beratung über eine geeignete Sportart vorgesehen. Grundsätzlich gilt es, eine eher dynamische (isotone) Sportart zu empfehlen, da bei statischen (isometrischen) Sportarten ungünstige Druckverhältnisse im Körper entstehen. Wichtig ist hierbei, Risiken durch Kontaktsportarten zu erläutern.

Im vierten Schritt soll das Fitnesslevel der EmaH in einem Belastungstest erfasst werden. Während der Belastungsuntersuchung werden Peak VO₂, maximale Herzfrequenz, Sauerstoffsättigung (transkutan oder mittels Blutgasanalyse) und Blutdruck gemessen und ein EKG abgeleitet.

Nach Vorliegen dieser Daten kann im vorletzten Schritt eine Empfehlung zur Trainingsintensität abgegeben werden. Grundsätzlich soll mindestens drei Stunden pro Woche trainiert werden. Die Intensität kann anhand der maximalen Herzfrequenz und des subjektiven Grads der Anstrengung beispielsweise anhand der „Sprechregel“ reguliert werden. Dies bedeutet, dass der Trainierende in der Lage sein soll, sich nebenbei immer noch locker zu unterhalten.

Abschließend soll hervorgehoben werden, dass die festgelegten Empfehlungen regelmäßig reevaluiert werden müssen. Beim Auftreten neuer Symptome sollte es zur sofortigen Re-Evaluation der Trainingsempfehlungen kommen, ansonsten immer im Rahmen der regelmäßigen Follow-up-Termine [76, 81].

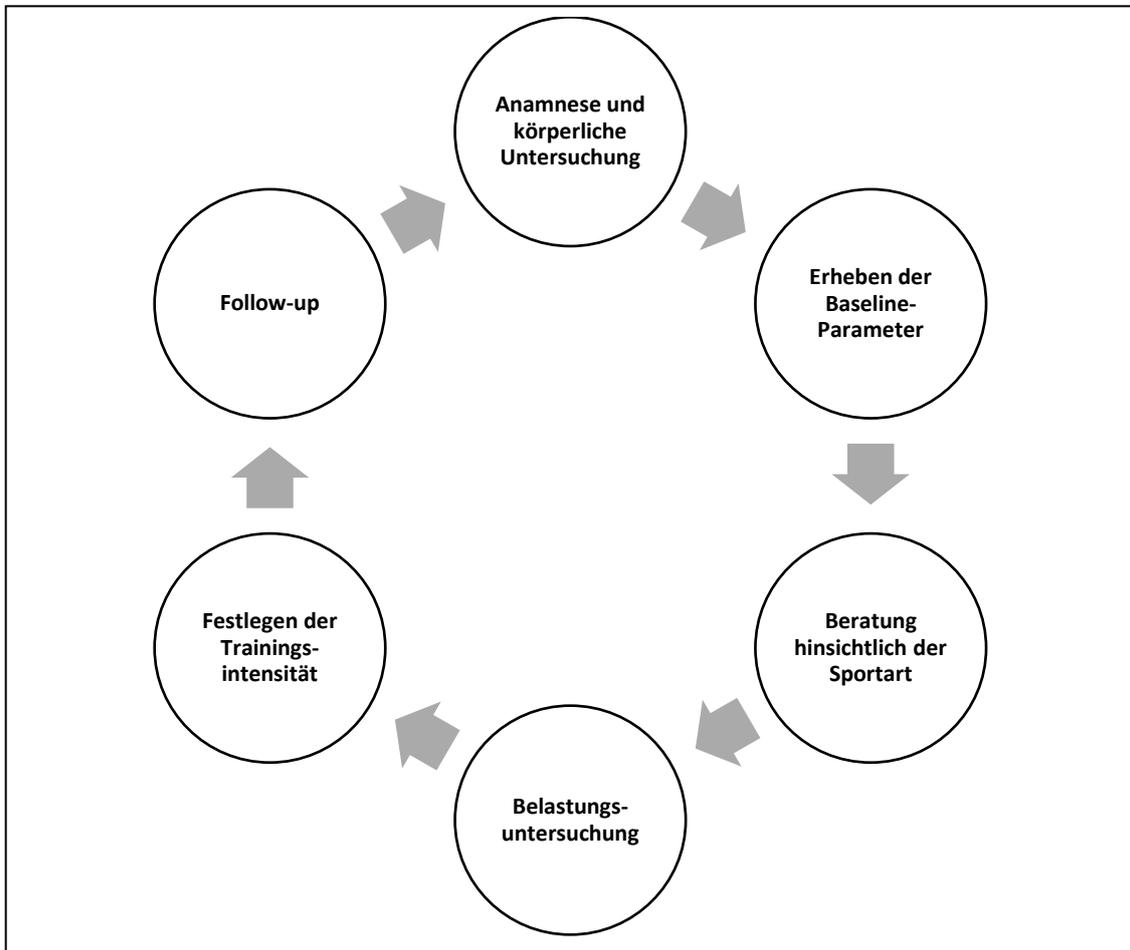


Abb. 14: Vorgehen bei der Beratung von EmaH hinsichtlich Sport und körperlicher Aktivität, modifiziert nach [81]

Es gilt in Beratungsgesprächen allerdings individuell auf die Wünsche des betroffenen EmaH einzugehen und weitere wichtige Themen wie Berufsfähigkeit oder Schwangerschaft und Familienplanung nicht außer Acht zu lassen.

6.3.3 Arzt-Patient-Kommunikation

Beratung und Information erscheinen unzureichend, wenn diese im täglichen Leben der EmaH keine Umsetzung erfahren. So halten sich mindestens 50 % der jungen, kardial vorerkrankten Patienten nicht an Therapieempfehlungen. Sei es unabsichtlich durch das Vergessen der einzunehmenden Medikamente oder von Arztterminen oder absichtlich

durch Zeigen von risikobehaftetem Verhalten wie dem Rauchen oder Schwangerschaften, von denen abgeraten wurde („risk-taking behaviour“) [82-84].

Die Compliance stellt so gesehen, eine große Herausforderung für die Arzt-Patientenbeziehung dar. Studien allerdings belegen, dass die Compliance um mindestens das 1,5-fache gesteigert werden kann, unbeachtet welche Grunderkrankung vorliegt, wenn man die behandelnden Ärzte in entsprechenden Kommunikationsfähigkeiten schult [85].

So gilt es zum einen stetig die Kommunikationsfähigkeiten der gesamten Ärzteschaft zu verbessern. Zum anderen ist es von entscheidender Bedeutung, die Wünsche der Patienten in Bezug auf Arzt-Patienten-Gespräche zu kennen, um eben diese künftig weiter verbessern zu können.

Rönning et al. (2008) erarbeiteten Änderungsvorschläge aus Sicht der EmaH: Zum einen wird deutlich, dass sich Patienten ein Gespräch auf Augenhöhe in geeignetem Setting mit verständlicher Ausdrucksweise wünschen. Ein einzelnes Gespräch sowie Gespräche in Notfallsituationen werden abgelehnt. Gruppenstunden, die einen gegenseitigen Austausch erlauben, finden hohe Zustimmung. Zum anderen sehen die befragten EmaH eine schriftliche Zusammenfassung mit genauer Betitelung ihrer Erkrankung als sinnvoll an, um sich sowohl weiter über ihren AHF informieren zu können oder um bei Bedarf im Gespräch mit weiteren Personen, wie Physiotherapeuten o. ä., darauf zurückgreifen zu können [86].

6.3.4 Umgang mit L-FU-Patienten

Ein weiterer kritischer Punkt ist die Wiedereingliederung „verlorener“ Patienten („L-FU-Patienten“) in die Versorgungsstruktur. Eine mögliche Hilfestellung bietet hier die Öffentlichkeitsarbeit, z. B. durch Patientenselbsthilfeorganisationen. Dabei leisten Kampagnen wie der o. g. „EmaH-Check“ einen wichtigen Beitrag, gerade auch weil die Hausärzte nochmals für die Thematik sensibilisiert werden [87].

In Dänemark wurden vor rund 10 Jahren mit großen Tageszeitungen und dem Fernsehen andere Medien gewählt. Es erschienen Artikel über die mögliche Lebensgefahr von EmaH, die sich nicht in regelmäßiger Nachsorge befinden [88].

In den Niederlanden gab es ebenfalls eine große Medienkampagne „Wanted! 8000 Heart Patients“. So konnten innerhalb eines halben Jahres über 800 EmaH wieder in eine EmaH-spezifische Langzeitversorgung eingegliedert werden [89].

Damit es erst gar nicht zu einer L-FU-Problematik kommt, spielt die Transition von der Kinder- und Jugendheilkunde in die Erwachsenenmedizin eine entscheidende Rolle. Die Zahlen schwanken stark zwischen knapp 10 % bis hin zu 70 % aller Heranwachsender mit AHF, die während der Transition aus dem Follow-up-Programm ausscheiden [90, 91].

Moons et al. (2002) vertreten die Meinung, dass ein Großteil des L-FU vermieden werden könnte, wenn es ein vorgeschriebenes bzw. festgelegtes Transitionsprogramm gäbe [92]. Bei der Transition handelt es sich keineswegs um einen einmaligen Termin, sondern um einen über Jahre andauernden Prozess. Es gilt dabei, alle Voraussetzungen zu schaffen, dass EmaH eigenbestimmt und unabhängig mit ihrem AHF leben können [93]. Um dies zu ermöglichen, ist es wichtig, die Patienten nochmals genau über ihre Erkrankung und die Besonderheiten, die mit einem Leben mit AHF verbunden sind, aufzuklären [94]. Gelungene Transitionen bewerten EmaH dabei durchweg positiv, denn junge Erwachsene sehen den großen Vorteil, dass sie nun unabhängig von den Eltern zusammen mit ihren behandelnden Institutionen Entscheidungen bzgl. ihres AHF treffen können [95].

Eine laut Expertenmeinung als optimal anzusehende „Transitionsstruktur“ existiert am DHM. Hier werden alle Patienten mit AHF lebenslang in einer Abteilung geführt, sodass sich theoretisch Probleme der Transition verhindern lassen – trotzdem bestehen sie aber in der real-world-Situation.

7 Studienbeschränkung

Die in der vorliegenden Arbeit beschriebenen Daten beruhen lediglich auf subjektiven Patientenangaben. Es fand keine ärztliche Kontrolle der Angaben beispielsweise zur Art des Herzfehlers oder der angegebenen Komorbiditäten statt.

Außerdem war es zulässig, dass der Fragebogen mit Hilfe oder gänzlich durch eine andere Person, beispielsweise aufgrund kognitiver Einschränkungen des Befragten, ausgefüllt wurde. Hierdurch kann es zu einer Verzerrung der Angaben gekommen sein.

Des Weiteren wurde die VEmaH-Studie überwiegend am DHM und dem Universitätsklinikum Erlangen durchgeführt. Beide Kliniken sind Zentren der Maximalversorgung. So kann sich zum einen die Verteilung der Art und Schwere des AHF zwischen dem untersuchten Patientenkollektiv vom Gesamtkollektiv der EmaH unterscheiden. Es ist davon auszugehen, dass in den Zentren der Maximalversorgung überdurchschnittlich mehr komplexere Fälle behandelt werden.

Zum anderen wurden in diesen Zentren vermutlich mehr EmaH erfasst, die sich entweder ihres AHF und der damit verbundenen Konsequenz, lebenslang Kontrolluntersuchungen wahrzunehmen, bewusst sind oder einen Hausarzt konsultieren, der diese EmaH entsprechend weiterüberweist. Diejenigen EmaH, die in das Raster der Lost-to-follow-up Problematik fallen, werden hier wahrscheinlich unterdurchschnittlich repräsentiert. Diese gilt es jedoch zukünftig zu erreichen.

Einschränkend ist zudem zu bemerken, dass nicht bekannt ist, wie viele Patienten tatsächlich durch die Befragung/den Fragebogen erreicht wurden. Durch Anschriftenänderung oder Änderung der Telekommunikationsmedien kann die Zahl der zugestellten Fragebögen beeinflusst worden sein.

8 Zusammenfassung

Hintergrund: Durch die erheblichen Fortschritte in der medizinischen Versorgung erreichen heute in der industrialisierten Welt über 90 % der Kinder mit AHF das Erwachsenenalter. So ist in den letzten Jahren ein völlig neues Patientenkollektiv der Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EmaH) entstanden, welches deutschlandweit mittlerweile über 330 000 Patienten umfasst. Allerdings besteht in den allermeisten Fällen trotz durchgeführter Behandlungsmaßnahmen weiterhin eine chronische Herzerkrankung, die einer regelmäßigen Nachsorge bedarf. Um der Versorgung dieser EmaH gerecht zu werden, ist in Deutschland ein dreistufiges Versorgungsmodell geschaffen worden.

Fragestellung: In der vorliegenden Arbeit wurde die „real-world“-Versorgung dieses Patientenkollektivs zum ersten Mal in großem Umfang aus Patientensicht untersucht. Neben soziodemographischen Fragestellungen standen v. a. Probleme aus Patientensicht wie Beratungsbedarf oder geeignete Ansprechpartner/Versorgungsstrukturen im Vordergrund der Datenerhebung.

Methodik: Die Daten wurden zwischen dem 06.06.2016 und 25.10.2018 mittels eines explorativen Fragebogens im Sinne einer Querschnittsstudie erhoben. Die Beantwortung des Fragebogens erfolgte im Rahmen einer klinischen Vorstellung am Deutschen Herzzentrum München und der Medizinischen Klinik 2 des Universitätsklinikums Erlangens sowie ab September 2017 online. Insgesamt wurden die Daten von 2169 teilnehmenden EmaH ausgewertet. 40 Studienteilnehmer wurden ausgeschlossen, da sie die vorgegebenen Einschlusskriterien (Mindestalter von 18 Jahren sowie eine schriftlich vorliegende Einverständniserklärung zur Datenauswertung) nicht erfüllten.

Ergebnisse: Das Durchschnittsalter lag bei $36,6 \pm 12,5$ Jahren, wobei 53% der Studienteilnehmer weiblich waren. Der häufigste angegebene AHF war eine angeborene Aorteninsuffizienz bzw. -stenose ($n=354$; 16,6%). Rund 60 % der befragten EmaH gaben an, an einer Begleit- oder Folgeerkrankung zu leiden.

40,7 % der befragten Patienten (n=867) wählten ihren Allgemeinmediziner als Ansprechpartner bei herzfehlerspezifischen Fragestellungen. 47 % der Studienteilnehmer (n=1000) wurden noch nie an eine EmaH-zertifizierte Institution überwiesen. 33,8 % (n=718) waren keine solche zertifizierte Institutionen und weiteren 47,6% (n=969) keine EmaH-Selbsthilfeinitiativen bekannt. 36,1% der Befragten (n=721) waren der Meinung, nicht ausreichend über o. g. Versorgungsstrukturen informiert zu sein. Der Beratungsbedarf unter den befragten Patienten zeigte sich mit beispielsweise 47,8% (n=1014) bezüglich der eigenen Leistungsfähigkeit und sportlicher Betätigung sehr hoch.

Fazit: Derzeit befinden sich ca. 200 000 der mehr als 330 000 in Deutschland lebenden EmaH nicht in adäquater Nachsorge. Diese EmaH sind dem Risiko einer erhöhten Mortalität und Morbidität ausgesetzt.

Um künftig die Versorgungslücke zu schließen, müssen zum einen die Ursachen Berücksichtigung finden. Hierzu zählen neben der fehlenden Awareness der behandelnden Hausärzte auch psychosoziale Aspekte, die zum Abbruch des Follow-up führen. Sicherlich spielt auch die aktuell herrschende Intransparenz der Versorgungsstrukturen von EmaH eine entscheidende Rolle in der Versorgungsproblematik.

Zum anderen sollten Lösungsansätze zur Verbesserung der Versorgungssituation festgesetzt werden. Das medizinische Personal sollte dem immensen Beratungsbedarf gerecht werden und hierbei auf eine patientenorientierte Informations- und Kommunikationspolitik achten. Auch sollte ein L-FU durch gezielte Transitionsprogramme von der Kinder- und Jugendmedizin in die Erwachsenenkardiologie vermieden werden bzw. gilt es, L-FU-Patienten mithilfe öffentlich wirksamer Kampagnen zurückzugewinnen.

9 Literaturverzeichnis

1. Mazurak, M. and J. Kusa, *Ahead of his time: Gross' first successful ligation of a patent ductus arteriosus*. Arch Dis Child, 2019. **104**(11): p. 1096-1097.
2. Kaemmerer, H., et al., *Surgical treatment of patent ductus arteriosus: a new historical perspective*. Am J Cardiol, 2004. **94**(9): p. 1153-4.
3. Brida, M. and M.A. Gatzoulis, *Adult congenital heart disease: Past, present and future*. Acta Paediatr, 2019. **108**(10): p. 1757-1764.
4. Webb, G., *The long road to better ACHD care*. Congenit Heart Dis, 2010. **5**(3): p. 198-205.
5. EUROCAT. *Cases and prevalence (per 10,000 births) of all congenital anomaly subgroups for all registries, from 2012 - 2016*. 08.06.2018 16.10.2018]; Available from: <http://www.eurocat-network.eu/ACCESSPREVALENCEDATA/PrevalenceTables>.
6. Dastgiri, S., et al., *Prevalence and secular trend of congenital anomalies in Glasgow, UK*. Arch Dis Child, 2002. **86**(4): p. 257-63.
7. Mitchell, S.C., S.B. Korones, and H.W. Berendes, *Congenital heart disease in 56,109 births. Incidence and natural history*. Circulation, 1971. **43**(3): p. 323-32.
8. Hoffman, J.I. and S. Kaplan, *The incidence of congenital heart disease*. J Am Coll Cardiol, 2002. **39**(12): p. 1890-900.
9. Avila, P., et al., *Adult congenital heart disease: a growing epidemic*. Can J Cardiol, 2014. **30**(12 Suppl): p. S410-9.
10. van der Linde, D., et al., *Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis*. J Am Coll Cardiol, 2011. **58**(21): p. 2241-7.
11. Marelli, A.J., et al., *Lifetime prevalence of congenital heart disease in the general population from 2000 to 2010*. Circulation, 2014. **130**(9): p. 749-56.
12. Wren, C. and J.J. O'Sullivan, *Survival with congenital heart disease and need for follow up in adult life*. Heart, 2001. **85**(4): p. 438-43.
13. Schwedler, G., et al., *Frequency and spectrum of congenital heart defects among live births in Germany : a study of the Competence Network for Congenital Heart Defects*. Clin Res Cardiol, 2011. **100**(12): p. 1111-7.
14. Dolk, H., M. Loane, and E. Garne, *Congenital heart defects in Europe: prevalence and perinatal mortality, 2000 to 2005*. Circulation, 2011. **123**(8): p. 841-9.
15. Warnes, C.A., et al., *Task force 1: the changing profile of congenital heart disease in adult life*. J Am Coll Cardiol, 2001. **37**(5): p. 1170-5.
16. Kaemmerer, H. and J. Hess, *[Adult patients with congenital heart abnormalities: present and future]*. Dtsch Med Wochenschr, 2005. **130**(3): p. 97-101.
17. Hoffman, J., *The global burden of congenital heart disease*. Cardiovasc J Afr, 2013. **24**(4): p. 141-5.
18. Kaemmerer, H. and J. Hess, *[Congenital heart disease. Transition from adolescence to adulthood]*. Internist (Berl), 2009. **50**(10): p. 1221-2, 1224-7.
19. Hauser, M., et al., *Nichtkardiale Komorbiditäten bei erwachsenen Patienten mit angeborenen Herzfehlern*. Zeitschrift für Herz-,Thorax- und Gefäßchirurgie, 2017. **31**(2): p. 130-137.

20. Moons, P., et al., *Temporal trends in survival to adulthood among patients born with congenital heart disease from 1970 to 1992 in Belgium*. *Circulation*, 2010. **122**(22): p. 2264-72.
21. Brickner, M.E., L.D. Hillis, and R.A. Lange, *Congenital heart disease in adults. First of two parts*. *N Engl J Med*, 2000. **342**(4): p. 256-63.
22. Schmaltz, A.A. and U.M. Bauer, *[Adults with congenital heart disease: treatment and medical problems]*. *Herz*, 2013. **38**(6): p. 639-51; quiz 652-4.
23. Baumgartner, H., *An important attempt to improve the outcome of congenital heart disease in Europe*. *Eur Heart J*, 2014. **35**(11): p. 674-5.
24. Webb, G., et al., *The care of adults with congenital heart disease across the globe: Current assessment and future perspective: A position statement from the International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD)*. *Int J Cardiol*, 2015. **195**: p. 326-33.
25. Warnes, C.A., *The adult with congenital heart disease: born to be bad?* *J Am Coll Cardiol*, 2005. **46**(1): p. 1-8.
26. Neidenbach, R., et al., *[Striking Supply Gap in Adults with Congenital Heart Disease?]*. *Dtsch Med Wochenschr*, 2017. **142**(4): p. 301-303.
27. Perloff, J.K. and C.A. Warnes, *Challenges posed by adults with repaired congenital heart disease*. *Circulation*, 2001. **103**(21): p. 2637-43.
28. Ministeri, M., et al., *Common long-term complications of adult congenital heart disease: avoid falling in a H.E.A.P.* *Expert Review of Cardiovascular Therapy*, 2016. **14**(4): p. 445-462.
29. Lui, G.K., et al., *Diagnosis and Management of Noncardiac Complications in Adults With Congenital Heart Disease: A Scientific Statement From the American Heart Association*. *Circulation*, 2017. **136**(20): p. e348-e392.
30. Neidenbach, R.C., et al., *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): p. 423-431.
31. Singh, S., et al., *Extra-cardiac comorbidities or complications in adults with congenital heart disease: a nationwide inpatient experience in the United States*. *Cardiovascular Diagnosis and Therapy*, 2018.
32. Kaemmerer, H., et al., *Recommendations for improving the quality of the interdisciplinary medical care of grown-ups with congenital heart disease (GUCH)*. *Int J Cardiol*, 2011. **150**(1): p. 59-64.
33. van Riel, A.C., et al., *Lifetime Risk of Pulmonary Hypertension for All Patients After Shunt Closure*. *J Am Coll Cardiol*, 2015. **66**(9): p. 1084-6.
34. Webb, G.D., *Challenges in the care of adult patients with congenital heart defects*. *Heart*, 2003. **89**(4): p. 465-9.
35. Schmaltz, A.A., et al., *[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): p. 194-214.
36. Kaemmerer, H. and G. Breithardt, *[Recommendations for the quality improvement of interdisciplinary care of adults with congenital heart anomalies]*. *Clin Res Cardiol*, 2006. **95 Suppl 4**: p. 76-84.
37. Hess, J., et al., *Empfehlungen für Erwachsenen- und Kinderkardiologen zum Erwerb der Zusatz-Qualifikation „Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern“ (EMAH)*. *Clinical Research in Cardiology Supplements*, 2007. **2**(1): p. 19-26.

38. V., D.G.f.K.-H.-u.K.e. *Anzahl der bereits ausgezeichneten Zentren*. 2020 [17.12.2020]; Available from: <https://emah.dgk.org/104-2/>.
39. o., V. *Ärzte mit Zusatz-Qualifikation „Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern“*. 2015; Available from: <https://www.dgpk.org/emah/aerzte-liste/>.
40. Herdman, M., et al., *Development and preliminary testing of the new five-level version of EQ-5D (EQ-5D-5L)*. *Qual Life Res*, 2011. **20**(10): p. 1727-36.
41. Neidenbach, R., et al., *Sind Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern ausreichend versorgt?* *Zeitschrift für Herz-,Thorax- und Gefäßchirurgie*, 2017. **31**(4): p. 228-240.
42. Wacker, A., et al., *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): p. 776-9.
43. o., V., *31. Deutscher Herzbericht 2019 - Sektorenübergreifende Versorgungsanalyse zur Kardiologie, Herzchirurgie und Kinderherzmedizin in Deutschland*. 2019, Frankfurt am Main: Deutsche Herzstiftung. 127 - 158.
44. Mylotte, D., et al., *Specialized adult congenital heart disease care: the impact of policy on mortality*. *Circulation*, 2014. **129**(18): p. 1804-12.
45. Moons, P., et al., *Structure and activities of adult congenital heart disease programmes in Europe*. *Eur Heart J*, 2010. **31**(11): p. 1305-10.
46. Mackie, A.S., et al., *Children and adults with congenital heart disease lost to follow-up: who and when?* *Circulation*, 2009. **120**(4): p. 302-9.
47. Gurvitz, M., et al., *Prevalence and predictors of gaps in care among adult congenital heart disease patients: HEART-ACHD (The Health, Education, and Access Research Trial)*. *J Am Coll Cardiol*, 2013. **61**(21): p. 2180-4.
48. Wray, J., A. Frigiola, and C. Bull, *Loss to specialist follow-up in congenital heart disease; out of sight, out of mind*. *Heart*, 2013. **99**(7): p. 485-90.
49. Marelli, A.J., et al., *Planning the specialized care of adult congenital heart disease patients: from numbers to guidelines; an epidemiologic approach*. *Am Heart J*, 2009. **157**(1): p. 1-8.
50. Neidenbach, R., et al., *Angeborene Herzfehler im Langzeitverlauf*. *Pädiatrie*, 2017. **29**(6): p. 28-33.
51. Tutarel, O., U.M.M. Bauer, and G.-P. Diller, *Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern: Was zu beachten ist*. *Dtsch Arztebl International*, 2018. **115**(13): p. -26-.
52. Kaemmerer, H., et al., *Angeborene Herzfehler: Zur Nachsorge ermuntern*. *Der Hausarzt*, 2014(17): p. 50-54.
53. Seidel, L., et al., *Facts about the General Medical Care of Adults with Congenital Heart Defects: Experience of a Tertiary Care Center*. *J Clin Med*, 2020. **9**(6).
54. Helm, P.C., et al., *Transition in Patients with Congenital Heart Disease in Germany: Results of a Nationwide Patient Survey*. *Front Pediatr*, 2017. **5**: p. 115.
55. Khan, A. and M. Gurvitz, *Epidemiology of ACHD: What Has Changed and What Is Changing?* *Prog Cardiovasc Dis*, 2018.
56. Saidi, A.S., et al., *Biomedical and psychosocial evaluation of "cured" adults with congenital heart disease*. *Congenit Heart Dis*, 2007. **2**(1): p. 44-54.
57. Moons, P., et al., *What do adult patients with congenital heart disease know about their disease, treatment, and prevention of complications? A call for structured patient education*. *Heart*, 2001. **86**(1): p. 74-80.

58. Grabitz, R.G., H. Kaemmerer, and F.W. Mohr, [*Adult patients with congenital heart disease*]. Internist (Berl), 2013. **54**(1): p. 18, 20-7.
59. Harrison, J.L., et al., *Healthcare needs of adults with congenital heart disease: study of the patient perspective*. J Cardiovasc Nurs, 2011. **26**(6): p. 497-503.
60. Moons, P., et al., *Delivery of care for adult patients with congenital heart disease in Europe: results from the Euro Heart Survey*. Eur Heart J, 2006. **27**(11): p. 1324-30.
61. Schoormans, D., et al., *The perspective of patients with congenital heart disease: does health care meet their needs?* Congenit Heart Dis, 2011. **6**(3): p. 219-27.
62. Albrecht, G.L. and P.J. Devlieger, *The disability paradox: high quality of life against all odds*. Soc Sci Med, 1999. **48**(8): p. 977-88.
63. Tutarel, O., et al., *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): p. 725-32.
64. Afilalo, J., et al., *Geriatric congenital heart disease: burden of disease and predictors of mortality*. J Am Coll Cardiol, 2011. **58**(14): p. 1509-15.
65. Helm, P.C., et al., *Three parties, one direction: Research priorities in adults with congenital heart disease. What do professionals, patients and relatives want to know?* Int J Cardiol, 2016. **207**: p. 220-9.
66. Herzstiftung, e.V.D. *Diagnose: Herzensangelegenheit*. 17.12.2020]; Available from: <https://www.emah-check.de/>.
67. e.V., K.d.D.H., *Leben mit angeborenem Herzfehler - Ein Leitfaden*. 2021.
68. Lunt, D., et al., *Physical activity levels of adolescents with congenital heart disease*. Aust J Physiother, 2003. **49**(1): p. 43-50.
69. Gratz, A., J. Hess, and A. Hager, *Self-estimated physical functioning poorly predicts actual exercise capacity in adolescents and adults with congenital heart disease*. Eur Heart J, 2009. **30**(4): p. 497-504.
70. Chaix, M.A., et al., *Risks and Benefits of Exercise Training in Adults With Congenital Heart Disease*. Can J Cardiol, 2016. **32**(4): p. 459-66.
71. Opic, P., et al., *Sports participation in adults with congenital heart disease*. Int J Cardiol, 2015. **187**: p. 175-82.
72. Montanaro, C. and G. Limongelli, *Exercise in Adult with Congenital Heart Disease: Not a chimaera anymore*. Int J Cardiol, 2017. **243**: p. 209-210.
73. Longmuir, P.E., et al., *Promotion of physical activity for children and adults with congenital heart disease: a scientific statement from the American Heart Association*. Circulation, 2013. **127**(21): p. 2147-59.
74. Pelliccia, A., et al., *Recommendations for competitive sports participation in athletes with cardiovascular disease: a consensus document from the Study Group of Sports Cardiology of the Working Group of Cardiac Rehabilitation and Exercise Physiology and the Working Group of Myocardial and Pericardial Diseases of the European Society of Cardiology*. Eur Heart J, 2005. **26**(14): p. 1422-45.
75. Mitchell, J.H., et al., *Task Force 8: Classification of sports*. Journal of the American College of Cardiology, 2005. **45**(8): p. 1364-1367.
76. Hager, A., Bjarnason-Wehrens, B. , Oberhoffer, R. , Hövels-Gürich, H. , Lawrenz, W. , Dubowy, K.-O. , Paul, T. *Leitlinie Pädiatrische Kardiologie: Sport bei angeborenen Herzerkrankungen*. 2015.

77. Lavie, C.J. and R.V. Milani, *Adverse psychological and coronary risk profiles in young patients with coronary artery disease and benefits of formal cardiac rehabilitation*. Arch Intern Med, 2006. **166**(17): p. 1878-83.
78. Dua, J.S., et al., *Exercise training in adults with congenital heart disease: feasibility and benefits*. Int J Cardiol, 2010. **138**(2): p. 196-205.
79. Ladouceur, M., et al., *Key issues of daily life in adults with congenital heart disease*. Arch Cardiovasc Dis, 2013. **106**(6-7): p. 404-12.
80. Piepoli, M.F., et al., *Exercise training meta-analysis of trials in patients with chronic heart failure (ExTraMATCH)*. Bmj, 2004. **328**(7433): p. 189.
81. Budts, W., et al., *Physical activity in adolescents and adults with congenital heart defects: individualized exercise prescription*. Eur Heart J, 2013. **34**(47): p. 3669-74.
82. Ittenbach, R.F., et al., *Adherence to treatment among children with cardiac disease*. Cardiol Young, 2009. **19**(6): p. 545-51.
83. Wray, J., et al., *Adherence in adolescents and young adults following heart or heart-lung transplantation*. Pediatr Transplant, 2006. **10**(6): p. 694-700.
84. Stille, C.S., et al., *Maturity and adherence in adolescent and young adult heart recipients*. Pediatr Transplant, 2006. **10**(3): p. 323-30.
85. Zolnierek, K.B. and M.R. Dimatteo, *Physician communication and patient adherence to treatment: a meta-analysis*. Med Care, 2009. **47**(8): p. 826-34.
86. Ronning, H., et al., *Educational needs in adults with congenitally malformed hearts*. Cardiol Young, 2008. **18**(5): p. 473-9.
87. Scharmer, U., *[How can we improve patient care for adults with congenital heart disease?]*. Dtsch Med Wochenschr, 2013. **138**(4): p. 151-2.
88. Kikkenborg Berg, S. and P.U. Pedersen, *Perception of general health in adults with congenital heart disease who no longer attend medical follow-up*. Eur J Cardiovasc Nurs, 2008. **7**(4): p. 264-8.
89. Winter, M.M., B.J. Mulder, and E.T. van der Velde, *Letter by Winter et al regarding article, "Children and adults with congenital heart disease lost to follow-up: who and when?"*. Circulation, 2010. **121**(12): p. e252; author reply e253.
90. Zomer, A.C., et al., *Adult congenital heart disease: new challenges*. Int J Cardiol, 2013. **163**(2): p. 105-7.
91. Goossens, E., et al., *Transfer of adolescents with congenital heart disease from pediatric cardiology to adult health care: an analysis of transfer destinations*. J Am Coll Cardiol, 2011. **57**(23): p. 2368-74.
92. Moons, P., S. De Geest, and W. Budts, *Comprehensive care for adults with congenital heart disease: expanding roles for nurses*. Eur J Cardiovasc Nurs, 2002. **1**(1): p. 23-8.
93. Hudsmith, L.E. and S.A. Thorne, *Transition of care from paediatric to adult services in cardiology*. Arch Dis Child, 2007. **92**(10): p. 927-30.
94. Berg, S.K. and P.G. Hertz, *Outpatient nursing clinic for congenital heart disease patients: Copenhagen Transition Program*. J Cardiovasc Nurs, 2007. **22**(6): p. 488-92.
95. Wray, J. and L. Maynard, *Specialist cardiac services: what do young people want?* Cardiol Young, 2008. **18**(6): p. 569-74.

10 Abbildungsverzeichnis

Abb. 1: Jährliche Geburtenrate von Kindern mit AHF bezogen auf die Kontinente	8
Abb. 2: Geschätzte Prävalenz von AHF bei Kindern und Erwachsenen in Europa.....	9
Abb. 3: Nicht-kardiale Komorbiditäten	11
Abb. 4: Spezielle Beratungsanlässe für EmaH.....	12
Abb. 5: Schematische Darstellung der dreistufigen EmaH Versorgung.....	14
Abb. 6: Wohnortangaben der befragten EmaH	22
Abb. 7: Angaben der EmaH zur Art ihres führenden AHF	23
Abb. 8: Angaben zu spezifischem Beratungsbedarf sortiert nach Themengebieten	26
Abb. 9: Wissen über EmaH-zertifizierte Institutionen	27
Abb. 10: Information bezüglich spezifischen Versorgungsstrukturen	28
Abb. 11: Bekanntheit von EmaH-Selbsthilfeorganisationen.....	28
Abb. 12: Benotung der herzfehlerspezifischen Versorgung und der primär- medizinischen Versorgung.....	29
Abb. 13: Zeitreihenanalyse: Aufsuchen von spezifischen EmaH-Zentren und die Mortalität von EmaH-Patienten.....	32
Abb. 14: Vorgehen bei der Beratung von EmaH hinsichtlich Sport	40

11 Tabellenverzeichnis

Tab. 1: Schweregradeinteilung der AHF.....	8
Tab. 2: Beispiele für relevante Rest- und Folgezustände.....	10
Tab. 3: Demographische Charakteristika des befragten EmaH-Kollektivs.....	21
Tab. 4: Antworten bezüglich der assoziierten Komorbiditäten	24
Tab. 5: Zusammenfassung der gegebenen Antworten bezüglich des Beratungsbedarfs bei Kranken-, Lebensversicherung und Alterssicherung.....	26

12 Danksagung

An dieser Stelle gilt es einen ganz herzlichen Dank auszusprechen an alle Personen, die ganz maßgeblich an dieser Dissertationsschrift mitbeteiligt sind.

So möchte ich mich ganz besonders bedanken bei Herrn Prof. Dr. Dr. med. H. Kaemmerer für die Vergabe des Themas, die enge Betreuung meiner Promotion, die kritische Durchsicht der Arbeit sowie die vielen lehrsamem Eindrücke im Bereich der Behandlung von EmaH.

Ein weiterer Dank gilt der betreuenden Studienleitung Frau Dr. phil. R. Neidenbach für die persönliche und herzliche Betreuung, die vielen Ratschläge und die Unterstützung während der Zeit der Promotion.

Auch bedanken möchte ich mich bei meinem Doktorvater Herrn Prof. Dr. J. Schelling sowie Herrn Prof. Dr. med. Dipl.-Päd. J. Gensichen und Frau Dr. L. Sanftenberg, die einer Kooperation des Instituts für Allgemeinmedizin und der VEmaH-Studie zustimmten und mir so eine Promotion an der LMU ermöglichten.

Weiterhin möchte ich meinen Dank aussprechen an das gesamte Team der Professur für Behaviorale Epidemiologie des Institutes für Klinische Psychologie und Psychotherapie, insbesondere Herrn Dr. L. Pieper, Technische Universität Dresden, für die Unterstützung in Bezug auf die statistische Auswertung.

Ein letztes, aber sicherlich nicht minder bedeutsames Dankeschön gilt meiner Familie und meinen Freunden für die liebevolle und herzliche Unterstützung während der gesamten Promotion, sei es durch aufmunternde Worte, endloses Korrekturlesen oder Übersetzungshilfen.

13 Eidesstattliche Versicherung

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

„Die Versorgungssituation von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern aus der Sicht der Patienten“

selbständig 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.

Siegsdorf, den 10.01.2023

Kathrin Veronika Nebel

14 Anhang



Studie zur Klärung der Versorgungssituation von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern

Information

Sehr geehrte Patientinnen, Sehr geehrte Patienten!

wir bitten Sie herzlich, an einer wissenschaftlichen Untersuchung der Klinik für Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler des Deutschen Herzzentrums München teilzunehmen.

Dieser Fragebogen untersucht die **aktuelle Versorgungssituation von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EMAH)**. Mit der Teilnahme leisten Sie einen sehr wichtigen Beitrag für die Versorgungssituation der Zukunft! Die Bearbeitung dauert maximal 10 Minuten!

Ihre Daten dienen ausschließlich zur statistischen Auswertung und zur Abfassung von wissenschaftlichen Publikationen. Sie erfolgt nach gesetzlichen Bestimmungen und setzt Ihre Einwilligung voraus.

Vielen Dank für Ihre Unterstützung!


Prof. Dr. Dr. H. Kaemmerer

Einwilligungserklärung

Ich erkläre mich bereit, an dieser Untersuchung teilzunehmen und den Dokumentationsbogen auszufüllen und an das Studienzentrum zu übermitteln.

Ich erkläre mich damit einverstanden, dass im Rahmen dieser Studie erhobene Daten/Krankheitsdaten auf Fragebögen und elektronischen Datenträgern aufgezeichnet und in verschlüsselter Form (ohne Namens- und Initialen-Nennung) weitergegeben werden an:

- das Studienzentrum des Deutschen Herzzentrums München
vertreten durch Prof. Dr. Dr. med. Harald Kaemmerer (Studienleiter)
Klinik für Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler
Deutsches Herzzentrum München
Klinik an der Technischen Universität München
Lazarettstr. 36, 80636 München

- die Ethik-Kommission der Technischen Universität München, soweit dies zur Überprüfung der ordnungsgemäßen Durchführung der Studie erforderlich ist.

Außerdem erkläre ich mich damit einverstanden, dass ein autorisierter und zur Verschwiegenheit verpflichteter Beauftragter des Studienleiters und der Ethik-Kommission in meine übermittelten Daten Einsicht nimmt, soweit dies für die Überprüfung der Studie notwendig ist. Für diese Maßnahme entbinde ich die Studienmitarbeiter von ihrer Schweigepflicht.

Ich gestatte den Mitarbeitern des Studienzentrums, die erhobenen Daten ohne Bezug zu den personenbezogenen Daten (Name und Adresse) wissenschaftlich auszuwerten. Die Erklärung zum Datenschutz habe ich gelesen und stimme dem beschriebenen Vorgehen zu.

.....
Ort und Datum

.....
Unterschrift

Anhang I: Fragebogen



Beginn des Fragebogens

1. Bitte geben Sie Ihr **Alter** in Jahren an: _____
2. Bitte geben Sie Ihr **Geschlecht** an: männlich weiblich
3. Bitte geben Sie Ihre **Postleitzahl** an: _____
4. Sie **leben** in:
 - Einer Großstadt (>100.000 Einwohner)
 - Einer Kleinstadt (ab 5.000 – 20.000 Einwohner)
 - Einer Mittelstadt (>20.000 – 100.000 Einwohner)
 - Einer Landgemeinde (< 5.000 Einwohner)
5. Welche Form von **angeborenen Herzfehlern** haben Sie?
 - Aortenisthmusstenose
 - Aortenklappenstenose/Aortenklappeninsuffizienz
 - Atrioventrikulärer Septum Defekt
 - Fallot'sche Tetralogie
 - Hypoplastisches Linksherzsyndrom
 - Persistierender Ductus Arteriosus Botalli
 - Pulmonalklappenstenose/Pulmonalklappeninsuffizienz
 - Transposition der großen Arterien
 - Univentrikuläres Herz
 - Ventrikelseptumdefekt
 - Vorhofseptumdefekt
 - Ich habe mehrere Herzfehler, nämlich: _____
 - Einen anderen Herzfehler, und zwar: _____
6. Leiden Sie an einer der folgenden **Erkrankung**?

Marfan-Syndrom	Ja <input type="checkbox"/>	Nein <input type="checkbox"/>	Weiß nicht <input type="checkbox"/>
Ehlers-Danlos-Syndrom	Ja <input type="checkbox"/>	Nein <input type="checkbox"/>	Weiß nicht <input type="checkbox"/>
Turner-Syndrom	Ja <input type="checkbox"/>	Nein <input type="checkbox"/>	Weiß nicht <input type="checkbox"/>
Morbus Fabry	Ja <input type="checkbox"/>	Nein <input type="checkbox"/>	Weiß nicht <input type="checkbox"/>
7. Leiden Sie unter einer der folgenden **typischen Begleit- oder Folgeerkrankungen Ihres Herzfehlers**?

<input type="checkbox"/> Herzschwäche	<input type="checkbox"/> Gerinnungsstörungen
<input type="checkbox"/> Herzrhythmusstörungen	<input type="checkbox"/> Psychische Einschränkungen
<input type="checkbox"/> Herzinnenhautentzündung (Endokarditis)	<input type="checkbox"/> Thrombosen
<input type="checkbox"/> Koronare Herzerkrankung	<input type="checkbox"/> Lungenhochdruck
<input type="checkbox"/> Veränderungen im Blutbild	<input type="checkbox"/> Neurologische Komplikationen
<input type="checkbox"/> Weiß nicht	<input type="checkbox"/> Nein, ich leide an keiner Begleit- bzw. Folgeerkrankung
8. Wer ist Ihr **erster Ansprechpartner bei allgemeinmedizinischen/gesundheitlichen Problemen, die nicht in Zusammenhang mit Ihrem Herzfehler gebracht werden, und welche Fachrichtung hat dieser Arzt**?
 - Allgemeinarzt
 - Internist
 - Praktischer Arzt
 - Eine andere Fachrichtung, und zwar: _____
9. Führt dieser niedergelassene Arzt auch eine **Zusatzbezeichnung**? Wenn ja, welche?

<input type="checkbox"/> Kardiologie	<input type="checkbox"/> Gastroenterologie
<input type="checkbox"/> Hämatologie	<input type="checkbox"/> Angiologie
<input type="checkbox"/> Pneumologie	<input type="checkbox"/> Endokrinologie
<input type="checkbox"/> Rheumatologie	<input type="checkbox"/> Nephrologie
<input type="checkbox"/> Keine Zusatzbezeichnung	<input type="checkbox"/> weiß nicht
<input type="checkbox"/> Eine andere Schwerpunktbezeichnung, und zwar: _____	
10. Ist diesem **Arzt bekannt**, dass Sie einen **angeborenen Herzfehler haben**?

Ja <input type="checkbox"/>	Nein <input type="checkbox"/>	Weiß nicht <input type="checkbox"/>
-----------------------------	-------------------------------	-------------------------------------

Anhang I: Fragebogen



23. Ist Ihnen bekannt, dass es **zertifizierte Kliniken/ Zentren für Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern** gibt? (Mehrfachantworten möglich)
- Ja, und zwar niedergelassene Kinderkardiologen mit EMAH-Zertifizierung
 - Ja, und zwar niedergelassene Kardiologen mit EMAH-Zertifizierung
 - Ja, und zwar zertifizierte EMAH-Schwerpunktkliniken, EMAH-Zentren
 - Nein, mir sind keine zertifizierten Kliniken/ Zentren für EMAH bekannt
24. Hat Sie Ihr niedergelassener Arzt in der **Vergangenheit** an eine **EMAH-zertifizierte Institution** überwiesen?
- Ja, bei kardialen Probleme in Zusammenhang mit meinem Herzfehler
 - Ja, bei Problemen/ Erkrankungen, deren Verlauf von meinem Herzfehler beeinflusst werden kann
 - Nein, ich wurde noch nie in eine EMAH Institution überwiesen
25. Sind Sie über die **spezifischen Versorgungszentren ausreichend** informiert?
- ja nein weiß nicht
26. Sind Ihnen **Selbsthilfeorganisationen für EMAH** bekannt? (z.B. Bundesverband JEMAH e.V., Deutsche Kinderherzstiftung, Bundesverband herzkranker Kinder e.V., Herzkind e.V.)?
- ja nein weiß nicht
27. Wie kann die **medizinische Versorgung** für Sie verbessert werden? (offene Frage)

28. Sind Sie bereit an einer vertiefenden **telefonischen Befragung** teilzunehmen?
- Bitte kontaktieren Sie mich** unter der folgenden Telefonnummer: _____
 - Nein danke, ich bin an einer telefonischen Befragung nicht interessiert
29. Haben Sie diesen Fragebogen mit oder ohne Unterstützung (zum Beispiel von Ihrem Partner oder Angehörigen) ausgefüllt? Bitte zutreffend ankreuzen.
- Ich habe die Fragen allein beantwortet Ich habe die Frage mit Unterstützung beantwortet
 - Jemand anders hat die Fragen für mich beantwortet

Ende des Fragebogens

Bitte füllen Sie im Anschluss 5 Fragen zur Lebensqualität aus!

Anhang I: Fragebogen



Bitte **kreuzen** Sie unter jeder Überschrift DAS Kästchen an, das Ihre Gesundheit HEUTE am besten beschreibt.

BEWEGLICHKEIT / MOBILITÄT

- Ich habe keine Probleme herumzugehen
- Ich habe leichte Probleme herumzugehen
- Ich habe mäßige Probleme herumzugehen
- Ich habe große Probleme herumzugehen
- Ich bin nicht in der Lage herumzugehen

FÜR SICH SELBST SORGEN

- Ich habe keine Probleme, mich selbst zu waschen oder anzuziehen
- Ich habe leichte Probleme, mich selbst zu waschen oder anzuziehen
- Ich habe mäßige Probleme, mich selbst zu waschen oder anzuziehen
- Ich habe große Probleme, mich selbst zu waschen oder anzuziehen
- Ich bin nicht in der Lage, mich selbst zu waschen oder anzuziehen

ALLTÄGLICHE TÄTIGKEITEN (z.B. Arbeit, Studium, Hausarbeit, Familien- oder Freizeitaktivitäten)

- Ich habe keine Probleme, meinen alltäglichen Tätigkeiten nachzugehen
- Ich habe leichte Probleme, meinen alltäglichen Tätigkeiten nachzugehen
- Ich habe mäßige Probleme, meinen alltäglichen Tätigkeiten nachzugehen
- Ich habe große Probleme, meinen alltäglichen Tätigkeiten nachzugehen
- Ich bin nicht in der Lage, meinen alltäglichen Tätigkeiten nachzugehen

SCHMERZEN / KÖRPERLICHE BESCHWERDEN

- Ich habe keine Schmerzen oder Beschwerden
- Ich habe leichte Schmerzen oder Beschwerden
- Ich habe mäßige Schmerzen oder Beschwerden
- Ich habe starke Schmerzen oder Beschwerden
- Ich habe extreme Schmerzen oder Beschwerden

ANGST / NIEDERGESCHLAGENHEIT

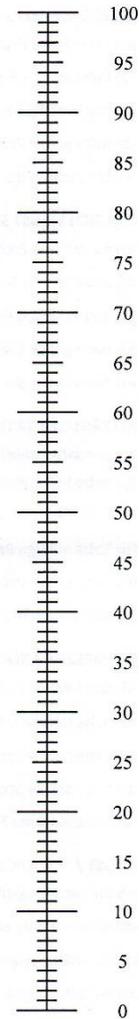
- Ich bin nicht ängstlich oder deprimiert
- Ich bin ein wenig ängstlich oder deprimiert
- Ich bin mäßig ängstlich oder deprimiert
- Ich bin sehr ängstlich oder deprimiert
- Ich bin extrem ängstlich oder deprimiert

Anhang I: Fragebogen



- Wir wollen herausfinden, wie gut oder schlecht Ihre Gesundheit HEUTE ist.
- Diese Skala ist mit Zahlen von 0 bis 100 versehen.
- 100 ist die beste Gesundheit, die Sie sich vorstellen können.
0 (Null) ist die schlechteste Gesundheit, die Sie sich vorstellen können.
- Bitte kreuzen Sie den Punkt auf der Skala an, der Ihre Gesundheit HEUTE am besten beschreibt.
- Jetzt tragen Sie bitte die Zahl, die Sie auf der Skala angekreuzt haben, in das Kästchen unten ein.

Beste Gesundheit,
die Sie sich
vorstellen können



IHRE GESUNDHEIT HEUTE =

Schlechteste
Gesundheit, die Sie
sich vorstellen
können

Anhang I: Fragebogen