



**DEUTSCHE GESELLSCHAFT FÜR KARDIOLOGIE
– HERZ- UND KREISLAUFFORSCHUNG e.V.
German Cardiac Society**

Herausgegeben vom Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie
– Herz- und Kreislaufforschung e.V.

Bearbeitet im Auftrag der Kommission für Klinische Kardiologie
G. Ertl, D. Andresen, M. Böhm, M. Borggrefe, J. Brachmann, F. de Haan, S. Silber,
H.J. Trappe, A. Osterspey
außerdem G. Arnold, H. M. Hoffmeister, E. Fleck

von **H. Kaemmerer (Vorsitzender der Ad-hoc-Gruppe)**, **U. Bauer, F. de Haan, J. Flesch, C. Gohlke-Bärwolf, S. Hagl, J. Hess, M. Hofbeck, H. C. Kallfelz, P. E. Lange, H. Nock, K. R. Schirmer, A. A. Schmaltz, U. Tebbe, M. Weyand und G. Breithardt (Vorsitzender der Task Force)**

gemeinsam erarbeitet mit dem Kompetenznetz Angeborene Herzfehler von einer interdisziplinären Task Force:

- der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie (DGK)
- der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie (DGPK)
- der Deutschen Gesellschaft für Thorax-, Herz- und Gefäßchirurgie (DGTHG)
- der Arbeitsgemeinschaft Leitender Kardiologischer Krankenhausärzte e. V. (ALKK)
- dem Bundesverband Niedergelassener Kardiologen e. V. (BNK)
- der Arbeitsgemeinschaft Niedergelassener Kinderkardiologen e. V. (ANKK)

unter Mitarbeit der AG "Kongenitale Herzfehler im Erwachsenenalter" der DGK,
dem Bundesverband Herzranke Kinder e. V. (BVHK)
sowie der Bundesvereinigung Jugendliche und Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern e.V. (JEMAH).

**Empfehlungen zur Qualitätsverbesserung der
interdisziplinären Versorgung von Erwachsenen mit
angeborenen Herzfehlern (EMAH)**

Korrespondenzanschriften:

Prof. Dr. Dr. med. Harald Kaemmerer, Deutsches Herzzentrum München des Freistaates Bayern Klinik für
Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler Lazarettstr. 36 80636 München Tel.: +49 89/1218-3010 Fax: +49 89/1218-
3013 E-Mail: kaemmerer@dhm.mhn.de

Univ.-Prof. Dr. med. Günter Breithardt, Medizinische Klinik und Poliklinik C Universitätsklinikum Münster 48129 Münster
Tel.: +49 251/83 4 7617 Fax.: +49 251/83 4 7864 E-Mail: g.breithardt@uni-muenster.de Internet: <http://medc.uni-muenster.de>

Inhaltsverzeichnis

1. Vorwort	3
2. Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern (EMAH): Status praesens	4
3. Medizinische Zentralprobleme bei der Versorgung von EMAH	5
4. Erfahrungen und Empfehlungen aus Kanada	6
5. Konsequenzen für die Versorgung von EMAH	7
6. Erläuterungen zur hausärztlichen Basisversorgung sowie regionale EMAH-Schwerpunktpraxen und -Kliniken; Aufgaben- und Anforderungsprofile	8
6.1 Hausärztliche Basisversorgung	8
6.2 Regionale EMAH-Schwerpunktpraxen und –Kliniken	9
6.3 Überregionale EMAH-Zentren	10
6.4. Rehabilitation	12
Literaturverzeichnis	13
Anlagen: Abbildung und Tabellen	15
Korrespondenzanschriften	19

1. Vorwort

Diese interdisziplinäre Task Force wurde nach gemeinsamer Abstimmung der beteiligten Gesellschaften und Vereinigungen und nachfolgender Zustimmung aller beteiligten Partner eingerichtet. Die Mitglieder wurden auf Grund ihrer besonderen klinischen, wissenschaftlichen und organisatorischen Kompetenz ausgewählt. Die Ernennung erfolgte ad personam mit der Verpflichtung, die Entwicklung der verschiedenen Dokumente transparent in ihre jeweiligen Gesellschaften oder Vereinigungen zu tragen.

Aufgabe und Ziel der Task Force war es, drei Themen zu bearbeiten:

- 1 Empfehlungen für die Struktur der interdisziplinären Versorgung von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EMAH)
- 2 Erstellung von Leitlinien für die Behandlung von EMAH
- 3 Vorschlag von Curricula für Fort- und Weiterbildung von Ärzten auf dem EMAH-Gebiet.

Durch diese Maßnahmen sollen die strukturellen und medizinischen Voraussetzungen für eine umfassende EMAH-Versorgung geschaffen werden. Parallel dazu sind Maßnahmen erforderlich, um die notwendige Zahl qualifizierter Ärzte und Wissenschaftler weiterzubilden. Derzeit besteht diesbezüglich nicht nur in Deutschland, sondern in nahezu allen Ländern weltweit ein Mangel. Daraus ergibt sich, dass die Umsetzung dieser Empfehlungen erst im Laufe einer Übergangszeit zu erreichen ist.

Die vorliegenden Empfehlungen wurden in Anlehnung an internationale Empfehlungen [Canadian Consensus Conference, 2001 (11), 32. Bethesda-Conference, 2001 (1) und ESC-Guidelines, 2003 (2)] von einer Untergruppe der interdisziplinären Task Force, bestehend aus G. Breithardt, F. de Haan, M. Hofbeck, H. Kaemmerer (Vorsitzender der Ad-hoc-Gruppe), P. E. Lange, H. Nock, K. R. Schirmer, U. Tebbe und M. Weyand, nach zwei vorbereitenden Sitzungen am 16.04.2004 und 27.08.2004 zunächst als Entwurf erarbeitet, zirkuliert und dann mit allen Mitgliedern der Task Force in zwei gemeinsamen Sitzungen am 17.12.2004 und 03.02.2005 abgestimmt. Anschließend wurden die Empfehlungen den zuständigen Gremien aller beteiligten Gesellschaften und Gruppierungen vorgelegt und nach eingehender Diskussion genehmigt.

Mit der vorliegenden Veröffentlichung sieht die interdisziplinäre Task Force ihre erste Aufgabe als erledigt an.

2. Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern (EMAH): Status praesens

Angeborene Herzfehler sind die häufigsten angeborenen Erkrankungen. Sie zeigen eine große Variabilität, von einfachen bis zu sehr komplexen Herzfehlern.

Bedauerlicherweise existieren weder für Deutschland noch für andere Länder konkrete Zahlen zur Inzidenz und Prävalenz angeborener Herzfehler. Alle weltweit-verfügbaren Zahlen beruhen auf relativ groben Schätzungen und Berechnungen.

Unter Berücksichtigung einer Vielzahl von Studien der letzten Jahrzehnte wird die postnatale Inzidenz kardiovaskulärer Fehlbildungen auf 7,5 pro 1000 Lebendgeborene geschätzt (Hoffman, 2002). Konkrete Zahlen für Deutschland existieren aus einer retrospektiven Erhebung über die Häufigkeit angeborener kardiovaskulärer Defekte bei bayrischen Kindern der Geburtsjahre 1984 – 1991, bei der sich eine Geburtsprävalenz von 7,1 pro 1000 Lebendgeborene fand (Schoetza, 1997). Jüngste amerikanische Daten zur Prävalenz angeborener Herzfehler gehen davon aus, dass von 1940 bis 2002 etwa 1,5 Millionen Menschen mit angeborenen Herzfehlern geboren wurden. Wären alle nach heutigem Standard behandelt worden, ist davon auszugehen, dass mehr als 1,3 Millionen von ihnen ins Erwachsenenalter überlebt hätten (Hoffman, 2002). Hinzu kämen etwa 3 Millionen Patienten mit bicuspiden Aortenklappen (Hoffman, 2002).

Die Sterblichkeit im Spontanverlauf war so hoch, dass noch vor wenigen Jahrzehnten ein Großteil der Betroffenen mit komplexen Herzfehlern innerhalb der ersten Lebensjahre verstarb. Durch die großen Fortschritte der Kinderkardiologie, Kardiologie, Anästhesiologie und insbesondere der Herzchirurgie, konnte die ursprünglich hohe Mortalität im natürlichen Verlauf so weit gesenkt werden, dass derzeit mehr als 85 % das Erwachsenenalter erreichen (Moodie, 1994; Perloff, 2001).

Für Deutschland gehen Schätzungen und Hochrechnungen davon aus, dass hier inzwischen rund 200.000 bis 300.000 Patienten (aller Altersklassen) mit einem angeborenen Herzfehler leben. Die Zahl von Erwachsenen mit nativen oder operierten angeborenen Herzfehlern (EMAH) liegt wahrscheinlich bei mehr als 120.000 und steigt um etwa 5.000 Patienten pro Jahr (Kaemmerer, 2005). Da, wie schon betont, keine verlässlichen Daten diesbezüglich vorliegen, ist es erklärtes Ziel des Nationalen Registers für angeborene Herzfehler, erstmalig exakte Zahlen für die Bundesrepublik Deutschland zu liefern.

Die meisten EMAH haben operative oder interventionelle Behandlungen erhalten. Eine

vollständige Heilung und eine normale Lebenserwartung sind aber zurzeit nicht immer zu erreichen. Ein Großteil dieser Patienten ist chronisch herzkrank. Bei vielen bestehen anatomische und funktionelle Rest- und Folgezustände, potentiell verbunden mit Einschränkungen der Lebensqualität, Leistungs- und Arbeitsfähigkeit. Die teilweise lebensbedrohlichen Rest- und Folgezustände werden von der ursprünglichen pathologischen Anatomie des Herzfehlers oder der Art des therapeutischen Eingriffs bestimmt.

Insbesondere bei Patienten* mit schweren und komplexen Herzfehlern werden im Laufe des Lebens immer wieder Operationen bzw. Katheterinterventionen erforderlich. Diese Problematik ist von besonderer gesellschaftlicher und gesundheitspolitischer Relevanz, da sich die Mehrzahl der Patienten im Ausbildungs-, Arbeits- und Fortpflanzungsalter befindet.

Neben den jeweiligen vitientypischen, anatomisch- oder hämodynamisch-bedingten Aberrationen finden sich insbesondere folgende medizinische Probleme: Herzinsuffizienz, Herzrhythmusstörungen, plötzlicher Herztod, infektiöse Endokarditis, zusätzlich erworbene Herzerkrankungen, (progrediente) obstruktive Lungengefäßerkrankung, neurologische Komplikationen, psychische und intellektuelle Einschränkungen, hämatologische und rheologische Störungen. Während bei erworbenen Herzerkrankungen häufig Strukturen des linken Herzens (linkes Atrium, linker Ventrikel) betroffen sind, fokussieren sich die medizinischen Probleme bei angeborenen Herzfehlern vielfach auf das rechte Herz und den Lungenkreislauf.

Für viele EMAH ergibt sich darüber hinaus ein spezifischer Beratungsbedarf hinsichtlich sozialrechtlicher Fragen (Versicherung, Alterssicherung, Schwerbehinderung, u. a.), Bildungsformen (Schule, Studium, Beruf), Berufsfähigkeit, körperliche Belastbarkeit (z. B. Leistungsfähigkeit, sportliche Betätigung), Führerscheinerwerb, Flugtauglichkeit und oftmals auch bezüglich Schwangerschaft und Vererbung von Herzfehlern. Da die angeborenen Herzfehler ausgesprochen vielgestaltig sind, sich Operationstechniken und Behandlungsmöglichkeiten in den letzten Jahrzehnten ständig weiterentwickelt haben und die Rest- und Folgezustände der jeweiligen Herzfehler sehr unterschiedlich geartet sind, sind Verlaufskontrolle und Beratung von EMAH anspruchsvoll, kompliziert und sehr zeitaufwendig. Für Therapieentscheidungen ist es wichtig, zu beachten, dass weltweit für dieses Patientenkollektiv kaum evidenzbasierte Daten verfügbar sind. Entsprechend problematisch ist es, Therapieansätze und -schemata, die in der Erwachsenen- oder Kinderkardiologie entwickelt wurden (ungeprüft und unkritisch) auf EMAH zu übertragen.

*Bei Patienten und Ärzten wird im gesamten Text nur die grammatikalisch männliche Form gebraucht, die sich stets auf beide Geschlechter bezieht.

3. Medizinische Zentralprobleme bei der Versorgung von EMAH

Für die Betreuung von Säuglingen, Kindern und Jugendlichen mit angeborenen Herzfehlern existiert in Deutschland ein flächendeckendes Netz von Universitätskliniken/Herzzentren und kinder-kardiologischen Praxen. Mit Erreichen des Erwachsenenalters geraten viele Patienten mit angeborenen Herzfehlern in eine Versorgungslücke. Diese Problematik besteht nicht nur in Deutschland, sondern weltweit.

Medizinische Versorgungsprobleme entstehen einerseits, wenn im Erwachsenenalter eine primäre Betreuung durch Kinderkardiologen erfolgt, die keine ausreichende Erfahrung mit Erkrankungen des Erwachsenenalters haben, andererseits, wenn die primäre Betreuung von Erwachsenen-kardiologen übernommen wird, die meist nur über geringe Kenntnisse und Erfahrungen mit angeborenen Herzerkrankungen verfügen.

Logistische Probleme ergeben sich, wenn Erwachsene (z. B. auch schwangere Frauen mit angeborenen Herzfehlern) in Kinderkliniken aufgenommen werden, die weder vom Personalbestand (z. B. Schwestern, technisches Personal, Ärzte) noch vom medizinischen Inventar auf Erwachsene ausgerichtet sind (z. B. nicht altersentsprechende apparative Ausstattung von Normal- und Intensivstation, Röntgen-, Echo- und Herzkatheterlabor).

In Deutschland gibt es, ebenso wie im gesamten Ausland, derzeit nur wenige Kinderkardiologen und Erwachsenen-kardiologen mit adäquaten Fachkenntnissen auf dem Gebiet EMAH. Dennoch ist zu fordern, dass EMAH nur durch Ärzte behandelt werden, die über profunde Kenntnisse der pathologischen Anatomie und Hämodynamik, der durchgeführten Behandlungsverfahren, möglicher Spätfolgen und neuer interventioneller und operativer Techniken verfügen.

Bislang existiert keine strukturierte Fort- und Weiterbildung für Ärzte, die EMAH betreuen. Auf Grund des derzeit noch relativ geringen Patientenaufkommens ist eine qualifizierte Fort- und Weiterbildung gegenwärtig auch nur an wenigen Institutionen möglich, die eine „kritische Masse“ von Patienten betreuen und überschauen.

4. Erfahrungen und Empfehlungen aus Kanada

Ein funktionierendes weitgespanntes Netz für die Versorgung von EMAH existiert derzeit lediglich in Kanada. Das Konzept unterscheidet zwischen nationalen (in unserem Sinne „überregionalen“) und regionalen EMAH-Zentren.

Auf Grund der kanadischen Vorstellungen soll ein nationales EMAH-Zentrum über alle erforderlichen Einrichtungen zur kompletten Versorgung der betroffenen Patienten verfügen. Die

Einrichtung eines derartigen Zentrums wird in Kanada für eine Bevölkerungsdichte von 3 - 10 Millionen für sinnvoll erachtet. Unter Beachtung regionaler Besonderheiten kämen dementsprechend in Kanada für 31 Millionen Menschen fünf nationale Zentren infrage.

Ein regionales EMAH-Zentrum im kanadischen Sinne sollte den Ansprüchen an eine über die Basisversorgung hinausgehende Versorgung der Patienten genügen. Gewünscht werden hierfür zwei ausgebildete EMAH-Kardiologen aus dem Bereich der Kinder- oder Erwachsenenkardiologie und ein erfahrenes Echokardiographieteam mit entsprechender Ausrüstung. Derartige Zentren überweisen EMAH bei entsprechenden Fragestellungen an ein nationales EMAH-Zentrum (z. B. für die operative Behandlung des Herzfehlers, für spezielle elektrophysiologische Maßnahmen, usw.). Jeweils ein regionales Zentrum wird für eine Bevölkerungsdichte von 2 Millionen für sinnvoll erachtet.

Diese kanadischen Vorstellungen und Forderungen können sicherlich nicht ohne weiteres auf deutsche Verhältnisse übertragen werden. Insbesondere Zahl und Ansiedlung der definitiv in Deutschland erforderlichen Zentren kann derzeit noch nicht festgelegt werden.

5. Konsequenzen für die Versorgung von EMAH

Für die steigende Zahl von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern sollten kurzfristig bedarfsgerechte, vernünftig regional-verteilte Versorgungsstrukturen geschaffen werden. In diesen Strukturen kooperieren Ärzte verschiedener Fachrichtungen, die selbst über ausreichende Kenntnisse und Erfahrungen in der Betreuung angeborener Herzfehler verfügen. Das Erreichen dieses Zieles verlangt große Anstrengungen, da es derzeit weder in Deutschland noch anderswo eine ausreichende Zahl weitergebildeter und erfahrener Spezialisten gibt.

Für eine optimale Betreuung ist für Deutschland ein mehrstufiges Versorgungssystem anzustreben. Innerhalb von drei Versorgungsstufen ist eine enge Verzahnung aller beteiligten Strukturen und eine Durchlässigkeit in beiden Richtungen unabdingbar. Die Zuordnung der Patienten zu dem jeweiligen Versorgungslevel basiert auf Art, Schweregrad und Stadium des vorliegenden Herzfehlers. Es besteht eine enge Kommunikation zwischen den fachärztlichen Strukturen der EMAH-Versorgung (Abbildung 1).

Grundlage der ärztlichen Versorgung bildet die hausärztliche Betreuung (Basisversorgung). Die erste EMAH-spezifische Stufe umfasst die fachärztliche Versorgung durch ausgebildete (in Zukunft EMAH-zertifizierte) Erwachsenenkardiologen oder Kinderkardiologen in Schwerpunktpraxen oder regionalen EMAH-Kliniken. Für die 2. Stufe stehen überregionale

EMAH-Zentren zur Verfügung, in denen spezielle Kenntnisse und Erfahrungen in der Behandlung komplexer, schwerwiegender und seltener angeborener Herzfehler bestehen. Es ist erklärtes Ziel, in Deutschland bedarfsgerecht und regional verteilt solche Zentren für die Betreuung von EMAH auszuweisen.

Zudem müssen kurzfristig Programme für die strukturierte Fort- und Weiterbildung von Ärzten erstellt werden, die künftig EMAH betreuen sollen. Diese Fort- und Weiterbildung muss an Zentren erfolgen, die entsprechende Voraussetzungen erfüllen.

Überdies ist es wichtig, dass in Absprache der Fachgesellschaften ein Befähigungsnachweis (Zusatz-Qualifikation) „Angeborene Herzfehler im Erwachsenenalter“ geschaffen wird, der von Erwachsenen- und Kinderkardiologen erworben werden kann. Derzeit wird die Möglichkeit, einen Qualifikationsnachweis im Rahmen der Musterweiterbildungsordnung der Bundesärztekammer (BÄK) und der jeweiligen Ordnungen der Landesärztekammern zu schaffen, als gering eingestuft. Die beteiligten Fachgesellschaften sind jedoch bereit und willens, im Rahmen der ihnen gegebenen Möglichkeiten zur Qualifikation von Erwachsenen- und Kinderkardiologen – in enger Absprache mit den Herzchirurgen – eigenständige Maßnahmen zur Erlangung einer entsprechenden Qualifikation zu fördern und ihre Qualität zu gewährleisten. Die Umsetzung der vorliegenden Empfehlungen soll gemeinsam durch die beteiligten Partner erfolgen.

6. Erläuterungen zur hausärztlichen Basisversorgung sowie regionale EMAH-Schwerpunktpraxen und -Kliniken; Aufgaben- und Anforderungsprofile

6.1 Hausärztliche Basisversorgung

Die hausärztliche Versorgung kann durch Allgemeinmediziner und/oder Internisten und/oder Kinder- und Jugendärzte¹ erfolgen, die durch regionale EMAH-Schwerpunktpraxen oder -kliniken bzw. überregionale EMAH-Zentren über das basale Management von spezifischen Problemen der EMAH informiert wurden. Die Kooperation mit einer Schwerpunktpraxis und/oder einem EMAH-Zentrum sollte regelhaft erfolgen.

Für die genauere Einschätzung eines vermuteten oder bekannten angeborenen Herzfehlers, die gemeinsame Betreuung eines Erwachsenen mit komplexerem Herzfehler, die Planung und Durchführung spezieller operativer/ interventioneller Behandlungen oder die Planung nichtkardialer Operationen erfolgt die Überweisung an eine regionale EMAH-Schwerpunktpraxis oder -Klinik oder ein überregionales EMAH-Zentrum.

Die Planung und Führung von Schwangerschaften sollte in enger Kooperation mit einer EMAH-Schwerpunktpraxis oder -Klinik oder - in Abhängigkeit des Schweregrades der Herzerkrankung - einem EMAH-Zentrum erfolgen (Tabelle 1).

6.2 Regionale EMAH-Schwerpunktpraxen und -Kliniken

Erwachsene mit einfachen angeborenen Herzfehlern mit unkompliziertem Verlauf, z.B. kleinem Ventrikelseptumdefekt, leichtgradiger Pulmonalstenose ohne weitere Fehlbildungen, hämodynamisch nicht bedeutsamem Vorhofseptumdefekt, operiertem oder interventionell verschlossenem Vorhofseptumdefekt oder Ductus arteriosus sollen von Erwachsenenkardiologen betreut werden, ohne dass hierfür eine spezielle EMAH-Qualifikation erforderlich wäre. Dagegen sollen Erwachsene mit komplexen Fehlern, z.B. Fallot Tetralogie, Atresien, singulärem Ventrikel, Transpositionen, Ebstein´scher Anomalie, atrio-ventrikulären Septumdefekten oder Eisenmenger-Reaktion von speziell qualifizierten EMAH-Kardiologen betreut werden.

Die spezifische fachärztliche Versorgung erfolgt durch speziell-weitergebildete Erwachsenen- oder Kinderkardiologen in Praxis oder Klinik, die in Zukunft über die von den thematisch infrage kommenden Fachgesellschaften zu definierende und zu bescheinigende Zusatzqualifikation „Angeborene Herzfehler im Erwachsenenalter“ verfügen (EMAH-Schwerpunktpraxis oder regionale EMAH-Klinik). Zur Abgrenzung von dem in der Musterweiterbildungsordnung der Bundesärztekammer benutzten Begriff der „Zusatz-Weiterbildung“ wird hier analog der Begriff „Zusatz-Qualifikation“ benutzt.

Ein zertifizierter EMAH-Kardiologe (Kinder- oder Erwachsenenkardiologe^{1*}) in einer Schwerpunktpraxis oder -Klinik sollte Erwachsene mit komplexeren angeborenen Herzfehlern in Kooperation mit einem überregionalen EMAH-Zentrum betreuen. In Abhängigkeit von den Erfordernissen (u. a. genauere Einschätzung des angeborenen Herzfehlers, Betreuung eines komplexen Herzfehlers, spezielle operative/ interventionelle Behandlungen, nichtkardiale Operationen, Schwangerschaftsführung) erfolgt die Überweisung an ein überregionales EMAH-Zentrum zur Mitbetreuung oder z.B. zur Durchführung eines Eingriffes. Zertifizierte Kinderkardiologen und Erwachsenenkardiologen sollten in regionalen Arbeitsgruppen (Netzen) für die

¹ An dieser Stelle soll nicht auf die berufsrechtlichen und vertragsärztlichen Probleme eingegangen werden, wenn Erwachsene von Kinder- und Jugendärzten versorgt werden. Dies bedarf einer gesonderten Lösung.

fachgerechte Betreuung von EMAH aktiv mitarbeiten. Eine enge Zusammenarbeit mit einem speziell mit EMAH vertrauten Herzchirurgen vor Ort oder in einer auswärtigen Einrichtung sollte etabliert werden.

Anzustreben ist eine Unterstützung durch und in Zusammenarbeit mit den Krankenkassen im Sinne der Integrierten Versorgung, z. B. auf Grundlage der §§ 140a ff. SGB V. Darüber hinaus sollen diese Netze eng mit anderen Fachrichtungen kooperieren.

Die Teilnahme an nationalen und internationalen Registern, multizentrischen Studien und an noch zu planenden Maßnahmen der Qualitätssicherung sollte obligat sein.

EMAH-Schwerpunktpraxen und -Kliniken bilden das Bindeglied zwischen der hausärztlichen Versorgung (Basisversorgung) und der ambulanten oder stationären Betreuung im überregionalen EMAH-Zentrum. Sie sorgen für die wohnortnahe ambulante fachärztliche Betreuung in enger Kooperation mit den Hausärzten einerseits und den überregionalen EMAH-Zentren andererseits (Tabelle 1).

6.3 Überregionale EMAH-Zentren

Überregionale Zentren versorgen vorzugsweise seltene und komplexe Herzfehler. Bis zu dem Zeitpunkt, an dem eine ausreichende Zahl weitergebildeter „EMAH“-Kardiologen existiert, sollten alle angeborenen Herzfehler, die erstmals im Erwachsenenalter diagnostiziert werden, zumindest einmal in einem Zentrum vorgestellt werden.

Innerhalb eines überregionalen EMAH-Zentrums erfolgt die Patientenversorgung durch Erwachsenenkardiologen, Kinderkardiologen, Kardio-Anästhesiologen und Herzchirurgen, die über ausreichende Kenntnisse und Erfahrung mit diesem Patientenkollektiv verfügen. Diese Spezialisten sollten unterstützt werden durch Psychologen, Sozialarbeiter und Patientenorganisationen, da bei EMAH-Patienten erhebliche psychische und soziale Probleme fast die Regel sind. Diese Zentren verfügen über eine adäquate, personelle und apparative Ausstattung. Sie sind in der Lage, alle erforderlichen Untersuchungen und Eingriffe bei angeborenen Herzfehlern (z. B. interventionelle Behandlung von angeborenen Herzfehlern, Koronar-Interventionen, elektrophysiologische Untersuchungen, Schrittmacher- und ICD-Kontrollen) am EMAH-Zentrum durchzuführen (Tabellen 1 - 3).

Zudem existiert eine enge Kooperation mit Spezialisten anderer Fachdisziplinen (Tabelle 1), die in

die Patientenversorgung (Konsiliardienste) integriert werden. Konsensuskonferenzen zur Patientenführung werden regelmäßig durchgeführt.

Die Zentren verpflichten sich, interessierten Erwachsenenkardiologen, Kinderkardiologen, Kardiochirurgen, Internisten, Kinderärzten, Anästhesiologen, usw., eine Fort- und Weiterbildung auf dem Gebiet der Diagnostik und Behandlung sowie vor allem der postoperativen Betreuung von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern zu ermöglichen. Dazu gehört vor allem die Vermittlung von Spezialkenntnissen der Klinik, der Hämodynamik, der Elektrophysiologie und der Therapie angeborener Vitien. Dies betrifft auch die Durchführung diagnostischer und therapeutischer Verfahren (z. B. Echokardiographie, diagnostischer Herzkatheter, Indikationsstellung zu Interventionen).

Um den Aufgaben in der Patientenversorgung und der ärztlichen Fort- und Weiterbildung nachkommen zu können, müssen EMAH-Zentren eine adäquate Zahl von Patienten betreuen und eine Mindestzahl von diagnostischen oder therapeutischen Eingriffen vornehmen. Qualitätskriterien für die Struktur und Leistungszahlen sowohl regionaler als auch überregionaler Einrichtungen sind im Prinzip für die Beurteilung einer fachgerechten Betreuung der Patienten von hohem Stellenwert. Jedoch gibt es derzeit weder auf nationaler noch auf internationaler Ebene valide Kriterien zur Beurteilung der Struktur- und Ergebnisqualität in diesem Bereich. In Kürze ist mit Leistungszahlen aus dem europäischen Raum zu rechnen, die auf Daten des Euro Heart Survey on Congenital Heart Disease stammen. Im Rahmen des Ausbaus der EMAH-Versorgung und nach Vorliegen derartiger europäischer Vergleichszahlen sollen von den beteiligten Partnern Vorgaben für Leistungszahlen formuliert werden. Die Fachgesellschaften sehen es als ihre gemeinsame Aufgabe an, Qualitätskriterien zu erarbeiten.

Die überregionalen Zentren übernehmen eine koordinierende Aufgabe in der Zusammenarbeit der verschiedenen Ebenen der EMAH-Versorgung. Nicht zuletzt dienen hierzu auch spezielle Ambulanzen/Spezialsprechstunden für EMAH in den überregionalen Zentren (z. B. für Marfan-Syndrom, Schwangerenbetreuung, humangenetische Beratung, Molekulargenetik), die die ambulante Versorgung ergänzen.

Die Qualifizierung eines regionalen Zentrums zu einem Zentrum der Maximalversorgung ist möglich, ebenso die Überführung eines Zentrums der Maximalversorgung in ein regionales Zentrum bei Verlust der Voraussetzungen.

Essentiell ist zudem die wissenschaftliche Kooperation und Teilnahme an multizentrischen Studien, um evidenzbasierte Daten zur Behandlung von EMAH zu erhalten. Zudem sollte die Teilnahme an einer externen Qualitätssicherung obligatorisch sein. Dies wird dadurch realisiert,

dass alle an der Versorgung der EMAH-Patienten Beteiligten im Kompetenznetz Angeborene Herzfehler eingebunden sind. Das Kompetenznetz Angeborene Herzfehler wird seit 2003 im Rahmen des Programms Gesundheitsforschung: Forschung für den Menschen durch das Bundesministerium für Bildung und Forschung gefördert. Die Verbesserung der Versorgung der EMAH-Patienten ist eine zentrale Aufgabe des Kompetenznetzes. Mit einem horizontalen Netz wird eine leistungsfähige Forschungsstruktur aufgebaut. Flächendeckend werden regionale, vertikale Netze gebildet. Diese entsprechen im Wesentlichen der zukünftigen Hierarchie mit regionalen und überregionalen EMAH-Zentren.

6.4. Rehabilitation

Eine adäquate Betreuung und Versorgung ist nicht nur in den genannten Kliniken bzw. beim Hausarzt notwendig, sondern muss ebenso in Rehabilitations-Kliniken gegeben sein. Viele EMAHs werden heute in Rehabilitations-Einrichtungen untergebracht, die nicht oder nur sehr unvollständig auf diese Patientengruppe vorbereitet sind. Wenn eine Rehabilitationsmaßnahme jedoch wirkungsvoll sein soll, so benötigen auch diese Einrichtungen speziell ausgebildetes Personal. Es wird deshalb als unabdingbar angesehen, dass auch in den Rehabilitations-Einrichtungen, in denen EMAHs behandelt werden sollen, ein ausgebildeter EMAH-Kardiologe vorhanden ist oder eine ständige Kooperation mit einem regionalen oder überregionalen Zentrum besteht. Aus den genannten Gründen wäre eine Konzentration auf wenige Einrichtungen wünschenswert.

Literaturverzeichnis

- 1 American College of Cardiology. 32nd Bethesda Conference: Care of the Adult with Congenital Heart Disease (2001) *J Am Coll Cardiol* 37:1161-98
- 2 Deanfield J, Thaulow E, Warnes C, Webb G, Kolbel F, Hoffman A, Sorenson K, Kaemmerer H, Thilen U, Bink-Boelkens M, Iserin L, Daliento L, Silove E, Redington A, Vouhe P, Priori S, Alonso MA, Blanc JJ, Budaj A, Cowie M, Deckers J, Fernandez Burgos E, Lekakis J, Lindahl B, Mazzotta G, Morais J, Oto A, Smiseth O, Trappe HJ, Klein W, Blomstrom-Lundqvist C, de Backer G, Hradec J, Mazzotta G, Parkhomenko A, Presbitero P, Torbicki A; Task Force on the Management of Grown Up Congenital Heart Disease. European Society of Cardiology; ESC Committee for Practice Guidelines (2003) Management of grown up congenital heart disease. *Eur Heart J* 24:1035-84.
- 3 Hoffman JI, Kaplan S, Liberthson RR (2004) Prevalence of congenital heart disease. *Am Heart J* 147:425-39.
- 4 Hoffman JI, Kaplan S (2002) The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 39:1890-900.
- 5 Kaemmerer H, Hess J (2005) Erwachsene Patienten mit angeborenen Herzfehlern: Gegenwart und Zukunft. *Dtsch Med Wochenschr* 130:97-101
- 6 Moodie DS (1994) Adult congenital heart disease. *Curr Opin Cardiol* 9:137-142
- 7 Perloff JK, Warnes CA (2001) Clinical Cardiology: New Frontiers. Challenges Posed by Adults With Repaired Congenital Heart Disease. *Circulation* 103: 2637-2643
- 8 Perloff JK, Warnes CA (2001) Clinical Cardiology: New Frontiers. Challenges Posed by Adults With Repaired Congenital Heart Disease. *Circulation* 103:2637-2643
- 9 Schoetzau A, van Santen F, Sauer U, Irl C (1997) Cardiovascular abnormalities in Bavaria 1984-1991. *Z Kardiol* 86:496-504
- 10 Somerville J, Webb GD (2001) Canadian Cardiovascular Society. CCS Consensus Conference 2001 update: recommendations for the management of adults with congenital heart disease. Part I. *Can J Cardiol* 17:940-59
- 11 Therrien J, Dore A, Gersony W, Iserin L, Liberthson R, Meijboom F, Colman JM, Oechslin E, Taylor D, Perloff J, Somerville J, Webb GD (2001) Canadian Cardiovascular Society. CCS Consensus Conference 2001 update: recommendations for the management of adults with congenital heart disease. Part I. *Can J Cardiol* 17:940-59

- 12 Therrien J, Gatzoulis M, Graham T, Bink-Boelkens M, Connelly M, Niwa K, Mulder B, Pyeritz R, Perloff J, Somerville J, Webb GD (2001) Canadian Cardiovascular Society Consensus Conference 2001 update: Recommendations for the Management of Adults with Congenital Heart Disease Part II. *Can J Cardiol* 17:1029-50
- 13 Therrien J, Warnes C, Daliento L, Hess J, Hoffmann A, Marelli A, Thilen U, Presbitero P, Perloff J, Somerville J, Webb GD (2001) Canadian Cardiovascular Society Consensus Conference 2001 update: recommendations for the management of adults with congenital heart disease part III. *Can J Cardiol* 17:1135-58

Anlagen

Abbildung 1: Empfehlungen zur Strukturierung der Versorgung von EMAH-Patienten

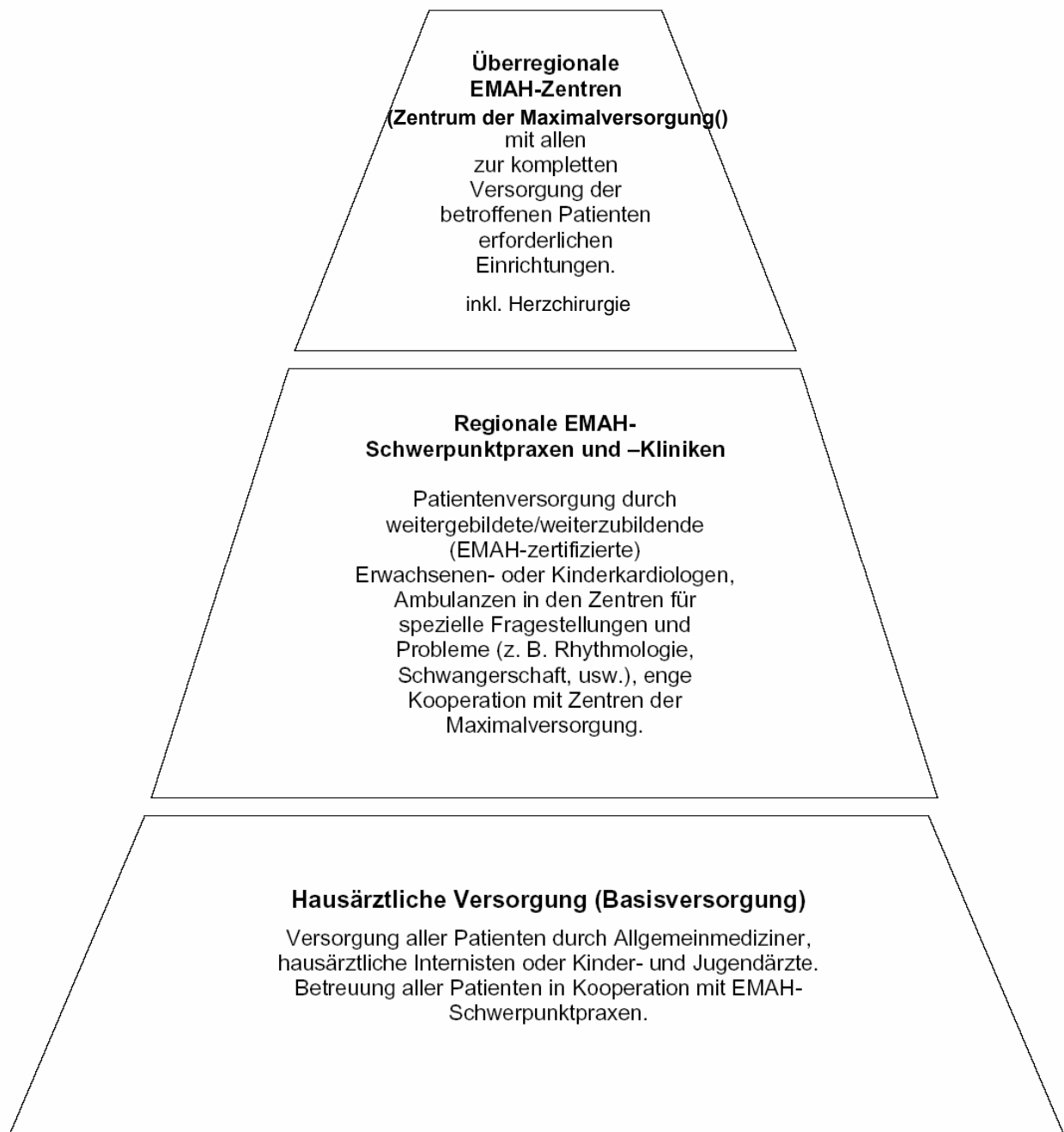


Tabelle 1: Anforderungen an ein überregionales EMAH-Zentrum: Abteilungen, die idealerweise vor Ort verfügbar sein sollten

Abteilungen*	
Kardiologie (mit eigenem elektrophysiologischen Labor bzw. Anbindung an eine derartige Einrichtung)	
Kinderkardiologie	
Chirurgie für AHF	
Anästhesiologie	
Intensivtherapie und -observation	
Transplantationseinheit (HTX, HLTX) bzw. Anbindung an eine derartige Institution	
Kooperierende Abteilungen bzw. Anbindung an ...	Innere Medizin (insbesondere: Pneumologie, Hämatologie, Nephrologie, Gastroenterologie, Endokrinologie, Rheumatologie), Chirurgie, Radiologie (MRT; CT), Nuklearmedizin, Gynäkologie und Geburtshilfe, Neonatologie, Humangenetik, Neurologie, Orthopädie, Ophthalmologie, HNO, Zahn-/Mund-/Kieferklinik, Psychologie/Psychosomatik, Pathologie, Mikrobiologie/Infektiologie, Rehabilitationsmedizin, Arbeits-/Sport-/Sozialmedizin,

Tabelle 2: Anforderungen an ein überregionales EMAH-Zentrum: Personelle Infrastruktur

Personal*	Anzahl
Erwachsenen- und Kinderkardiologen*	mindestens jeweils 1***
Elektrophysiologe** (komplexe Eingriffe in Anbindung an ein elektrophysiologisches Zentrum)	mindestens 1***
Kardio-Chirurg (für AHF)**	mindestens 1***
Anästhesie**	mindestens 1***
„Imaging“-Spezialisten****	mindestens 1***
Fach-Schwestern/-Pfleger	nach Bedarf
Psychologe** Sozialarbeiter** Verbindungsschwester*****	jeweils mindestens 1

* mindestens einer mit der Zusatz-Qualifikation“EMAH“-Kardiologe

** jeweils mit spezieller Erfahrung in der Betreuung von EMAH

*** wünschenswert wäre ein gleichwertiger Vertreter

**** mit Erfahrung in bildgebender Diagnostik (MRT, CT, Nuklearkardiologie, usw.) bei EMAH

***** Schwester/Pfleger für die krankheitsspezifische Information von Patienten

Tabelle 3: Anforderungen an ein überregionales EMAH-Zentrum: Ausstattung

Ausstattung	
Diagnostikeinrichtungen	EKG, Belastungs-EKG, Langzeitmonitoring (EKG, Blutdruck, Eventrekorder), Ergometrie; Spiroergometrie, Echokardiographie, konventionelle Radiologie, , CT, MRT, Szintigraphie
Herzkatheterlabor	mit biplaner Anlage für Diagnostik und interventionelle Behandlung
Elektrophysiologielabor und OP für Schrittmacher-/ICD-Implantation	mit biplaner Durchleuchtung und Mappingsystemen zur Lokalisationsdiagnostik; Ablationssystem
Schrittmacher-/ICD-Ambulanz für Nachbetreuung	mit entsprechender Ausstattung
Kardio-Chirurgischer OP (für AHF)	

Korrespondenzanschriften

Dr. med. Ulrike Bauer, Kompetenznetz Angeborene Herzfehler Augustenburger Platz 1 13353 Berlin Tel.: +49 30/450 576 772 Fax: +49 30/450 576 972 E-Mail: ubauer@dhzb.de Internet: <http://www.kompetenznetz-ahf.de>

Univ.-Prof. Dr. Günter Breithardt, Medizinische Klinik und Poliklinik C Universitätsklinikum Münster 48129 Münster Tel.: +49 251/83 4 7617 Fax.: +49 251/83 4 7864 E-Mail: g.breithardt@uni-muenster.de Internet: <http://medc.uni-muenster.de>

Julia Flesch, Projektleiterin JEMAH e.V. (Bundesvereinigung Jugendliche und Erwachsene mit angeborenem Herzfehler e.V.), Classmannstr. 24 65239 Hochheim Tel.: +49 6146 5812 Fax: +49 69/955128345 E-Mail: julia.flesch.projektleiterin@jemah.de

Dr. med. Christa Gohlke-Bärwolf, Herzzentrum Bad Krozingen Kardiologie – Kardiochirurgie – Rehabilitation Südring 15 79189 Bad Krozingen Tel.: +49 7633/402546 Fax: +49 7633/402212 E-Mail: christa.gohlke-baerwolf@herzzentrum.de

Dr. med. Fokko de Haan, Bergstr. 24 42651 Solingen Tel. : +49 212/209199 Fax: +49 212/18667 E-Mail: DrdeHaan@aol.com

Univ.-Prof. Dr. med. Siegfried Hagl, Universitätsklinikum Heidelberg Abt. Herzchirurgie Im Neuenheimer Feld 110 69120 Heidelberg Tel.: +49 6221/56 6271 Fax: +49 6221/56 5585 E-Mail: siegfried_hagl@med.uni-heidelberg.de

Univ.-Prof. Dr. med. John Hess, Deutsches Herzzentrum München Klinik für Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler Lazarettstr. 36 80636 München Tel.: +49 89/1218-3010 Fax: +49 89/1218-3013 E-Mail: hess@dhm.mhn.de

Univ.-Prof. Dr. med. Michael Hofbeck, Universitätskinderklinik Tübingen Abt. Kinderkardiologie Hoppe-Seyler-Str. 3 72076 Tübingen Tel.: +49 7071/298-4751 Fax: +49 7071/29-5127 E-Mail: michael.hofbeck@med.uni-tuebingen.de

Prof. Dr. Dr. med. Harald Kaemmerer, Deutsches Herzzentrum München des Freistaates Bayern Klinik für Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler Lazarettstr. 36 80636 München Tel.: +49 89/1218-3010 Fax: +49 89/1218-3013 E-Mail: kaemmerer@dhm.mhn.de

Univ.-Prof. Dr. med. Hans Carlo Kallfelz, Am Walde 6 B 30916 Isernhagen Tel.: +49 511/612404 Fax: +49 511/612404 E-Mail: hans-carlo.kallfelz@t-online.de

Univ.-Prof. Dr. med. Peter E. Lange, Deutsches Herzzentrum Berlin Abt. Angeborene Herzfehler/Kinderkardiologie Augustenburger Platz 1 13353 Berlin Tel.: +49 30/4593 2800 Fax: +49 30/4593 2900 E-Mail: lange@dhzb.de

Hermine Nock, Bundesverband Herzranke Kinder e. V., Kasinostr. 84 52066 Aachen Tel.: +49 241/912332 Fax: +49 241/912333 E-Mail: BVHK-Aachen@t-online.de Internet: www.bvhk.de

Dr. med. Karl Robert Schirmer, Vorsitzender ANKK e. V. Manshardtstr. 117 A 22119 Hamburg Tel.: +49 40/883056-10 Fax: +49 40/883056-50 E-Mail: kkr.schirmer@t-online.de

Univ.-Prof. Dr. med. Achim A. Schmaltz, Universitätsklinikum Essen Zentrum für Kinderheilkunde Klinik für Kardiologie Hufelandstr. 55 45122 Essen Tel.: +49 201/723-2452 Fax: +49 201/723-5743 Achim.schmaltz@uni-essen.de

Prof. Dr. med. Ulrich Tebbe, Klinikum Lippe-Detmold Med. Klinik II – Kardiologie Röntgenstr. 18
32756 Detmold Tel.: +49 5231/721181 Fax: +49 5231/721214 E-Mail: ulrich.tebbe@klinikum-lippe.de

Univ.-Prof. Dr. med. Michael Weyand, Universität Erlangen-Nürnberg Zentrum für Herzchirurgie
Krankenhausstr. 12 91054 Erlangen Tel.: +49 9131/8533319 Fax: +49 9131/8532768 E-Mail:
michael.weyand@herz.imed.uni-erlangen.de