MedWiss.Online

Lebenswichtiger Herz-Check: Viele Erwachsene mit angeborenem Herzfehler unterversorgt

Repariert, aber nicht geheilt: Erwachsene mit angeborenem Herzfehler (EMAH) bedürfen der lebenslangen spezialisierten Nachsorge ihres Herzfehlers. Mehr als der Hälfte der über 350.000 EMAH-Patienten in Deutschland gelingt das nicht. Dadurch ausbleibende Kontrollen können folgenreich für Betroffene sein. Bundesweite EMAH-Informationskampagne sensibilisiert Betroffene und Ärzte für die lebenswichtige Nachsorge

Aus den Augen, aus dem Sinn – Notfallambulanz. In etwa so stellt sich ein ernsthaftes Versorgungsproblem von Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler (EMAH) in Deutschland dar: Komplikationen aufgrund der fehlenden Nachsorge ihres Herzfehlers. Angeborene Herzfehler (AHF) – meist in der frühen Kindheit oder gar direkt nach der Geburt ein- oder mehrmals chirurgisch oder per Kathetereingriff behandelt – bedürfen der lebenslangen Nachsorge durch einen Spezialisten für AHF. „Selbst nach einer erfolgreichen Operation oder Therapie im Kindesalter bleibt ein angeborener Herzfehler eine lebenslange Erkrankung. Deren regelmäßige EMAH-fachgerechte Nachsorge durch einen Spezialisten ist lebenswichtig, um vermeidbaren lebensbedrohlichen Komplikationen vorzubeugen“, betont der Kardiologe Prof. Dr. Bernhard Schwaab, Vorstandsmitglied der Deutschen Herzstiftung, bei der Vorstellung der bundesweiten EMAH-Informationskampagne der Herzstiftung unter dem Motto „Checkst Du? Geh erwachsen mit angeborenem Herzfehler um. Mach den EMAH-Check!“ unter https://emah-check.de. „Fatalerweise unterbleibt bei vielen Betroffenen diese EMAH-spezifische Nachsorge, insbesondere weil ein Großteil der EMAH aus vielerlei Gründen nicht an bestehende Versorgungsstrukturen angebunden ist – das müssen wir durch gemeinsame Anstrengungen mit den herzmedizinischen Fachgesellschaften, den zuständigen Sozial- und Gesundheitsministerien der Länder und relevanten Gesundheitsorganisationen ändern.“

Historische Trendwende: Mehr Erwachsene als Kinder mit angeborenem Herzfehler

Die schätzungsweise über 350.000 EMAH-Patienten verkörpern in Deutschland eine medizinische Erfolgsgeschichte. Jährlich kommen etwa 7.000 Neugeborene mit einem Herzfehler zur Welt. Dank medizinischer Innovationen der Kinderkardiologie, Herzchirurgie und moderner medikamentöser Therapien erreichen heute über 95 Prozent der Kinder mit angeborenem Herzfehler das Erwachsenenalter. Die Zahl der EMAH steigt pro Jahr um zirka 5.000 bis 7.000 Patienten, die das 18. Lebensjahr erreichen (1). „Wir erleben eine historische Trendwende, indem jetzt mehr Erwachsene als Kinder mit einem angeborenen Herzfehler leben“, betont Herzstiftungs-Vorstand und Reha-Spezialist Prof. Schwaab, Chefarzt für Kardiologie der Curschmann-Klinik, Timmendorfer Strand.

„Lost to Follow-up“: Über 200.000 EMAH ohne spezialisierte Betreuung

Trotz dieser positiven Entwicklung beobachten die Deutsche Herzstiftung, die Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie und Angeborene Herzfehler (DGPK) sowie Vertreter der EMAH-Taskforce der herzmedizinischen Fachgesellschaften mit großer Sorge, dass mehr als 200.000 EMAH – oder rund zwei Drittel – derzeit keine spezialisierte Betreuung („Lost to follow-up“) erhalten

Alle Rechte: © MedWiss.Online / HealthCom | MWI | www.medwiss.de

(1). „Die Notwendigkeit einer kontinuierlichen, lebensbegleitenden Betreuung durch einen EMAH-spezialisierten Kinderkardiologen oder eine Kinderkardiologin oder einen EMAH-spezialisierten Kardiologen oder eine Kardiologin ist jedoch die Voraussetzung für eine fachgerechte Versorgung von EMAH und damit zur Vermeidung von Komplikationen im Langzeitverlauf“, sagt Prof. Dr. Anselm Uebing, Präsident der DGPK. Die Ursachen für diese Versorgungslücke, in die zu viele EMAH geraten, sind vielfältig:

– Betroffene fühlen sich gesund und unterschätzen die Bedeutung der lebenslangen Nachsorge im Sinne von: „Mir geht es doch gut, warum sollte ich zum Spezialisten?“
– Viele EMAH wissen nicht, dass sie lebenslang regelmäßige Kontrolluntersuchungen benötigen.
– Auch betreuende Ärzte der Grundversorgung: Haus- und Allgemeinärzte, Internisten, allgemeine Kardiologen sowie Fachärzte anderer Disziplinen, sind oft nicht ausreichend über die Notwendigkeit einer spezialisierten Nachsorge von EMAH trotz initial erfolgreicher Behandlung im Kindesalter und über die vorhandenen spezialisierten Versorgungsstrukturen für EMAH informiert.
– Der Übergang von der kinderkardiologischen Versorgung zur spezialisierten Versorgung bei einem EMAH-Kardiologen oder einer EMAH-Kardiologin (Transition) ist nicht immer strukturiert und lückenlos gewährleistet, sodass die spezialisierte Betreuung zu oft mit dem Ende der kinderkardiologischen Betreuung abbricht.

Kampagne sensibilisiert EMAH für Herz-Check und mehr Gesundheitskompetenz

Mit der bundesweiten EMAH-Informationskampagne unter emah-check.de sensibilisiert die Deutsche Herzstiftung Betroffene für die regelmäßige lebenswichtige Nachsorge ihres angeborenen Herzfehlers sowie für mehr Gesundheitskompetenz zum Nutzen der persönlichen Herzgesundheit. Die Kampagne richtet sich an EMAH und ihre Angehörigen und bietet umfangreiche Informationen (Podcasts, Ratgeber, Videos), ein Online-Patienten-Seminar und eine spezielle EMAH-Telefon-Sprechstunde. Außerdem richtet sich die Kampagne an medizinische Fachkräfte, um auch sie für die Bedeutung der Nachsorge zu sensibilisieren. Im Fokus der Kampagne steht der in dieser Form einzigartige EMAH-Patientenleitfaden „Leben mit angeborenem Herzfehler im Erwachsenenalter“ (216 Seiten) mit praxisnahem Wissen für den Alltag von über 60 Experten. Mit dem kostenfreien Ratgeber erhalten EMAH Antworten auf wichtige Fragen: Warum ist eine lebenslange Nachsorge wichtig? Wie finde ich den richtigen Spezialisten? Was kann ich als EMAH selbst für meine Herzgesundheit tun? Bei der Online-Suche nach Spezialisten, Praxen und Zentren hilft Betroffenen außerdem der Klinik- und Arztfinder „Dein Herzlotse“ der Herzstiftung unter https://dein-herzlotse.de

„Repariert, aber nicht geheilt“: Nachsorge beugt Herz-Komplikationen vor

Eine EMAH-spezifische Nachsorge ist wichtig, weil trotz der Behandlungsfortschritte die Kinderkardiologie und Herzchirurgie AHF lediglich korrigieren, jedoch nicht heilen kann. „Viele EMAH erreichen einen hervorragenden Gesundheitszustand im Sinne eines vollständigen psychischen, physischen und sozialen Wohlbefindens. Das darf aber nicht darüber hinwegtäuschen, dass für ihren angeborenen Herzfehler gilt: Repariert, aber nicht geheilt“, erklärt Prof. Uebing, Direktor der Klinik für angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie am Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Campus Kiel. Denn bei den meisten behandelten Patienten mit angeborenem Herzfehler ist im Erwachsenenalter mit anatomischen Rest- und Folgezuständen der Eingriffe zu rechnen: Narben, Implantate oder kleinere oder größere Restfehlbildungen im Herzen bleiben zurück, die im weiteren Lebensverlauf bei einem Teil der Behandelten zu Folgeerkrankungen wie beispielsweise Herzschwäche (Herzinsuffizienz), Herzrhythmusstörungen, Lungenhochdruck oder Herzklappenveränderungen (z.B. Undichtigkeit) führen.
Beispiel Herzrhythmusstörungen: Herzrhythmusstörungen gehören zu den häufigen Langzeitproblemen bei EMAH. Sie können durch die besondere Herzanatomie, frühere Operationen

Alle Rechte: © MedWiss.Online / HealthCom | MWI | www.medwiss.de

und Narbengewebe begünstigt werden. Manche bleiben zunächst unbemerkt, andere äußern sich beispielsweise durch Herzrasen, Schwindel, Luftnot oder einen plötzlichen Leistungsabfall. „Vorhofflattern und Vorhofflimmern gehören zu den häufigsten Rhythmusstörungen bei EMAH. Unbehandelt können sie zusätzlich eine Herzschwäche begünstigen und einen Schlaganfall auslösen“, erklärt Prof. Uebing und betont: „Regelmäßige Kontrolluntersuchungen durch einen EMAH-Spezialisten sind unverzichtbar – nicht nur bei schweren und mittelschweren Herzfehlern, sondern auch bei vermeintlich einfachen –, um solche Langzeitfolgen in Form von Rhythmusstörungen oder anderen Folgeerkrankungen wie Herzschwäche, Lungenhochdruck oder Veränderungen der Hauptschlagader (Aorta) früh zu erkennen und zu behandeln.“

Tückisch: Komplikationen entwickeln sich häufig schleichend

Ein großes Problem: Viele dieser Komplikationen machen sich oft langsam mit schleichenden Symptomen bemerkbar wie eine nachlassende Belastbarkeit etwa bei der Wanderung oder bei der Arbeit, bis sie dann mit Luftnot, Herzrasen oder Bewusstlosigkeit hereinbrechen. Betroffene nehmen eine schrittweise nachlassende Belastbarkeit oder Herzbeschwerden häufig nicht wahr, weil sie sich daran gewöhnen und ihre Lebensgewohnheiten daran anpassen. Dadurch bleibt eine Verschlechterung oft lange unentdeckt. „Stecken dann unbehandelte Herzrhythmusstörungen dahinter, können diese unter anderem Herzschwäche, Schlaganfälle oder einen plötzlichen Herztod begünstigen. Auch eine infektiöse Endokarditis kann schwerwiegende Folgen haben, da sie Herzklappen und umliegendes Gewebe schädigen sowie Embolien oder Herzversagen verursachen kann. Das zeigt, wie wichtig eine flächendeckende medizinische Versorgung dieser Patientengruppe ist“, sagt Prof. Uebing. In Deutschland stehen für die Versorgung EMAH-spezialisierte Zentren, Praxen oder (Kinder-)Kardiologen zur Verfügung (siehe Zusatz-Informationen: 3-stufiges EMAH-Versorgungsmodell).

Übergang ins Erwachsenenalter (Transition): Schwierig für nahtlose Versorgung

Ein nahtloser Übergang der Patienten in die EMAH-Versorgung ist vor diesem Hintergrund von enormer Bedeutung. Allerdings gestaltet sich dieser „Transfer“ vom Jugend- ins Erwachsenenalter und damit von der kinderkardiologischen Versorgung zur Erwachsenenmedizin („Transition“) nicht immer strukturiert und lückenlos. „Im Grenzbereich zwischen kinder- und erwachsenenkardiologischer Versorgung kann dieser Übergang für die heranwachsenden Patienten belastend sein, weil sie die seit ihrer Kindheit vertraute Versorgungsumgebung und den bestens mit ihrem Herzfehler vertrauten Kinderkardiologen verlassen“, berichtet die Freiburger Kinderkardiologin Prof. Dr. Brigitte Stiller vom Wissenschaftlichen Beirat der Deutschen Herzstiftung. „Umso wichtiger ist deshalb eine intakte und flächendeckend funktionierende Transitionsstruktur für diesen Übergang.“ Leider verfügt eine betreuende Institution nicht immer über eine eigene abteilungsinterne Transitionsstruktur für heranwachsende Patienten. „Hierdurch besteht die Gefahr, dass Patienten ab dem 18. Geburtstag den Anschluss an eine EMAH-Versorgung nicht schaffen, wenn ihr Kinderkardiologe nicht über mehrere Jahre vorgebaut hat und bereits ab der Pubertät erste Eigenverantwortung bei den Patienten aufbaut und so frühzeitig in den Transitionsprozess einführt. Das weiter begleitende EMAH-Zentrum sollte frühzeitig ausgesucht werden und dann eine aktive Zuweisung und ein strukturiertes Übergabegespräch erfolgen. Schön wäre, wenn der Kinderkardiologe in einigen Fällen seinen Patienten bis zum 21. Lebensjahr während der Transfer-Phase weiter (mit-)betreuen dürfte“, sagt die Ärztliche Direktorin der Klinik für Angeborene Herzfehler am Universitätsklinikum Freiburg. Deshalb nehmen auch Ärzte der Basisversorgung, die Menschen mit AHF wegen nicht-kardialer Erkrankungen betreuen (Haus- und Allgemeinärzte, Internisten und Fachärzte anderer Disziplinen), „bei der Weichenstellung für einen lückenlosen Übergang in den Erwachsenenbereich eine wichtige Rolle ein“, so die Freiburger Kinderherz- und EMAH-Spezialistin.
Erfreulicherweise wurde auf dem Ärzte-Tag 2018 die Zusatzweiterbildung „Spezielle Kardiologie für

Alle Rechte: © MedWiss.Online / HealthCom | MWI | www.medwiss.de

Erwachsene mit angeborenem Herzfehler (EMAH)“ verabschiedet und bis 2024 in allen Bundesländern umgesetzt. So können heutzutage fertige Kardiologen und Kinderkardiologen im Rahmen einer strukturierten, mindestens 18-monatigen Weiterbildung mit nachfolgender Prüfung vor der Ärztekammer diese EMAH – Zusatzbezeichnung erwerben und EMAH-Patienten betreuen und auch abrechnen. „Lediglich in Niedersachsen gibt es derzeit temporär ein Problem. Zertifizierte EMAH-Ärzte, die aus der Kinderkardiologie kommen, können derzeit EMAH-Patienten jenseits des 21. Lebensjahres nicht abrechnen. Das entspricht nicht der Gesetzgebung durch die Ärztekammer und muss schnellstmöglich nachgebessert werden!“, so DGPK-Präsident Prof. Uebing.

Resilienz für ein selbstbestimmtes Leben als EMAH

Die große Mehrheit der angeborenen Herzfehler kann heute so gut behandelt werden, dass sich die meisten Betroffenen normal entwickeln und ein nahezu normales Familien- und Berufsleben führen können. „Unsere Aufgabe als betreuende EMAH-Ärzte ist es, EMAH zu mehr Resilienz für ein normales Leben trotz ihrer chronischen Herzerkrankung zu verhelfen“, erklärt DGPK-Präsident Prof. Uebing. Eine gesunde Lebensweise mit Bewegung, die Prävention klassischer Risikofaktoren wie Bluthochdruck, Diabetes, Übergewicht, LDL-Cholesterin, die Nutzung von Rehabilitationsangeboten und die bewusste Auseinandersetzung mit dem Herzfehler können entscheidend dazu beitragen, die Lebensqualität bis ins hohe Alter zu erhalten. „Die EMAH-Kampagne der Deutschen Herzstiftung unterstützt EMAH mit sehr hilfreichen Informationen zu Anlaufstellen, Ratgebern und Checklisten“, so der Kieler EMAH-Spezialist.

„Weichensteller“ Haus- und Fachärzte für die EMAH-Nachsorge sensibilisieren

Haus- und Allgemeinärzten kommt auch bei der Ansprache und Motivierung der aus der Nachsorge „verlorenen“ EMAH eine Schlüsselfunktion zu. „Sie können und sollten die Betroffenen in eine EMAH-zertifizierte kardiologische Praxis oder Ambulanz weiterverweisen und so die Behandlungskontinuität sichern“, fordert Prof. Stiller. Kinderkardiologinnen wie sie begleiten die Betroffenen teils lebenslang. Darüber hinaus müssten auch Haus- und Allgemeinärzte sowie andere Fachärzte wie Internisten oder Geburtshelfer sensibilisiert werden, die EMAH einer herzfehlerspezifischen Versorgung zuzuführen, um alle erforderlichen und verfügbaren präventiven, gesundheitsfördernden Maßnahmen zu nutzen. „Auch Hausärzte und Fachärzte sollten unbedingt über die Bedeutung der EMAH-spezifischen Betreuung gut informiert sein. Ihnen kommt hierbei eine wichtige Weichenstellerfunktion zu“, so Prof. Stiller.
Deutschland verfügt für Menschen mit angeborenen Herzfehlern über eine strukturell gut aufgestellte Versorgung mit einer eigenen Zusatz-Weiterbildung der Ärztekammern für Kardiologen und Kinderkardiologen und mit zertifizierten Zentren, Kliniken und Praxen. „Wir wollen mit unserer Kampagne dazu beitragen, dass Patienten durch mehr Wissen über ihren Herzfehler und die richtige Betreuung durch Ärzte mit EMAH-Expertise ihre Nachsorge wahrnehmen und somit unnötige Risiken vermeiden“, betont Herzstiftungs-Vorstand Prof. Schwaab.

Literatur:
(1) Dellas/Sigler in: Dtsch Arztebl 2025; 122(20): [6]; DOI: 10.3238/PersPaed.2025.10.03.01

Info-Service
Der Patienten-Ratgeber „Leben mit angeborenem Herzfehler im Erwachsenenalter“ (216 Seiten) informiert über EMAH-Versorgungsstrukturen, den aktuellen Stand der Diagnostik, Therapie sowie Prävention, Rehabilitation und psychokardiologische Aspekte bei EMAH. Weitere Themen sind u.a. Belastbarkeit, Sport, Sexualität/Schwangerschaft/Empfängnisverhütung und sozialmedizinische Aspekte (Beruf, Versicherung). Der Leitfaden kann kostenfrei unter https://emah-check.de angefordert werden.

Alle Rechte: © MedWiss.Online / HealthCom | MWI | www.medwiss.de

Angeborene Herzfehler erfordern andere Herzspezialisten als erworbene Herzkrankheiten

Weit mehr als 40 verschiedene angeborene Herzfehler sind bekannt. Beachtet man, dass diese in Kombinationen auftreten, die sich klinisch völlig unterschiedlich manifestieren können, sind es weitaus mehr: Das können Veränderungen an den Herzkammern, an den Herzklappen, an den Blutgefäßen oder an den Trennwänden zwischen den Herzkammern („Loch im Herzen“) sein. Selbst bei einfachen, nach Operation häufig als harmlos eingestuften Herzfehlern, können sich mit zunehmendem Alter schwerwiegende Probleme einstellen, mit denen man bislang nicht gerechnet hat. Zusätzlich zum angeborenen Herzfehler können sich im Erwachsenenalter erworbene kardiale und nicht-kardiale Begleiterkrankungen, die den Krankheitsverlauf bei EMAH komplizieren wie

– Herzkranzgefäßverkalkungen und -verengungen (koronare Herzkrankheit)
– Herzklappenerkrankungen
– Herzschwäche (Herzinsuffizienz)
– Herzrhythmusstörungen (tachykarde oder bradykarde Herzrhythmusstörungen)
– Nicht-kardiale Begleiterkrankungen wie Bluthochdruck, herzfehlerbedingte Organerkrankungen, Stoffwechselstörungen

In der Praxis bedeutet dies beispielsweise, dass bei einem älteren EMAH, der nach Korrektur einer Fallot-Tetralogie eine Herzleistungsschwäche entwickelt, auch an eine begleitende koronare Herzerkrankung gedacht werden muss. Nicht nur Betroffene, sondern auch Ärzte und Beschäftigte in der medizinischen Versorgung sollten sich über die Besonderheiten bei der Versorgung von EMAH informieren: emah-check.de

Dreistufiges EMAH-Versorgungsmodell

1. Hausärztliche Versorgung (Basisversorgung)
Allgemeinmediziner, hausärztliche Internisten, Kinder- und Jugendärzte übernehmen die Basisversorgung. Hierfür sollten diese über eine Grundkompetenz im Umgang mit EMAH-spezifischen Problemen verfügen. Diese Informationen liefern die EMAH-zertifizierten Institutionen der Versorgungsstufen II und III, zu denen regionale EMAH-Kliniken und -Praxen sowie überregionale EMAH-Zentren gehören.

2. Regionale EMAH-Schwerpunktpraxen und -kliniken
Die zweite, regional angesiedelte Versorgungsstufe umfasst diese EMAH-zertifizierten Praxen und Kliniken, die eine erste EMAH-spezifische kardiologische Betreuung gewährleisten. Sie dienen als Bindeglied zwischen der ärztlichen Basisversorgung (Stufe I) und den überregionalen EMAH-Zentren (Stufe III).

3. Überregionale EMAH-Zentren (Zentren der Maximalversorgung)
Bei komplexen medizinischen Fragestellungen oder bei der Notwendigkeit einer Operation beziehungsweise Katheterbehandlung erfolgt eine Überweisung in ein überregionales EMAH-Zentrum der höchsten Versorgungsstufe, der Maximalversorgung (Stufe III). Hier sind alle für die komplette Versorgung von EMAH notwendigen Kompetenzen, Fachrichtungen und Ausstattungen vorhanden. Überregionale EMAH-Zentren versorgen vorzugsweise seltene und komplexe AHF.

Wenn bei einem Patienten erstmals im Erwachsenenalter die Diagnose eines AHF gestellt wird, sollte dieser in einem Zentrum (der Maximalversorgung) vorgestellt werden, das über ausreichende Kenntnisse, Untersuchungsmöglichkeiten und Erfahrungen mit diesem speziellen Patientenkollektiv verfügt.

Alle Rechte: © MedWiss.Online / HealthCom | MWI | www.medwiss.de

Quelle: Kaemmerer, H. et al. „Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern“: Aktuelle Herausforderung in der medizinischen Versorgung Teil I: Versorgungsstruktur und Problematik, Herzinsuffizienz, Herzrhythmusstörungen. Kardiologie 2023 ·17:219–233. https://doi.org/10.1007/s12181-023-00616-1

Weitere Informationen:

https://emah-check.de
https://dein-herzlotse.de
https://herzstiftung.de/emah-toolbox

Alle Rechte: © MedWiss.Online / HealthCom | MWI | www.medwiss.de