

Stefan und Eva: Probleme von Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler

Wenn früher, vor wenigen Jahrzehnten, bei einem Kind ein schwerer Herzfehler entdeckt wurde, waren seine Chancen, das Erwachsenenalter zu erreichen, gering. Das hat sich inzwischen dramatisch geändert. Hunderttausende Erwachsene mit angeborenem Herzfehler leben zurzeit in Deutschland – dank den Fortschritten der Kinderkardiologie und der Kinderherzchirurgie. Diese bewundernswerten Erfolge bringen jedoch neue Herausforderungen. Die medizinische Versorgung dieser Patienten, der sogenannten EMAH (Erwachsene Mit Angeborenem Herzfehler), gestaltet sich schwierig. Denn Kinderkardiologen haben keine ausreichende Erfahrung mit Erkrankungen des Erwachsenenalters und die Kardiologen verfügen meist nur über geringe Kenntnisse der angeborenen Herzfehler.

Diese schwerwiegende Versorgungslücke haben die Fachgesellschaften schon vor Jahren erkannt. Sie haben Leitlinien verfasst und eine Zusatzqualifikation, die EMAH-Zertifizierung, entwickelt, um die sich Kinderkardiologen, Kardiologen und kardiologische Zentren bewerben können.

Wir haben uns die Frage gestellt: Wie funktioniert jetzt die Versorgung der EMAH in der Praxis? Wir haben uns bei den Betroffenen umgehört, sowohl die Eltern als auch die jungen Herzpatienten selbst befragt, und zeigen anhand von zwei Beispielen, dass es große Unterschiede gibt.

Beispiel 1.

Stefan Stiefel* ist Anfang 20 und steckt mitten im Studium. Sein Herzfehler: eine valvuläre Aortenklappenstenose, die mehrfach einer Ballon-Valvuloplastie unterzogen wurde. In halbjährlichen Abständen fährt er für einen ambulanten Kontrolltermin in eine Uniklinik, die über 300 km vom Wohnort entfernt liegt. Auch nach Erreichen der Volljährigkeit wird er dort weiter betreut. Die Überweisung in das behandelnde Zentrum übernimmt ein nie-

dergelassener Kinderkardiologe, der eine EMAH-Zertifizierung besitzt. Stefan weiß über seinen eigenen Herzfehler Bescheid und kann mit seiner eingeschränkten Belastbarkeit im Alltag gut umgehen. In der Uniklinik erhält er auch Informationen zu nicht-medizinischen Fragen, die mit seinem Herzfehler zusammenhängen (z. B. zur Berufswahl). Die Eltern und auch Stefan selbst sind mit der medizinischen Betreuung sehr zufrieden. Die Familie wünscht sich für die Zukunft, dass die medizinische Versorgung, die sich so gut bewährt hat, ihm auch in Zukunft erhalten bleibt.

So könnte eine optimale Betreuung aussehen. Die große Entfernung, die für die regelmäßigen Kontrolltermine bewältigt werden müssen, ist sicherlich nicht ideal, wird aber von der Familie nicht als Belastung empfunden.

Dass es leider auch anders laufen kann zeigt unser

Beispiel 2:

Eva Mahr* ist gerade 18 Jahre alt geworden und geht noch zur Schule, mit dem Ziel das Abitur zu machen. Aufgrund ihrer Pulmonalatriesie hat sie schon einige Operationen hinter sich bringen müssen: ein aortopulmonaler Shunt, eine Glen-Anastomose, eine totale cavo-pulmonale Anastomose. Zuletzt wurde ihr ein Schrittmacher eingesetzt. Eva wohnt noch bei ihren Eltern in einem eher ländlichen Gebiet, abseits der Ballungszentren.

Trotzdem waren die medizinische Versorgung und die halbjährlichen Kontrolltermine nie ein Problem. Für alle Gesundheitsfragen jenseits der Herzproblematik war der Kinderarzt ein kompetenter Ansprechpartner. Ging es um den Herzfehler, so stellte der Kinderarzt eine Überweisung in das Herzzentrum aus. Dies änderte sich jedoch mit Evas Volljährigkeit schlagartig: Der Kinderarzt konnte die medizinische Betreuung nicht mehr übernehmen.

Die Suche nach einem Hausarzt oder Erwachsenen-Kardiologen mit ausreichender Erfahrung in der Behandlung dieses komplexen Herzfehlers blieb erfolglos. Einen Arzt mit EMAH-Zertifizierung gibt es in der Region leider nicht. So führt bei den notwendigen Kontrolluntersuchungen der erste Weg zum Hausarzt, der eine Überweisung zu einem niedergelassenen Kardiologen ausstellt. Der niedergelassene Kardiologe führt derzeit trotz mangelhafter Kenntnis des vorliegenden Herzfehlers eine erste Diagnostik durch, bevor er erwägt, Eva in das Herzzentrum zu überweisen, das die Patientin seit ihrer Geburt kennt. Zurzeit fühlt sich Eva mit ihrem Herzfehler nur im Herzzentrum sehr gut betreut. Sie wünscht sich für die Zukunft, dass sich der Weg dorthin einfacher gestaltet. Eine Überweisung von einem Hausarzt zu einem niedergelassenen EMAH-zertifizierten Kardiologen oder direkt in ein EMAH-Zentrum sollte ohne Weiteres möglich sein.

Die Familie von Eva spricht von einem Betreuungsloch, in welches junge Menschen mit angeborenem Herzfehler mit Erreichen des 18. Lebensjahres fallen können. Denn dass es sich bei ihrer Tochter nicht um einen Einzelfall handelt, wissen sie durch den Austausch mit anderen Herzkinder-Familien. Der derzeitige „Ärzte-Marathon“ stellt eine große Belastung für Eva und ihre Familie dar.

Die Versorgung von Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler kann gut funktionieren. Durch das Einsetzen von EMAH-zertifizierten (Kinder-)kardiologen wurde ein wichtiger Schritt in die richtige Richtung gemacht. Dieses Angebot ist aber noch nicht flächendeckend verfügbar, vor allem fehlt bisher die Anerkennung der EMAH-Spezialisierung durch die Ärztekammern, so dass EMAH-zertifizierte Kinderkardiologen – wenn keine Sonderregelungen bestehen – ihre Leistungen nicht abrechnen können.

* Name geändert

Für die nahe Zukunft ist es wichtig zu erreichen, dass die medizinische Betreuung aller Betroffenen auch jenseits der Volljährigkeit kontinuierlich und kompetent fortgeführt werden kann. Da im Erwachsenenalter zusätzliche Fragestellungen wie Ausbildung, Berufsfindung, Familienplanung

etc. an Bedeutung gewinnen, sollte auch die psychosoziale Betreuung der Patienten als fester Bestandteil in die Behandlungsstrategie integriert werden. Denn die oben genannten Schwierigkeiten und das Gefühl nicht angemessen behandelt zu werden führen dazu, dass erwachsene Herzpa-

tienten mit angeborenem Herzfehler ganz auf eine weitere Betreuung verzichten. Die nächste Behandlung erfolgt dann in der Regel als Notfall – und nicht selten zu spät.

Autor: Kai Rügenbrink, Leiter der Kinderherzstiftung in der Deutschen Herzstiftung

Kommentar von Dr. Jens Bahlmann, Sprecher der AG EMAH in der Deutschen Gesellschaft für pädiatrische Kardiologie:

Erwachsenwerden mit einem angeborenem Herzfehler

Stefan und Eva, zwei Patienten mit einem angeborenem Herzfehler, erleben ihren Übergang in das Erwachsenenalter. Ein Übergang, der unterschiedlicher nicht sein könnte. Beide benötigen im Erwachsenenalter eine optimale Weiterbetreuung. Jedoch ist für Stefan der Weg in die optimale Betreuung als Erwachsener mit einem angeborenem Herzfehler gelungen und bei Eva ist eine gute Betreuung gescheitert. Warum ist das so?

Um diese Frage zu beantworten, müssen wir einen Schritt zurückgehen. Rund 1% der Kinder, die zur Welt kommen, haben einen Herzfehler und von diesen Kindern haben 30% einen mittelschweren oder schweren angeborenem Herzfehler. Durch die verbesserten Behandlungsmöglichkeiten der angeborenem Herzfehler ist die Überlebenschance dieser Kinder deutlich verbessert worden.

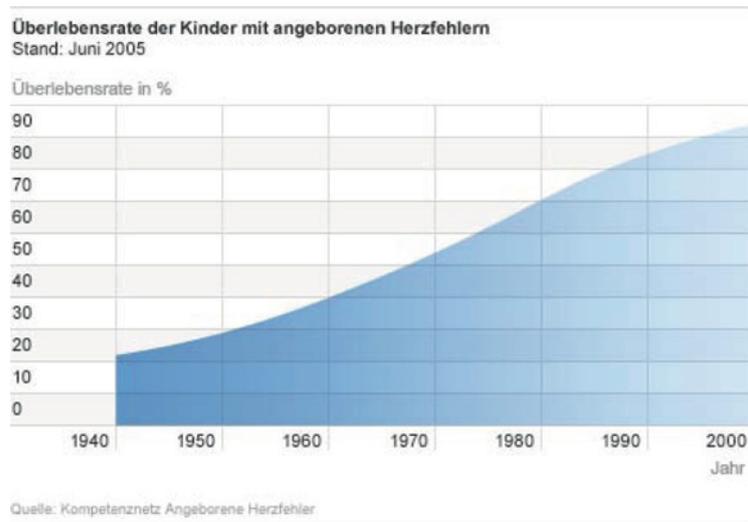
Dadurch erreichen immer mehr Kinder mit einem Herzfehler das Erwachsenenalter. So ist eine Patientengruppe entstanden, die zuvor in dieser Größe nicht existiert hat. Inzwischen geht man davon aus, dass rund 300.000 Patienten mit einem angeborenem Herzfehler das Erwachsenenalter erreicht haben, davon haben etwa 100.000 Patienten einen schweren Herzfehler.

Durch diese neue Patientengruppe hat sich ein Versorgungsproblem ergeben. Die EMAH weisen Krankheitsbilder auf, die ein Erwachsenenkardiologe zuvor nur selten behandelt hat. Deshalb hat der Patienten, nachdem er aus der Betreuung des Kinder-

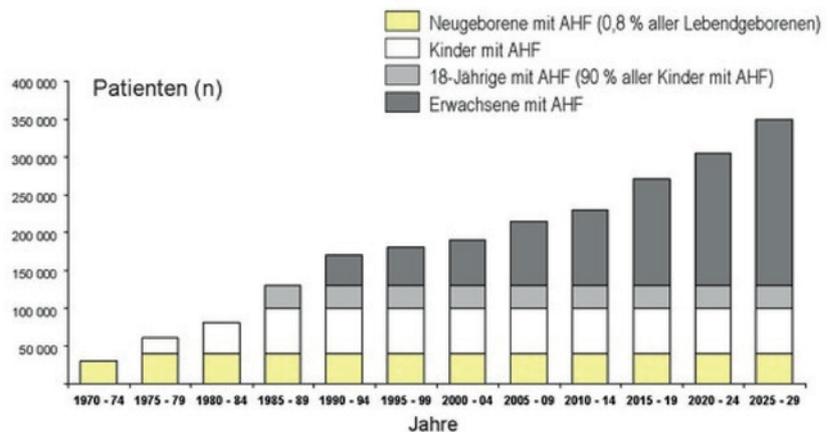
und Jugendkardiologen ausgeschieden ist, nur selten einen Arzt in der Erwachsenenmedizin gefunden, der die Betreuung des angeborenem Herzfehlers optimal weiterführen kann.

Wie sollen EMAH betreut werden?

Aus diesem Grund hat sich eine Task Force gebildet, in der sich die Fachgesellschaften zusammengetan haben, um die Versor-



Grafik 1: Überleben mit angeborenem Herzfehler



Grafik 2: Entwicklung der Zahl der EMAH-Patienten

gung der EMAH zu verbessern. Durch die Task Force wurden Leitlinien zur Behandlung der EMAH erstellt, eine Behandlungsstruktur gebildet und Qualifikationskriterien für Kinder- und Jugendkardiologen sowie Kardiologen, die EMAH behandeln wollen, entwickelt. Inzwischen haben 171 Kinder- und Jugendkardiologen und 62 Kardiologen die Zusatzqualifikation zur Behandlung von EMAH erlangt, und 7 Zentren sind für die Behandlung von EMAH zertifiziert worden. Im nächsten Schritt sollen in diesem Jahr Schwerpunktabteilungen und -praxen zur Behandlung von EMAH zertifiziert werden.

Zur optimalen Versorgung der EMAH wurde eine Versorgungspyramide vorgeschlagen. In dieser übernimmt der Hausarzt, ein Allgemeinmediziner oder Internist, die Basisversorgung des Patienten, nachdem er in die Grundprobleme der angeborenen Herzfehler von einer EMAH-Ambulanz oder -Praxis, mit der er kooperiert, eingewiesen ist. Dorthin überweist er die Patienten zur Mitbetreuung, sie übernimmt die planmäßigen und außerplanmäßigen Kontrollen des angeborenen Herzfehlers. Im Falle einer erweiterten Diagnostik (z. B. Herzkatheter, MRT), Notwendigkeit einer stationären Therapie oder bei Operationen sollte der Patient in einem EMAH-Zentrum betreut werden.

Ein großes Problem besteht darin, dass eine EMAH-Zertifizierung nicht dazu führt, dass die Leistungen der Kinderkardiologen bei volljährigen Patienten honoriert werden. Das ist heute nur möglich, wenn Son-

dergenehmigungen oder Ausnahmeregelungen mit den einzelnen kassenärztlichen Vereinigungen auf Landesebene ausgehandelt wurden.

Stefan Stiefel hatte das große Glück, dass sein Kinder- und Jugendkardiologe gleichzeitig die Zusatzqualifikation EMAH besitzt und infolge einer Ausnahmeregelung seine Leistungen abrechnen kann. So wurde kein Arztwechsel im Erwachsenenalter notwendig. Eva Mahr fand keinen Arzt mit EMAH-Zertifizierung, der kompetent ihre Weiterbetreuung übernehmen kann. Häufig kommt es dann dazu, dass der Patient schnell merkt, dass der Kardiologe ohne Zusatzqualifikation EMAH kein ausreichendes Fachwissen besitzt, sodass er entmutigt keine regelmäßigen kardiologischen Kontrollen mehr wahrnimmt und dadurch seine Gesundheit erheblich gefährdet.

Probleme des Erwachsenwerdens

Wie können wir den Patienten helfen, dass in Zukunft die Weiterbetreuung im Erwachsenenalter so gut verläuft wie bei Stefan Stiefel? Der Übergang (in der Fachsprache: Transition) beginnt nicht erst mit 18 Jahren, sondern mit dem Eintritt des Erwachsenwerdens, mit der Pubertät.

Ein wesentliches Problem vieler Jugendlicher mit einem mittelschweren bis schweren angeborenen Herzfehler ist, dass es ihnen schwerfällt selbständig zu werden, da sie gewohnt sind, sorgfältig von ihren Eltern betreut zu werden.

Die Aufgabe des Kinder- und Jugendkardiologen ist es, mit Beginn der Pubertät Probleme, die im weiteren Leben in Bezug auf den Herzfehler bedeutend werden, mit dem Patienten – in Anwesenheit der Eltern – zu besprechen und gemeinsam Lösungsmöglichkeiten zu erarbeiten.

Sehr häufig wird gefragt, welche Sportarten möglich sind und mit welcher Intensität man sie betreiben darf. Hier sollte mit dem Patienten zusammen besprochen werden, welche sportlichen Ziele er in der Zukunft hat, und realistisch über mögliche Einschränkungen bzw. Risiken des Sports gesprochen werden.

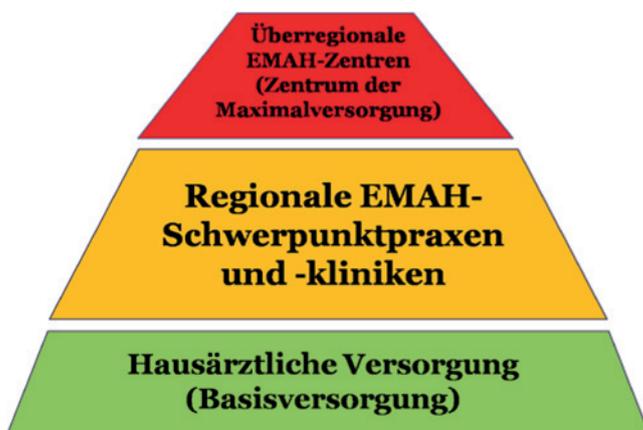
Pubertät bedeutet auch neue Grenzen auszuloten, so dass auch in Bezug auf den Herzfehler über die Risiken von Genussmitteln (Nikotin, Alkohol, Drogen, Medikamente) gesprochen werden muss. An mögliche Nebenwirkungen von Energydrinks sollte auch gedacht werden.

Die Jugendlichen werden in der Pubertät zunehmend selbstständig und wollen allein reisen. Hier sollten mit dem Patienten häufige Risiken besprochen werden (Thrombose, Schrittmacher, Medikamenteneinnahme, Mitführen von Medikamenten).

Mit Erreichen der Geschlechtsreife muss mit dem Patienten über Verhütung, mit den Mädchen/Frauen über die Risiken einer Schwangerschaft und natürlich auch über das Risiko der Vererbung eines Herzfehlers gesprochen werden.

Auch die Berufswahl ist ein wichtiges Thema. Möglichst 2–3 Jahre vor dem jeweiligen Schulabschluss sollte Kontakt zum Behindertenbeauftragten in der Agentur für Arbeit aufgenommen werden, um den Übergang in das Berufsleben optimal planen zu können.

Eng mit der Berufswahl hängen die sozialrechtlichen Belange zusammen. Welche Rechte habe ich als Arbeitnehmer? Welche Bedeutung hat der Behindertenausweis (Grad der Behinderung)? Welche weiteren Unterstützungen kann ich zusätzlich erlangen?



Grafik 3: Versorgungspyramide EMAH

Nicht selten haben die Patienten Schwierigkeiten beim Abschluss von Versicherungen, auch hier ist eine frühzeitige Beratung notwendig.

Ansprechpartner: EMAH-Arzt

Mit Abschluss des 18. Lebensjahres sollte der Jugendliche mit einem angeborenen Herzfehler durch einen EMAH-Arzt behandelt werden. Hier ist in den Leitlinien vorgesehen, dass leichtere Herzfehler auch durch einen Kardiologen ohne die Zusatzqualifikation EMAH behandelt werden dürfen. Alle anderen Patienten sollten durch einen EMAH-Arzt betreut werden. In der Planung sollte bedacht werden, dass nicht immer jeder Jugendliche seine weitere Ausbildung an dem Ort weiterführt, in dem er bisher betreut wurde. Zu empfehlen ist nach Rücksprache mit dem Patienten eine frühe Kontaktaufnahme des Kinder- und Jugendkardiologen zum weiterbetreuenden EMAH-Kardiologen, so dass dieser vor dem ersten Kontakt mit dem neuen Patienten optimal informiert ist. Bei komplexen Herzfehlern wäre ein gemeinsamer Kontrolltermin empfehlenswert, in dem der Kinder- und Jugendkardiologe zusammen mit dem weiterbetreuenden EMAH-Kardiologen den Patienten untersuchen und mit ihm sprechen.

Eine Liste der EMAH-Kardiologen findet sich auf der Internetseite der Kinderherzstiftung www.kinderherzstiftung.de

Was hätte man im Fall von Eva Mahr besser machen können? Evas Arzt hätte frühzeitig mit ihr über ihre weitere medizinische Versorgung sprechen sollen. Für die Patientin wäre es wichtig gewesen, über die Probleme des Herzfehlers im Erwachsenenalter informiert zu werden und Lösungsmöglichkeiten für diese Probleme aufgezeigt zu bekommen. Aber auch die Patientin hätte sich selbst Gedanken machen können, wie es weitergeht, welcher Arzt sie weiterbetreuen soll und an wen sie sich wenden kann. Hilfen für Patienten bieten die Selbsthilfeorganisationen wie die Kinderherzstiftung, Herzkind e.V. oder JEMAH e.V. Hier finden die Patienten Unterstützung in Bezug auf die EMAH-Arztssuche und haben die Möglichkeit einer sozialrechtlichen Beratung.

Praktisches Vorgehen:

Jugendliche mit angeborenem Herzfehler

- Frühzeitig den Kinder- und Jugendkardiologen ansprechen
- Offen alle wesentlichen Fragen ansprechen, keine Frage ist zu blöd

- Frühzeitig an die Berufsplanung denken und mit dem betreuenden Arzt besprechen
- Sich informieren im Internet (s. Links) und/oder bei Selbsthilfeorganisationen

Erwachsene mit angeborenem

Herzfehler

- Qualifikation des betreuenden Kardiologen erfragen
- Gegebenenfalls Kontakt zum EMAH-Kardiologen aufnehmen. Kein Weg sollte zu weit sein, wenn es um die eigene Gesundheit geht
- Auch banale Operationen sollten nur nach Rücksprache mit einem Zentrum für EMAH erfolgen, dasselbe gilt für die Entbindung
- Sich informieren im Internet (s. Links) und/oder bei Selbsthilfeorganisationen

Links

- www.kinderherzstiftung.de
- www.jemah.de
- www.herzkind.de
- www.corience.org/de/

Erschienen in der Zeitschrift „Herz heute“. Wir danken für die freundliche Genehmigung zum Nachdruck.

JEDER TAG EIN JAHR

Über den Tod und das pralle Leben



Um leichte Kost handelt es sich bei diesem Streifen ganz gewiss nicht: In „Jeder Tag ein Jahr“ zeigt der Filmstudent Pascal Fetzer den Alltag der jungen Freiburgerin Tina Lepu-

schitz. Die 29-Jährige hat seit ihrer Geburt einen Herzfehler – und vermutlich nicht mehr lange zu leben. Wer Tina Lepuschitz in einem Café sitzen sieht, würde nie auf die Idee kommen, dass sie schwer krank ist. Im Gegenteil: Die 29-Jährige wirkt lebensfroh und aufgeschlossen. Entstanden ist ein Film, der eindringlich von einem menschlichen Schicksal erzählt und traurige, fast depressive Szenen enthält, wenn Fetzer zum Beispiel zeigt, wie Tina Lepuschitz minutenlang durch die Gänge des erschreckend großen Klinikums in München-Großhadern läuft oder an den Ärzten verzweifelt. Entstan-

den ist aber auch ein Film über das pralle Leben, der eine mutige junge Frau zeigt, die gegen ihre Krankheit ankämpft und die trotz der Gewissheit, jung zu sterben glückliche Momente erlebt. Leichte Kost erwartet die Besucher des Films auf jeden Fall nicht – das hat Regisseur Pascal Fetzer aber auch nicht beabsichtigt. Weitere Infos im Internet unter der Adresse: www.jedertageeinjahr.de

Bestellen Sie die DVD zum Selbstkostenpreis von 11,45 Euro (10,00 Euro plus 1,45 Euro Versandgebühr) per Vorkasse in der HERZKIND-Geschäftsstelle, es lohnt sich !!