

Die VEmah-Studie:

Versorgungssituation von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EMAH)



durch Allgemeinärzte, Hausärzte oder Allgemein-Internisten in Deutschland

Von Harald Kaemmerer, Caroline Andonian, Sebastian Freilinger, Peter Ewert, Rhoia Neidenbach: Klinik für angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie, Deutsches Herzzentrum München des Freistaates Bayern, Klinik an der Technischen Universität München

U. Gundlach, M. Weyand: Friedrich-Alexander-Universität Erlangen-Nürnberg, Medizinische Fakultät

Lars Pieper: Professur für Behaviorale Epidemiologie, Institut für Klinische Psychologie und Psychotherapie der Technischen Universität Dresden

Jörg Schelling: Allgemeinmedizin der Ludwig-Maximilians-Universität, München

Die Ära rasanten medizinischen Fortschritts

Gegenwärtig erreichen mehr als 95 % der Patienten mit angeborenen Herzfehlern (AHF) das Erwachsenenalter. Dies ist auf die großen Fortschritte der modernen Medizin, insbesondere der Kardiochirurgie, der interventionellen (Kinder-) Kardiologie und der Intensivmedizin zurückzuführen und zudem auf die Entwicklungen der medikamentösen Therapie.

In Deutschland leben momentan schätzungsweise mehr als 500.000 Kinder und Erwachsene mit AHF. Dabei liegt die Zahl der Erwachsenen mit AHF (EMAH) mit etwa 330.000 über der Zahl der Kinder mit AHF. Neuere Zahlen aus den USA lassen erkennen, dass diese Tendenz weiter zunimmt und die Zahl der EMAH bis über das Jahr 2060 hinaus kontinuierlich ansteigen wird.

Herzfehler: Repariert, aber oft nicht geheilt

Auch wenn sich erfreulicherweise viele Patienten mit AHF subjektiv wohl fühlen und ausreichend belastbar sind, darf man nicht vergessen, dass die meisten Betroffenen chronisch herzkrank sind und eine kontinuierliche, lebensbegleitende Nachsorge benötigen. Dies ist dadurch begründet, dass trotz aller therapeutischen Fortschritte anatomische und funktionelle Rest- und Folgezustände bestehen oder sich entwickeln können. Hierzu gehört insbesondere eine Herzschwäche (Herzinsuffizienz), Herzrhythmusstörungen, eine Herzinnenhautentzündung (infektiöse Endokarditis) oder ein Lungenhochdruck

(pulmonale Hypertonie). Hinzutreten können mit zunehmendem Alter erworbene Herzerkrankungen (koronare Herzerkrankung, erworbene Klappenfehler) oder andere Organ-Komplikationen, u.a. an Leber, Niere oder dem Zentralnervensystem. Einige Patienten müssen sich in ein Leben einfinden, das von einer Odyssee an Arztbesuchen, medizinischen Notfällen und wiederholten Krankenhausaufenthalten geprägt ist. Zu den häufigsten emotionalen Folgen von AHF gehören Depressionen, Angststörungen und posttraumatische Belastungsstörungen, die nicht selten zu einem Teufelskreis führen, der eine aktive Teilnahme am privaten und beruflichen Leben unmöglich macht.

Biopsychosoziale Versorgung von EMAH: Plädoyer für die ganzheitliche Kardiologie

Will man nun die Prognose und die Lebensqualität der Betroffenen verbessern, so ist dies eng an eine kontinuierliche Nachsorge von der Kindheit über die Adoleszenz bis ins hohe Erwachsenenalter gekoppelt.

Neben rein medizinischen Fragestellungen muss den Patienten natürlich auch Hilfestellung in anderen Bereichen des Lebens angeboten werden, insbesondere bei Fragen bezüglich Leistungen der Sozialhilfe, Behinderung, Bildungsformen (Schule, Studium, Beruf), Berufsfähigkeit, Belastbarkeit, Leistungsfähigkeit oder sportliche Betätigung, Führerscheinwerb, Flugtauglichkeit und oftmals auch bezüglich Schwangerschaft und Vererbung.

Neben einer optimalen medizinischen Versorgung müssen daher flächendeckend Versorgungskonzepte und Programme zur Krankheitsprävention entwickelt und verfügbar gemacht werden, die die Bereiche Ernährung, Bewegung, psychische Gesundheit sowie Gesundheitsförderung abdecken und auf spezielle Bedürfnisse der Patienten mit AHF zugeschnitten sind.

Da diese Notwendigkeit nun schon seit Jahren bekannt ist und thematisiert wurde, konnte in Deutschland zur Versorgung von EMAH ein flächendeckendes Netz von zertifizierten Kliniken und Praxen aufgebaut werden. Diese werden von speziell ausgebildeten Ärzten aus dem Bereich der Kardiologie oder Kinderkardiologie betrieben, die eine Zertifizierung durch medizinische Fachgesellschaften für Kardiologie, Kinderkardiologie oder Herz-Thorax- und Gefäßchirurgie erworben haben.

Momentan gibt es hierfür in Deutschland 20 „Überregionale EMAH-Zentren“, 10 „EMAH-Schwerpunktkliniken“ oder „EMAH-Schwerpunktpraxen“ sowie über 300 Kardiologen oder Kinderkardiologen mit der Zusatz-Qualifikation „Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern“ (Stand: 16.12.2020; <https://emah.dgk.org/>) (Abb. 1).

Eine aktuelle Liste aller EMAH-zertifizierten Kardiologen und Kinderkardiologen findet sich unter „<https://www.herzstiftung.de/leben-mit-angeborenem-herzfehler/jemah-und-emah/emah-zentrum-suche>“.

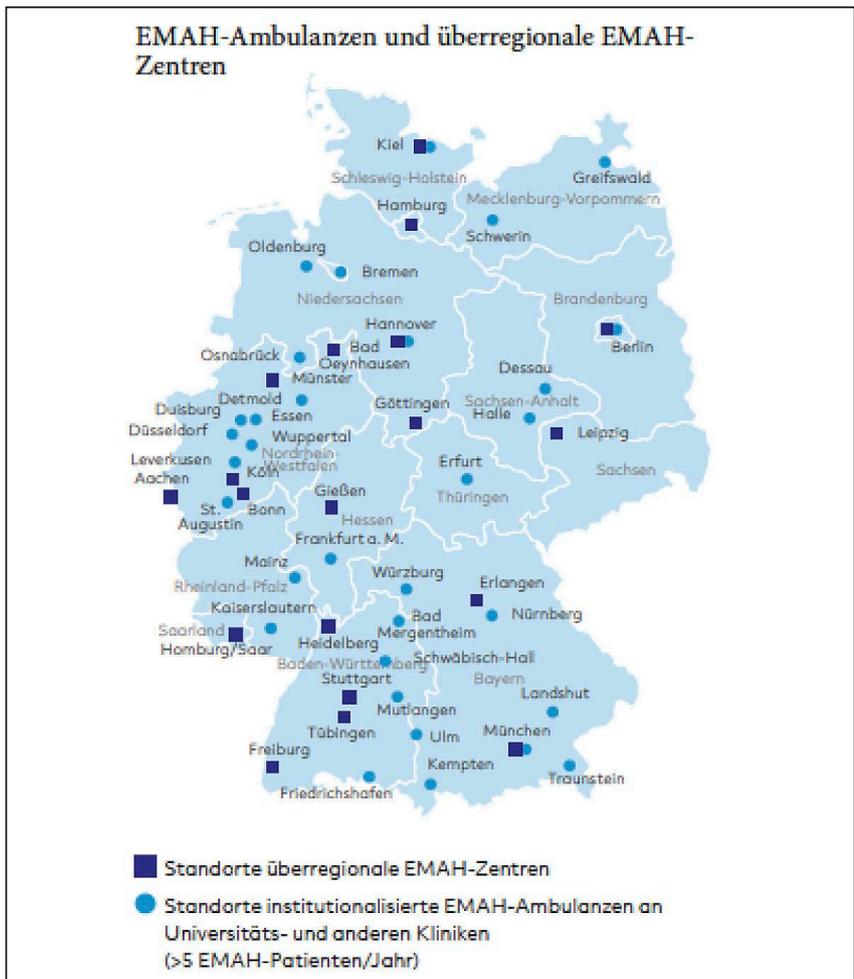


Abb. 1: Zertifizierte überregionale EMAH-Zentren und EMAH-Ambulanzen/Sprechstunden an Universitäts- und anderen Kliniken in Deutschland im Jahr 2018. Darstellung auf Grundlage von Daten der DGPK. (Herzbericht 2019, Deutsche Gesellschaft für Kardiologie – Herz- und Kreislauforschung, 2020)

Zentrum	Anzahl der Patienten		Anzahl der Eingriffe		EMAH-zertifizierte Kinderkardiologen und Kardiologen am Zentrum
	ambulant	stationär SG nach Warnes	Interventionen	Operationen	
1	1.840	137/142/304	115	136	5+1
2	1.975	95/102/40	108	82	7+1
3	850	19/52/139	62	134	3+1
4	1.469	38/127/109	128	55	4+1
5	4.392	152/211/223	177	98	13+4
6	861	20/39/19	18	46	3+0
7	1.185	48/52/66	23	19	5+2
8	875	84/44/12	39	31	3+2
9	388	44/52/73	34	30	5+2
10	582	56/107/416	71	212	5+2
11	147	24/6/54	51	1	1+1
12	1.926	148/103/34	20	61	5+2
13	1.742	159**	78	52	5+1
14	526	95**	37	29	5+1
15	489	43/34/3	6	20	7+1
16	579	42/99/90	91	74	1+0
17	358				1+0
18	135				4+0
19	92				1+0
20	198				1+0
21	135				1+0
22	126				1+0

*Einteilung der stationären Patienten nach dem Schweregrad der Erkrankung nach Warnes – leicht, mittel, schwer.
** Angabe der Gesamtzahl der stationären Patienten, da Einteilung nach Schweregrad nicht bekannt bzw. im Fragebogen nicht benannt.
Daten der nQs, DGPK und DGTHG, 2019

Tab. 1: Leistungszahlen zertifizierter EMAH-Zentren, -Schwerpunktkliniken und -Schwerpunktpraxen in Deutschland 2018 (Herzbericht 2019, Deutsche Gesellschaft für Kardiologie – Herz- und Kreislaufforschung, 2020)

Medizinische Versorgung im Realitätscheck

Theoretisch sind somit alle Voraussetzungen vorhanden, EMAH in Deutschland flächendeckend von versierten Spezialisten zu versorgen. Die Versorgungsrealität sieht aber völlig anders aus. Der aktuelle „Herzbericht-2019“ der Deutschen Herzstiftung (erschienen 10/2020) belegt, dass 2018 in 22 zertifizierten EMAH-Zentren kaum mehr als 20.000 EMAH ambulant gesehen wurden (Tabelle 1). Die Zahl der Patienten bei niedergelassenen EMAH-Spezialisten ist nicht genau bekannt, dürfte aber ebenfalls nicht sehr hoch sein. Diese Zahlen stützen unsere eigene provokante Behauptung, die wir schon 2017 in der „Deutschen Medizinischen Wochenschrift“, einer in Deutschland sehr weit verbreiteten Fachzeitschrift, veröffentlicht haben: „Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern – Eklatante Versorgungslücke?“ (Neidenbach R, Kaemmerer H, et al. [Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern – Eklatante Versorgungslücke? Deutsche Medizinische Wochenschrift. 2017; 142(4):301-3.]

Nach damaligen Schätzungen war davon auszugehen, dass sich mindestens 150.000 - 200.000 EMAH in keiner entsprechend zertifizierter Betreuung durch Spezialisten befinden, obwohl, wie die eigene klinische Erfahrung zeigt, für diese Patienten durch die aktuelle immer noch bestehende medizinische Unterversorgung potentiell negative Auswirkungen auf Morbidität und Mortalität bestehen. Finden sich die Patienten nicht in „zertifizierter EMAH-Beratung“, so muss man wohl davon ausgehen, dass sich EMAH mit kardialen oder nicht-kardialen medizinischen Problemen wahrscheinlich überwiegend an ihren Hausarzt wenden. Kann dieser die Probleme nicht klären oder behandeln, wird er den Patienten zumeist an niedergelassene Fachärzte weiterleiten. Somit kommt dem Hausarzt die extrem wichtige Funktion zu, die Weichen für eine adäquate Diagnostik und Behandlung richtig zu stellen. Um zu untersuchen, ob diese Vermutung zutrifft, und zu ermitteln, wie die primäre „real world“-Versorgung von EMAH auf ärztlicher Ebene in Deutschland erfolgt, wurde die VemaH-Studie durchgeführt. Diese fragebogen-basierte Studie wurde vom Deutschen Herzzentrum München initiiert und dann in Kooperation mit der

Universitätsklinik Erlangen fortgeführt. Unterstützt wurde sie zudem von der AOK-Bayern und vom Nationalen Register für angeborene Herzfehler (Berlin). Die praktische Durchführung war nur möglich mit Unterstützung durch Herzkind e. V., die Deutsche Herzstiftung, die AOK-Bayern sowie die Pharmaindustrie (Actelion-Janssen).

Im Rahmen der Studie wurden einerseits betroffene EMAH, andererseits ärztliche Primärversorger (praktische Ärzte, Allgemeinärzte, Ärzte für Innere Medizin und allgemeine Internisten) befragt.

Folgende Fragestellungen sollen von beiden Kollektiven beantwortet werden:

- Besteht eine adäquate Versorgung von EMAH auf Ebene der Primärversorger?
- Wie gestaltet sich die „real-life“-Versorgung von EMAH in Deutschland?
- Durch wen werden EMAH ärztlich primär betreut?
- Befinden sich diese Patienten überhaupt in ärztlicher Betreuung?
- Falls eine ärztliche Betreuung besteht, erfolgt diese durch einen Hausarzt oder Allgemeinarzt?
- Befinden sich Patienten in alleiniger hausärztlicher- oder allgemeinärztlicher Betreuung, obwohl sie in Spezialambulanzen angebunden sein könnten?
- Ist den Primärversorgern die Bedeutung von Rest- und Folgezuständen bei AHF bekannt?
- Sind Haus- oder Allgemeinärzte über die vorhandenen spezifischen Versorgungsstrukturen für diese Patienten (zertifizierte Spezialisten) ausreichend informiert?
- Erfolgt die weitere Überweisung an entsprechend qualifizierte Institutionen, wenn kardiologische Probleme auftreten?
- Erfolgt die Weiterleitung an entsprechend qualifizierte Institutionen, wenn NICHT-kardiologische Probleme auftreten, deren Verlauf aber von dem zu Grunde liegenden Herzfehler beeinflusst sein kann?
- Bestehen Probleme bei der Verordnung besonderer Arzneimittel?
- Wie kann die medizinische Versorgung der Betroffenen verbessert werden?

Insgesamt liegen mittlerweile etwa 5.400 Datensätze vor, davon mehr als 4.000 von EMAH und mehr als 800 von Ärzten – eine weltweit einmalige Zahl!

Die Daten der betroffenen EMAH sowie der ärztlichen Primärversorger belegen, dass tatsächlich auf Ebene der Primärversorger (praktische Ärzte, Allgemeinärzte, Ärzte für Innere Medizin, Allgemein-Internisten) eindeutig eine Patienten-Unterversorgung besteht und die Bedeutung und Problematik der AHF bei Erwachsenen verkannt und unterschätzt wird:

- die **Tragweite einer unzureichenden EMAH-Nachsorge** wird immer noch verkannt und unterschätzt
- die Bereitschaft **primär versorgender Ärzte**, sich der EMAH-Problematik zu widmen, ist vielfach unzureichend
- Primärversorger sind noch immer nicht ausreichend über die bestehenden EMAH-Einrichtungen informiert
- EMAH-Zentren und -Spezialisten werden immer noch unzureichend wahrgenommen oder genutzt
- auch die **EMAH selbst** sind immer noch unzureichend über die Verfügbarkeit einer flächendeckenden Versorgung informiert
- Patienten-**Selbsthilfe-Organisationen** werden weder von Ärzten noch EMAH in ausreichendem Maße gekannt

Konsequenz aus diesen Daten ist:

Es muss auch weiterhin für ein besseres Bewusstsein („awareness“) für die EMAH-Problematik geschaffen werden, um die Versorgung der Betroffenen zu optimieren.

EMAH-Expertenzentren und -Experten müssen sichtbarer werden und ihre Zusammenarbeit mit Primärversorgern muss intensiviert werden, um den EMAH alle verfügbaren modernen Behandlungsoptionen zugänglich zu machen

Zudem müssen Konzepte im Bereich der Krankheitsprävention geschaffen werden, um Morbidität und Mortalität im Bereich der AHF noch weiter zu senken.

Aus diesem Grunde läuft die VEMAH-Studie noch weiter und wird sogar noch ausgebaut!

Momentan wird sie zusätzlich aktiv unterstützt durch die Klinik für Kinderkardiologie in Tübingen (Prof. Dr. M. Hofbeck), die Universitätsklinik Hamburg (Prof. Dr. C. Rickers) sowie die Universitätsklinik Köln (Priv.-Doz. Dr. M. Huntgeburth).

Eine Ausweitung auf andere nationale EMAH-Zentren sowie das benachbarte Ausland ist in Vorbereitung. Die Daten dienen damit als Grundlage und Empfehlung für eine verbesserte nationale und internationale EMAH-Versorgung.

Empfohlene Literatur:

Neidenbach R, Achenbach S, Andonian C, Bauer U, Freilinger S, Gundlach U, et al. Adults With Congenital Heart Disease Are The Most Neglected Patients In Modern Cardiology: Patient's Perspectives On Their Medical Health Care in Germany, *Cardiovasc Diagn Ther*, 2020, accepted.

Freilinger S, Andonian C, Ewert P, Oberhoffer-Fritz R, Beckmann J, Nagdyman N, Weyand M, Kaemmerer H, Neidenbach R (2020): Versorgung von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EmaH): Anspruch und Wirklichkeit, *Der Allgemeinarzt*, 42(18), 34-40.

Seidel L, Nebel K, Achenbach S, Bauer U, Ewert P, Freilinger S, Gundlach U, Kaemmerer H, Nagdyman N, Oberhoffer R, Pieper L, Reinhard W, Sanftenberg L, Schelling J, Weyand M, Neidenbach R (2020): Facts About the General Medical Care of Adults with Congenital Heart Defects: Experience of a Tertiary Care Centre *Journal of Clinical Medicine*, 9(6), doi: 10.3390/jcm9061943.

Neidenbach R, Achenbach S, Andonian C, Beckmann J, Biber S, Dittrich S, Ewert P, Freilinger S, Huntgeburth M, Nagdyman N, Oberhoffer R, Pieper L, von Kodolitsch Y, Weyand M, Bauer UMM, Kaemmerer H; Medical care of adults with congenital heart disease: Present and future. In *Herz* 2019, Sept. Springer.

Neidenbach R, Niwa K, Oto O, Oechslin E, Aboulhosn J, Celermajer D, Schelling J, Pieper L, Sanftenberg L, Oberhoffer R, de Haan F, Weyand M, Achenbach S, Schlensak C, Lossnitzer D, Nagdyman N, von Kodolitsch Y, Kallfelz HC, Pittrow D, Bauer UMM, Ewert P,

Meinertz T, Kaemmerer H; *Improving medical care and prevention in adults with congenital heart disease- reflections on a global problem-part I: development of congenital cardiology, epidemiology, clinical aspects, heart failure, cardiac arrhythmia.* In *Cardiovasc Diagn Ther.* 2018 Dec.

Neidenbach R, Niwa K, Oto O, Oechslin E, Aboulhosn J, Celermajer D, Schelling J, Pieper L, Sanftenberg L, Oberhoffer R, de Haan F, Weyand M, Achenbach S, Schlensak C, Lossnitzer D, Nagdyman N, von Kodolitsch Y, Kallfelz HC, Pittrow D, Bauer UMM, Ewert P, Meinertz T, Kaemmerer H; *Improving medical care and prevention in adults with congenital heart disease - reflections on a global problem-part II: infective endocarditis, pulmonary arterial hypertension and aorto-*

pathy. In *Cardiovasc Diagn Ther.* 2018 Dec.
 Neidenbach R, Lummert E, Vigl M, Zachoval R, Fischereder M, Engelhardt A, Pujol C, Oberhoffer R, Nagdyman N, Ewert P, Hauser M, Kaemmerer H; *Non-cardiac comorbidities in adults with inherited and congenital heart disease: report from a single center experience of more than 800 consecutive patients.* *Cardiovasc Diagn Ther.* 2018 Aug.

Neidenbach R, Kaemmerer H, et al. *[Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern – Eklatante Versorgungslücke? Deutsche Medizinische Wochenschrift.* 2017;142(4):301-3

Kontakt:

Harald Kaemmerer, Caroline Andonian, Sebastian Freilinger, Peter Ewert, Rhoia Neidenbach

Klinik für angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie
 Deutsches Herzzentrum München
 des Freistaates Bayern, Klinik an der Technischen Universität München

U. Gundlach, M. Weyand
 Friedrich-Alexander-Universität Erlangen-Nürnberg, Medizinische Fakultät

Lars Pieper
 Professur für Behaviorale Epidemiologie, Institut für Klinische Psychologie und Psychotherapie der Technischen Universität Dresden

Jörg Schelling
 Allgemeinmedizin der Ludwig-Maximilians-Universität, München