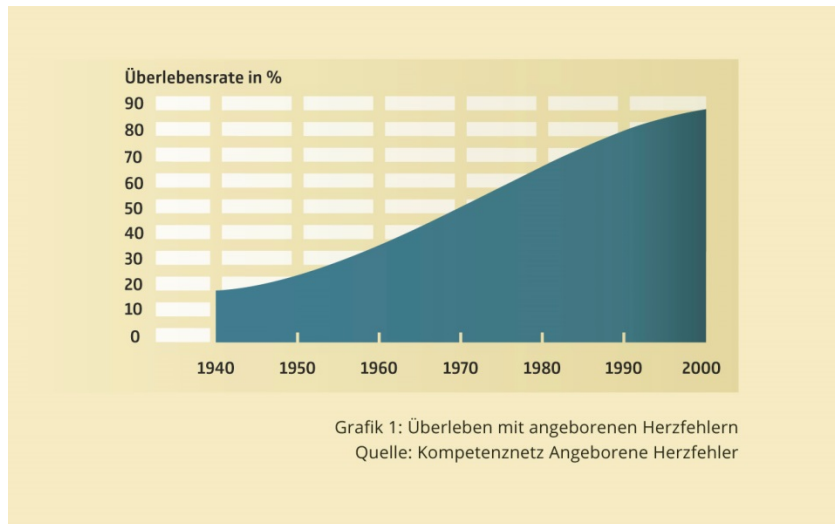


## Daten & Fakten zur Versorgung von EMAH-Patienten

Angeborene Herzfehler (AHF) sind die häufigste angeborene Organfehlbildung. Heute erreichen von den jährlich ca. 6.500 Kindern, die in Deutschland mit einem angeborenen Herzfehler zur Welt kommen, mehr als 90 % das Erwachsenenalter. Das verdanken diese Patienten vor allem den medizinischen Fortschritten der Kinderkardiologie und Kinderherzchirurgie, die das Überlebensalter und die Lebensqualität der jungen Patienten in den vergangenen Jahrzehnten in eindrucksvoller Weise verbessert haben.



### Der Weg dahin mit den wichtigsten Eckdaten:

- Bis Ende der 1930er Jahre lag die Sterblichkeit von Kindern mit relevanten angeborenen Herz- und Gefäßanomalien noch so hoch, dass 80 % innerhalb der ersten Lebensjahre verstarben.
- 1938 wird erstmals eine krankhafte Gefäßverbindung zwischen der Lungenschlagader und der Hauptschlagader (offener Ductus Botalli) erfolgreich operativ verschlossen.
- In der Folgezeit werden weitere bahnbrechende Operationsverfahren entwickelt zur Reparatur einfacher, später auch komplexer angeborener Herzfehler. Ein Meilenstein ist die „Blue Baby Operation“, bei der bei blausüchtigen (zyanotischen) Kindern eine Kurzschlussverbindung zwischen der Hauptschlagader und der Lungenschlagader angelegt wird, um die Lungendurchblutung und somit die Sauerstoffversorgung des Körpers zu verbessern.
- Umfassendere Eingriffe werden dann in den 1950er Jahren mit Entwicklung der Herz-Lungen-Maschine möglich: „Korrektur“-Operationen bei der Fallot’schen Tetralogie, bei der Transposition der großen Gefäße (Vorhofumkehr oder arterielle Switch-Operation) oder bei Einkammerherzen (Fontan-Operation).
- Dank der Weiterentwicklung von Herzkathetertechniken können bestimmte AHF inzwischen sogar ohne Operation behandelt werden (z. B. Eröffnung verengter oder verschlossener Herzklappen und Gefäße, Verschluss von Defekten in der Vorhof- oder Kammerscheidewand oder Verschluss von Kurzschlussverbindungen zwischen Gefäßen).

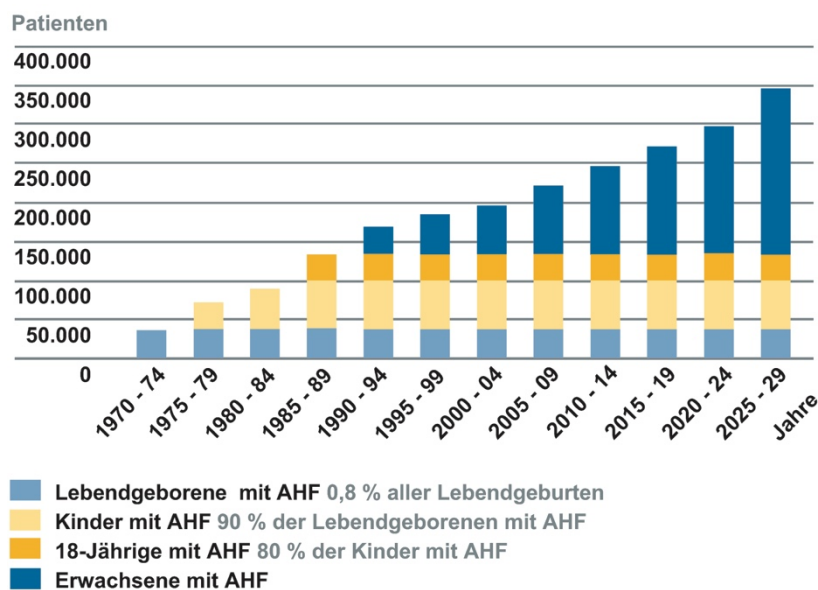
Etwa 40 verschiedene angeborene Herzfehler (AHF) sind bekannt: Das können Veränderungen an den Herzkammern, an den Herzklappen oder an den Trennwänden zwischen den Herzkammern (Loch in der Herzscheidewand) sein. Viele dieser Veränderungen treten sogar kombiniert auf. Wenn auch die meisten AHF heutzutage gut behandelbar sind und ein Überleben ins Erwachsenenalter fast gesichert ist, so sind all diese Patienten nicht völlig gesund – der Herzfehler ist in den meisten Fällen zwar „repariert“, aber nicht vollständig „korrigiert“. Selbst bei einfachen, nach Operation häufig als harmlos eingestuften Herzfehlern können sich mit zunehmendem Alter schwerwiegende Probleme einstellen, mit denen man bislang zu wenig gerechnet hat.

Auch Erwachsene mit AHF können im Verlauf ihres Lebens zusätzliche **Herzerkrankungen erwerben**: z. B. eine koronare Herzkrankheit (Durchblutungsstörungen des Herzmuskels, die zum Herzinfarkt führen können), Herzklappenfehler – aber auch andere Organerkrankungen (z. B. an Lunge und Nieren), die den Herzfehler und den Krankheitsverlauf ungünstig beeinflussen.

### EMAH: Stetig wachsende Patientengruppe

In Deutschland leben nach Expertenschätzungen bis zu 300.000 Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern (EMAH). Diese Patientengruppe wächst jährlich um ca. 6.500.

Schätzung der Klinischen Relevanz der angeborenen Herzfehler für die nächsten Jahrzehnte



Quelle: Kompetenznetz Angeborene Herzfehler

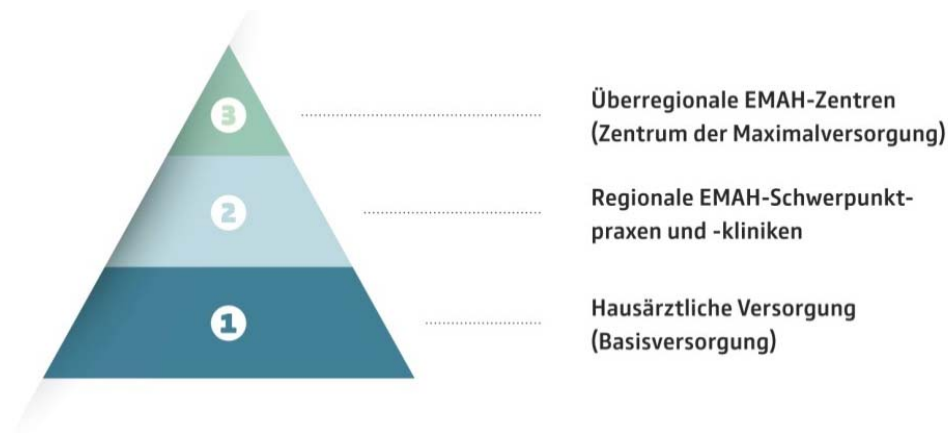
### In jedem Fall lebenswichtig: Der EMAH-Check

Die große Mehrheit der AHF kann heute operativ – einfachere Herzfehlbildungen zum Teil ohne Operation per Kathetereingriff – so gut behandelt werden, dass die meisten Betroffenen ein fast normales Leben mit Beruf und Familie führen. Da die meisten EMAH jedoch nicht geheilt sind, ist eine lebenslange, regelmäßige Nachsorge des Herzfehlers durch einen EMAH-Spezialisten (in der Regel 1- bis 2-mal pro Jahr) unerlässlich. Spätkomplikationen können auch erst viele Jahre nach einer erfolgreichen Behandlung des Herzfehlers eintreten und werden von den Betroffenen nicht immer frühzeitig bemerkt.

### Internationales Vorbild: Die pyramidenförmige EMAH-Versorgungsstruktur

Für eine optimale medizinische Versorgung von EMAH haben die kardiologischen Fachgesellschaften in Deutschland ärztliche Zusatzqualifikationen (EMAH-Zertifizierung: <https://emah.dgk.org/>) für Kinderkardiologen und Kardiologen entwickelt. Zusätzlich können

sich kinder-kardiologische Zentren, Kinderkliniken und Schwerpunktpraxen EMAH-zertifizieren lassen. Dieses Versorgungsmodell ist im internationalen Vergleich beispielhaft.



Innerhalb der EMAH-Versorgungspyramide soll die Basisversorgung beim Hausarzt erfolgen, die regelmäßigen spezifischen Kontrollen in EMAH-Praxen oder -Kliniken. Für noch weitergehende Untersuchungen, Therapien oder Operationen stehen EMAH-Zentren zur Verfügung. (Quelle: Kompetenznetz Angeborene Herzfehler).

Trotz aller vorhandenen Optionen nutzen jedoch schätzungsweise 80 Prozent der EMAH dieses Angebot nicht und stellen sich nicht regelmäßig bei einem Arzt vor, der sich mit ihrem Herzfehler umfassend auskennt.

### **Adressliste mit EMAH-Spezialisten**

Eine aktuelle Adressliste aller pädiatrischen und internistischen Kardiologen mit der Zusatzqualifikation EMAH finden Betroffene und deren Angehörige unter:

[www.emah-check.de](http://www.emah-check.de)

[www.kinderherzstiftung.de/emah.php](http://www.kinderherzstiftung.de/emah.php)

### **Literatur:**

- Deutsche Herzstiftung (Hg.), Deutscher Herzbericht 2017, Frankfurt/M. 2017, S. 196 ff.
- Nagdyman, N. et al., Belastungen bei EMAH: Sport, Beruf, Familienplanung und Schwangerschaft, herzmedizin 05/2016
- Neidenbach R et al. Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern – eklatante Versorgungslücke?, Dtsch Med Wochenschr 2017; 142: 301–303
- Neidenbach, R et al., Angeborene Herzfehler im Langzeitverlauf, Pädiatrie 2017; 29 (6)

Weitere Informationen oder Bildmaterial erhalten Sie per E-Mail unter [presse@herzstiftung.de](mailto:presse@herzstiftung.de) oder telef. unter 069 955128-114/-140 (Michael Wichert (Ltg.) / Pierre König, Pressestelle, Deutsche Herzstiftung).

**DIAGNOSE:**  
**HERZEN-**  
**ANGELEGENHEIT**

