

Erwin Oechslin

University Health Network/
Toronto General Hospital,
Toronto, Kanada

Betreuungskonzept für die Schweiz

Summary

The improved survival of children with complex congenital heart defects (CHD) into adulthood and the expansion of the population of adults are the result of great advances in medicine including congenital heart disease surgery, anesthesiology, intensive care and diagnostic imaging during the last 50 years. The population of adults with CHD is heterogeneous due to the introduction of different types of repair and their modification during the last decades. However, most of them are left with residua and sequelae. Their congenital heart defects are repaired and not fixed: these patients are not cured.

There is an estimate of approximately 20 000 adults with CHD in Switzerland, 11 000 of them are at moderate or high risk for re-interventions (ie conduit failure), arrhythmias, endocarditis, heart failure, or premature death. The discrepancy is obvious between the available resources and the increasing needs for delivery of appropriate care to adults with CHD. Adult health care systems are challenged worldwide: they are not prepared to deliver high quality care to the ever increasing number of complex patients because the increasing needs for structural and personnel resources have been neglected for many years.

There is a lack of expert caregivers. General education and training in cardiology does not cover the knowledge and expertise required to provide specialised care to adults with CHD: the anatomy, morphology, pathophysiology and the surgical procedures are complex. Many pediatric cardiologists have become increasingly involved with adults with CHD as their pediatric patients have aged. Pediatric cardiologists are trained in CHD, however, they do not have enough or no experience or training in comprehensive adult care, eg acquired disease, reproductive medicine, etc. Most units rely on an extended role for pediatric cardiologists who work in conjunction with “interested” adult cardiologist. There is

an urgent need to improve this situation by implementing educational requirements.

There are three levels of caregivers. Primary caregivers or cardiologists without additional training and exposure to congenital heart disease provide level 1 care. Caregivers on level 2 are cardiologists with a “real interest” in congenital heart disease. In addition to their normal training, they spend the equivalent of 6 months of full-training in a specialist centre, they attend >20 outpatient clinics at a specialist centre over a period of 2 years and maintain their skills by direct association with a supraregional or specialist centre. Cardiologists with a level 2 training are working in regional adult congenital heart disease clinics, they serve for a population up to 2 million and they will be the backbone for the provision of care to the growing population.

Specialist cardiologists with level 3 training may come from pediatric cardiology or adult cardiology. Both of them require at least a 12 to 18 month training in a high volume specialist centre (supraregional referral centre) for adults with CHD; adult cardiologists with a level 3 training should have an additional year of pediatric training in a centre with active congenital surgical and interventional program.

Patient care, education and research are the three pillars of a supraregional referral centre which serves for a population between 3 and 10 million, which is fully equipped and which provides high volume care to maintain skills and expertise of both the cardiologists and congenital heart surgeons. A multidisciplinary

Korrespondenz:

Erwin Oechslin, MD, FRCPC, FESC
Associate Professor University of Toronto
Director, Adult Congenital Heart Disease Program
University Health Network /
Toronto General Hospital
North Wing, 5N – 519
585 University Avenue
Toronto, ON M5G 2N2
Kanada
E-Mail: erwin.oechslin@uhn.on.ca

ary team approach in patient care, education and research is fundamental to achieving high standard and covering the wide and spectrum of complex co-morbidities in adults with CHD. A close collaboration (networking) among the 3 level of care is crucial. Importantly, a close integrated collaboration with the pediatric cardiologists is fundamental.

The provision of care is based on the level of training. Patients at low risk (simple defects without major residua/sequelae) can be followed by a cardiologist providing care on level 1. Patients at moderate or high risk should be followed by a cardiologist with a level 2 or 3 training.

Congenital heart disease is a chronic disease from fetal life until adulthood. Education of the professionals, of the patients and of the public is the key to truly extend the outstanding results of pediatric cardiology and congenital heart surgery into adulthood. It is our ethical responsibility to provide the same quality of care as we do to patients with acquired cardiovascular diseases. We must validate the investment made in children with CHD. We provide excellent care to children with CHD – we don't want them to be second class citizens when entering the adult health care system.

Key words: congenital heart disease; grown-up congenital heart disease; management; specialist center; organisation of care

Zusammenfassung

Angeborene Herzfehler sind ein Kontinuum vom fetalen Leben bis ins Erwachsenenalter mit verschiedenen Aspekten. Die Herzfehler der meisten Kinder wurden und werden nur repariert und nicht korrigiert oder sogar geheilt. Aufgrund der grossen Fortschritte in der Medizin überleben heute über 90% der Kinder mit komplexen Herzfehlern das Kindesalter und werden erwachsen. Die Anzahl Erwachsener mit angeborenen Herzfehlern ist heute grösser als die Zahl der Kinder und Jugendlichen – die Zahl wächst in den nächsten Jahren weiter. Heute ereignen sich mehr Todesfälle bei Erwachsenen als bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern. Angeborene Herzfehler sind eine chronische Erkrankung und die Komplexität ihrer Probleme erfordern neben einem klar strukturierten Betreuungskonzept auch eine Förderung der Aus- und Weiterbildung der Kardiologen in angeborenen Herzfehlern, die weitere Etablierung des dreistufigen Betreuungskonzeptes und insbesondere auch die Erkenntnis bei den Entschei-

dungsträgern an den grossen Kliniken, Universitäten und in der Politik, dass bei den Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern eine grosse Diskrepanz zwischen den tatsächlichen Bedürfnissen und den vorhandenen Strukturen besteht, die Bedürfnisse weiter steigen werden und entsprechende strukturelle und personelle Ressourcen zur Verbesserung der Betreuung zur Verfügung gestellt werden müssen. Die Gesellschaft investiert sehr viel in die ausgezeichnete Behandlung der Kinder mit angeborenen Herzfehlern. Wenn diese Kinder erwachsen werden, werden sie Patienten zweiter Klasse – das darf nicht sein.

Schlüsselwörter: angeborene Herzfehler; Management; Kompetenzzentrum; Betreuungskonzept

Einleitung

Die grossen Fortschritte in der Medizin während der letzten 50 Jahre führten zu einer eindrucklichen Verbesserung der allgemeinen Lebenserwartung. Diese Fortschritte haben aber auch eine neue Population von Erwachsenen geschaffen, denen die Ärzte der Erwachsenenmedizin früher nicht oder sehr selten begegneten, heute aber eine grosse Herausforderung sind: Erwachsene mit zystischer Lungenfibrose, Stoffwechselkrankheiten oder mit angeborenen Herzfehlern. Die angeborenen Herzfehler sind die häufigsten angeborenen Erkrankungen und präsentieren sich mit einer Vielfalt von Fehlbildungen, Morphologien und Pathophysiologen, so dass neben einem Betreuungsnetz ein multidisziplinäres Team mit speziell aus- und weitergebildeten Ärzten für eine kompetente Betreuung notwendig ist, um den komplexen Problemen und hohen Anforderungen gerecht werden.

Angeborene Herzfehler: gestern – heute – morgen

Kinder mit einfachen Herzfehlern erreichen auch ohne Eingriffe das Erwachsenenalter und waren immer Patienten der Erwachsenenmedizin. Die Morbidität und Mortalität von Kindern mit komplexen Herzfehlern waren bis vor wenigen Jahrzehnten aber sehr hoch, so dass viele von ihnen in den ersten Lebensjahren verstarben und das Erwachsenenalter nie oder selten erreichten. Die Verbesserung des Überlebens und die Erfolgsgeschichte von Kindern mit angeborenen Herzfehlern gründen in den gemeinsamen Anstren-

gungen und grossartigen Fortschritte der Herzchirurgie, Herzanästhesie, Intensivmedizin, Kinderkardiologie sowie in der verbesserten invasiven und nichtinvasiven Diagnostik und Therapie.

Die Kinderherzchirurgie oder die Chirurgie der angeborenen Herzfehler begann vor knapp 70 Jahren mit der Operation der Aortenisthmusstenose und dem Verschluss des Ductus arteriosus; für diese Eingriff war keine Herz-Lungen-Maschine notwendig [1, 2]. Erst die Entwicklung und dann die erste erfolgreiche Anwendung der Herz-Lungen-Maschine im Jahre 1953 durch John Gibbon Jr ermöglichte den Zugang ins Herzinnere und eröffnete den Herzchirurgen ganz neue Perspektiven: die intrakardiale Reparatur von Herzfehlern. Lillehei reparierte bereits ein Jahr später als erster im Jahre 1954 einen Patienten mit Tetralogie nach Fallot [3]. Innovative Herzchirurgen, die Verbesserung der Technik, die Fortschritte der Herzanästhesie, die Einführung der Intensivstation u.a. führte zu einer revolutionären Entwicklung: bis anhin komplizierte, einer Reparatur nicht zugängliche Herzfehler konnten repariert und den Kindern ein Überleben ins Erwachsenenalter ermöglicht werden [3–7]. Während vor 60 Jahren nur 20% der Kinder mit einem komplizierten Herzfehler überlebten, erreichen heute 90% und mehr das Erwachsenenalter [8–17]. Die Techniken wurden und werden dauernd adaptiert und verbessert, so dass sich auch innerhalb einer diagnostischen Gruppe (z.B. Tetralogie nach Fallot, Fontan-Operation) eine sehr heterogene Population präsentiert und sich das Spektrum von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern auch in Zukunft dauernd ändert. Die Entwicklungen in der interventionellen Kardiologie (z.B. perkutane Implantation von Pulmonalklappen, interventioneller Verschluss von Vorhofseptumdefekten) werden das Spektrum der Komplikationen nochmals beeinflussen. Die revolutionäre Entwicklung auf dem Gebiet der angeborenen Herzfehler ist letztlich ein Erfolg der medizinischen Gemeinschaft: sie wurde nur durch gleichzeitige Fortschritte der Herzanästhesie und -chirurgie, der Einführung der Intensivstation und der Verbesserung der bildgebenden Diagnostik ermöglicht.

Eine neue Population – eine weltweite Herausforderung

Die Anzahl Erwachsener mit einem angeborenen Herzfehler ist entscheidend zur Berech-

nung der strukturellen und personellen Ressourcen. Die Gesamtinzidenz angeborener Herzfehler beträgt 0,8–1%. Die Inzidenz von mittelschweren und schweren kongenitalen Vitien, die eine Betreuung durch einen in angeborenen Herzfehlern ausgebildeten Kardiologen benötigen, beträgt 0,6% (6/1000 Lebendgeburten) [18]. In der Schweiz befinden sich 10 000–11 000 Erwachsene, die eine Betreuung an einem spezialisierten Zentrum bzw. bei speziell in angeborenen Herzfehlern ausgebildeten Kardiologen benötigen, wenn Berechnungen mit denselben Annahmen wie für die USA und Kanada gemacht werden [13]. Jedes Jahr wächst diese Zahl um 230–250 Patienten. Zu dieser grossen Zahl addieren sich nochmals ca. 9000 Erwachsene, die einer niedrigen Risiko-Gruppe angehören. Somit werden in der Schweiz ca. 20 000 Erwachsene mit einem angeborenen Herzfehler geschätzt. Wie in Europa und Amerika erhalten auch in der Schweiz nur ca. 20–30% der Erwachsenen Betreuung durch den Spezialisten [19]. Wo ist die grosse Zahl der Patienten, die nicht an ein Zentrum angeschlossen sind? Sie befinden sich überall und sind keinem Betreuungskonzept angeschlossen. Viele dieser Patienten erscheinen nicht selten als Notfälle in den spezialisierten Kliniken [20].

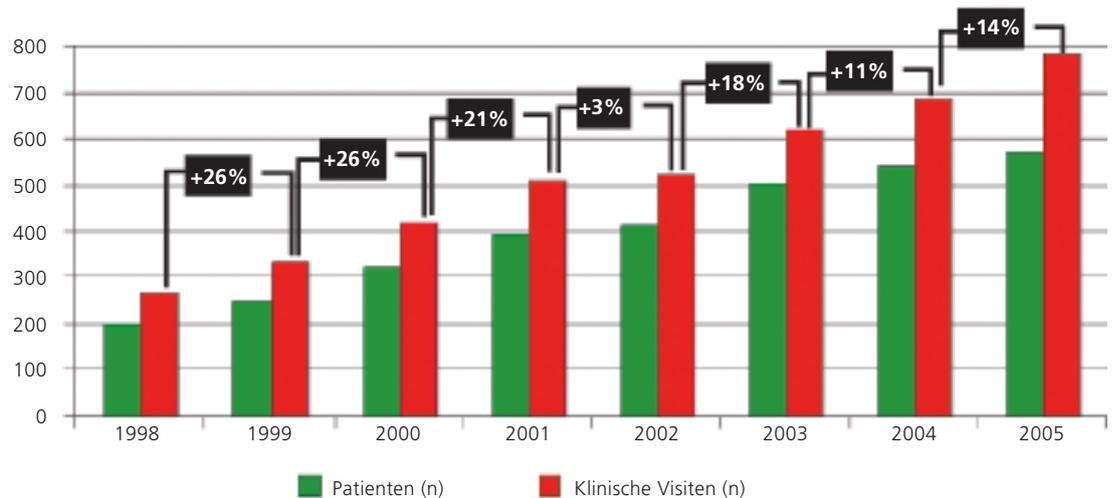
Die Population von Erwachsenen mit einem angeborenen Herzfehler ist heute grösser als jene von Kindern und Jugendlichen. Weltweit – auch in der Schweiz – wird die Anzahl Erwachsener in den nächsten Jahren weiter wachsen, während die pädiatrische Population stabil bleibt. Die rasche Steigerung der ambulanten Kontrollen am Universitätsspital Zürich reflektiert die wachsenden Bedürfnisse bezüglich struktureller und personeller Ressourcen (Abb. 1).

Eine chronische Erkrankung mit komplexen Problemen

Die Anatomie und Morphologie sowie die Pathophysiologie des Kreislaufsystems sind komplex und erfordern Spezialkenntnisse. Zudem ist die Morbidität von Erwachsenen mit einem angeborenen Herzfehler vielschichtig, die nicht nur auf das kardiovaskuläre System beschränkt ist: Rhythmusstörungen, Herzinsuffizienz, Reoperationen, vorzeitiger Tod (plötzlicher Tod), Endokarditis, Hirnabszess, zerebrovaskulärer Insult, Blutungen, Lungenblutungen, psychosoziale Probleme u.a. [9–12, 14, 20–30]. Die meisten Todesfälle bei angeborenen Herzfehlern ereignen sich heute bei

Abbildung 1

Arbeitsbelastung in der Sprechstunde für kongenitale Vitien am Universitätsspital Zürich zwischen 1998–2005.



Erwachsenen und nicht bei Kindern oder Jugendlichen [9]. Psychische Traumata in der Kindheit und Jugend hinterlassen für uns nicht sichtbare, nichtchirurgische Narben. Die wiederholten Hospitalisationen, Aufenthalte auf der Intensivstation, Operationen, Ängste und Bedrohung durch Schmerz und Tod, Fernbleiben von der Schule/Kameraden verursachen psychosoziale Probleme und Barrieren im Alltag und werden häufig vernachlässigt oder nicht erkannt: Ängste über die ungewisse Zukunft (medizinische Probleme, vorzeitiger Tod), Probleme beim Abschiessen von Versicherungen, Familienplanung etc.

Viele Frauen mit angeborenen Herzfehlern haben das gebärfähige Alter erreicht und wollen eine Familie gründen. Neben der antikonzeptionellen Beratung sind auch die präkonzeptionelle Beratung bezüglich einer Schwangerschaft und Geburt, die Risikostratifizierung und ein Managementplan während der Schwangerschaft und Geburt ein integraler Bestandteil der Betreuung [31–37].

Ein angeborener Herzfehler ist eine chronische Erkrankung und muss als solche endlich erkannt werden. Dieses Konzept einer chronischen Erkrankung mit entsprechender Morbidität und Mortalität hat tiefgreifende Implikationen bei der Ausarbeitung eines Behandlungsplans, damit die komplexen Bedürfnisse angemessen respektiert werden.

Weltweiter Betreuungsnotstand

Ein ausgezeichnetes, flächendeckendes Netz von Universitätskliniken, Kinderkliniken und Kinderkardiologen garantiert die Betreuung von Säuglingen, Kindern und Jugendlichen nicht nur in der Schweiz, sondern in allen westlichen Industrieländern. Ein solches Netz

fehlt für angeborene Herzfehler in der Erwachsenenmedizin, womit viele Adoleszente in eine Versorgungslücke fallen [9, 16, 38, 39]. Die grosse Anzahl der Erwachsenen mit einem angeborenen Herzfehler ist aber bereits hier! Die Erwachsenenmedizin und die Politik stehen vor einem scheinbar unlösbaren Problem, weil die Entscheidungsträger während Jahren das Problem nicht erkannten oder nicht erkennen wollten, sich nicht für diese Patienten interessierten, keine entsprechenden Versorgungsstrukturen schafften und andere Prioritäten setzten, obwohl immer wieder auf das Problem aufmerksam gemacht wurde [8, 14, 40–45]. Die Gründe sind vielschichtig: Ärzte und Patienten waren und sind teils immer noch in der Fehlannahme, der Herzfehler sei nach der Operation korrigiert, das Problem weitgehend gelöst und die Kinder seien geheilt; die Betreuung von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern ist viel aufwendiger als von jenen mit erworbenen Herzerkrankungen; die finanzielle Entschädigung ist für die erbrachte Leistung nicht adäquat; spezielle Kenntnisse und Weiterbildung werden benötigt; die im Vergleich zu erworbenen Krankheiten relativ kleine, aber steigende Zahl von Patienten mit angeborenen Herzfehlern ist kein Markt.

Viele Kliniken in Europa haben das Feld der angeborenen Herzfehler entdeckt und beginnen Sprechstunden für Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern anzubieten, obwohl aufgrund internationaler Empfehlungen sowohl die strukturellen und personellen Voraussetzungen suboptimal oder nicht erfüllt sind. In Europa erfüllen nur 19% der spezialisierten Zentren die definierten Standards für eine optimale Struktur eines spezialisierten Zentrums (Tab. 1) [39]. Einzelne Punkte dieser Kriterien sind diskutabel, andere sind aber

Tabelle 1

Optimale Infrastruktur eines überregionalen Kompetenzzentrums [39].

Mindestens ein Kardiologe (bevorzugt zwei Kardiologen) mit spezieller Weiterbildung für kongenitale Vitien im Erwachsenenalter
Patientenbetreuung in enger Zusammenarbeit mit Zentrum für Kinderkardiologie und/oder kongenitale Vitienchirurgie
Die Kompetenzzentren müssen eine genügende Anzahl von Patienten betreuen und eine genügende Anzahl von Eingriffen durchführen, um den hohen Qualitätskriterien zu genügen
Die Kompetenzzentren müssen eine enge Zusammenarbeit bzw. Zuweisungspraxis mit den Kliniken/Abteilungen für Erwachsenenherzkardiologie sowie in angeborenen Herzfehlern nicht spezialisierten Zentren/Abteilungen pflegen
Mindestens zwei Herzchirurgen mit spezieller Weiterbildung in der Chirurgie der angeborenen Herzfehler bei Kindern und Erwachsenen
Die optimale Aktivität des Vitienchirurgen umfasst 125 Operationen bei Kindern und speziell mindestens 50 Operationen bei Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern
Ein voll ausgebautes Labor in Elektrophysiologie, mit speziell ausgebildeten Elektrophysiologen und Erfahrung mit Rhythmusproblemen bei angeborenen Herzfehlern, Schrittmacher-/Defibrillator-Technik sowie Ablations-Technik
Ein Kompetenzzentrum sollte mindestens eine/n Pflegefachfrau/-mann haben, die eine Aus- und Weiterbildung bei der Betreuung von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern besitzt

essentiell. Entscheidend für ein Kompetenzzentrum sind der in Vitien spezialisierte Kardiologe und Herzchirurg, ein grosses Patientenvolumen und eine grosse Anzahl von Eingriffen. In Nordamerika, Japan und Europa bestehen nur wenige Zentren [46]. Einzelne Länder mit ihren Zentren, z.B. Kanada, haben gegenüber anderen Ländern grosse Vorarbeit geleistet und stehen als Modell, wie die Struktur dieser Zentren und flächendeckende Betreuung organisiert sein kann.

Weltweiter Mangel an qualifizierten Ärzten – ein scheinbar unlösbares Dilemma

Die meisten Patienten werden weltweit von Ärzten betreut, die eine ungenügende oder keine Erfahrung in der Betreuung dieser Patienten vorweisen [9, 38, 45, 47]. Die neue Population von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern passt auch nicht mehr in die traditionelle Teilung der Aus- und Weiterbildung, die die pädiatrische Kardiologie und Erwachsenen-Kardiologie vor Jahrzehnten trennte. Die Erwachsenen-Kardiologen sind auf dem Weg zum Facharzt ohne zusätzliche spezielle Weiterbildung nicht für das breite Spektrum und die Komplexität der Probleme dieser Patienten vorbereitet, während die Kinderkardiologen mit den speziellen Problemen der Erwachsenenmedizin nicht vertraut sind. Die Betreuung von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern wurde bis anhin in vielen Ländern durch motivierte und besonders in der Disziplin engagierte Ärzte und Zentren gewährleistet, die sich den komplexen medizinischen Problemen und psychosozialen Herausforderungen stellten. Eine organisierte, struk-

turierte Weiterbildung für Kardiologen und ein Betreuungskonzept ist in vielen Ländern noch nicht etabliert [9, 14, 42–45].

Eine interdisziplinäre Task-Force publizierte kürzlich in Deutschland nach Abstimmung der beteiligten Fachgesellschaften Leitlinien zur Qualitätsverbesserung der interdisziplinären Versorgung von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern [38]. Neben Empfehlungen für Strukturen der interdisziplinären Versorgung und Leitlinien für die Behandlung wurde auch ein Vorschlag von Curricula für die Fort- und Weiterbildung von Ärzten auf dem Gebiet der angeborenen Herzfehler ausgearbeitet. Wenn die Anzahl Erwachsener betrachtet wird, die eine spezialisierte Betreuung erfordern, steht die Erwachsenenmedizin heute vor einem scheinbar unlösbaren Problem. Wir müssen dringend junge, geeignete Ärzte für das Spezialgebiet der angeborenen Herzfehler motivieren und sie ausbilden!

Weiter- und Fortbildung

Das Gebiet der angeborenen Herzfehler ist eine Subdisziplin in der Kardiologie geworden (J.P. Bassand, Präsident der Europäischen Gesellschaft für Kardiologie anlässlich der Eröffnungsfeier des Jahreskongresses in Wien, 2003). Viele Zentren stützen sich auf die Mitarbeit der Kinderkardiologen, die in Kliniken der Erwachsenenherzkardiologie mit Kardiologen zusammenarbeiten, die «ein Interesse» an angeborenen Herzfehlern haben. Diese Situation ist unbefriedigend und bedarf einer Verbesserung: Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern sollen primär nicht von Kinderkardiologen ohne Kenntnisse in der Erwachsenenmedizin betreut werden, andererseits soll die

Betreuung auch nicht von Erwachsenenmedizinern ohne ausreichende Kenntnisse und Erfahrungen in angeborenen Herzfehlern übernommen werden. Angeborene Herzfehler sind ein Kontinuum vom fetalen Leben bis ins Erwachsenenalter mit verschiedenen Aspekten. Die grosse Arbeitslast kann nur durch eine enge Zusammenarbeit zwischen Kinderkardiologen und Erwachsenen-kardiologen mit entsprechender Weiter- und Fortbildung bewältigt werden, was auch durch die Natur der angeborenen Herzfehler sinnvoll ist: Die Zusammenarbeit mit den Kinderkardiologen ist evident bei interventionellen Eingriffen. Die interventionellen Kardiologen der Erwachsenen-Medizin, die sich täglich mit der koronaren Herzkrankheit beschäftigen, sind nicht vorbereitet für vielseitige Eingriffe bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern, weil die Denkweise im Gebiet der angeborenen Herzfehler und die notwendigen Kenntnisse grundlegend verschieden sind. Deshalb führt z.B. am Toronto General Hospital nur ein in ange-

borenen Herzfehlern ausgebildeter interventioneller Kardiologe (Ausnahme: Verschluss des Vorhofseptumdefektes Typ 2) gemeinsam mit dem Kinderkardiologen die Eingriffe durch. Diese Zusammenarbeit ist auch sehr wichtig für den gegenseitigen Erfahrungsaustausch.

Spezialisten für die Betreuung von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern können ihre *Wurzeln entweder* in der *Kinder- oder Erwachsenen-kardiologie* haben.

Die Qualitätsanforderungen und Weiterbildungsziele sind in Tabelle 2 zusammengefasst [9, 10, 38, 45]. Tabelle 3 beschreibt die Weiterbildungskonzepte bzw. Weiterbildungsprogramme für den Kinder- und Erwachsenen-kardiologen, das aus drei Stufen besteht:

- Stufe 1: minimale Exposition mit angeborenen Herzfehlern im Rahmen der Weiterbildung zum Facharzt für Kardiologie (Vermittlung von minimalem Basiswissen).
- Stufe 2: Kardiologen mit zusätzlicher, spe-

Tabelle 2
Weiterbildungsziele des Spezialisten für Erwachsene mit kongenitalen Vitien [9, 10, 38, 43].

Grundkenntnisse über Anatomie, Morphologie und Pathophysiologie der Herzfehler
Behandlungskonzepte in der Kinderkardiologie
Kenntnisse in den Langzeitkomplikationen («Spontanverlauf», nach Eingriffen)
Erfahrungen in Allgemeinmedizin und nicht-kardiovaskulärer Medizin bei Erwachsenen
Erfahrungen in der Erwachsenen-kardiologie, insbesondere kardiovaskuläre Risikofaktoren, Suchtverhalten
Spezielle Kenntnisse mit Schwerpunkt kongenitale Vitien in diagnostischen Methoden (transthorakale und transösophageale Echokardiographie, Herzkatheteruntersuchung, postoperative Betreuung usw.)
Kenntnisse in physiologischen Veränderungen der Schwangerschaft, Beratung in Antikonzeption und Risikostratifizierung für eine Schwangerschaft und Geburt
Verstehen der psychosozialen Probleme und Barrieren
Kenntnisse in wissenschaftlichen Methoden

Tabelle 3
Weiterbildung zum Spezialisten für Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern [9].

	Kinderkardiologe	Erwachsenenkardiologe
Stufe 1		Weiterbildung im Rahmen der Grundausbildung zum Facharzt FMH
Stufe 2	keine internationalen Empfehlungen für den Kinderkardiologen	3 Jahre allgemeine Kardiologie plus mindestens 6 Monate an spezialisiertem Zentrum für angeborene Herzfehler >20 Sprechstunden an spezialisiertem Zentrum über eine Zeitdauer von 2 Jahren enge Zusammenarbeit mit Kompetenzzentrum und kontinuierliche Fortbildung
Stufe 3	3 Jahre: Kinderkardiologie 6–12 Monate: Erwachsenen-kardiologie 12–18 Monate an spezialisiertem Zentrum für Erwachsene mit kongenitalen Vitien akademische Karriere bei Erwachsenen mit kongenitalen Vitien: plus ein Jahr wissenschaftliche Weiterbildung und/oder Weiterbildung in spezialisierter Weiterbildung	3 Jahre allgemeine Kardiologie ein Jahr Kinderherzkardiologie mit Programm in Kinderherzchirurgie und perkutanen Interventionen plus mindestens 12–18 Monate Weiterbildung an spezialisiertem, akademischem Zentrum für Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern zusätzlich 1 Jahr wissenschaftliche Weiterbildung und/oder spezialisierte Weiterbildung

Abbildung 2

Erwachsene für angeborene Herzfehler: Betreuungskonzept für die Schweiz. WATCH = Working Group for Adults and Teenagers with Congenital Heart Disease



zieller Weiterbildung nach dem Facharzt Kardiologie, die aktiv in der Betreuung von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern involviert sein wollen.

- Stufe 3: Spezialist für Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern.

Die Weiterbildung kann nur an einem Zentrum mit grossen Patientenzahlen absolviert werden. Wegen der komplexen internistischen Probleme werden Erwachsenenherzkardiologen mit breiter Weiterbildung in Innerer Medizin bevorzugt. Die dreijährige Weiterbildung in Innerer Medizin ist in Kanada immer noch Voraussetzung zur anschliessenden Weiterbildung in Kardiologie. Dieses Weiterbildungskonzept kommt den notwendigen Anforderungen für den Spezialisten in kongenitalen Vitien sehr entgegen.

Sowohl Kinderkardiologen als auch Erwachsenenherzkardiologen sollen in der Betreuung von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern aktiv eine Rolle spielen, wobei die gemeinsame Weiterbildung an spezialisierten Zentren eine grosse, gegenseitige Bereicherung für das Programm ist (z.B. am Toronto Congenital Cardiac Centre for Adults).

Die Betreuung für die Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern könnte nicht gewährleistet werden, wenn wir sie nur auf die spezialisierten Kardiologen mit voller Weiterbildung abstützen würden. Kardiologen mit einem «speziellen Interesse» an Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (Stufe 2) sind ein sehr wichtiger Pfeiler im Betreuungskonzept. Ein «oberflächliches» Interesse an diesen Patienten genügt nicht, nur weil sie interessant sind und eine Abwechslung in die Alltagspraxis bringen. Ein Kardiologe, der aktiv an der Betreuung von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern beteiligt und in ein Betreuungskonzept eingebunden sein will (Stufe 2), benötigt heute eine formelle Weiter- und Fortbildung (Tab. 3).

Der voll ausgebildete Spezialist für Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern (Stufe 3) absolviert nach seiner Weiterbildung

zum Facharzt Kardiologie eine zweijährige zusätzliche Weiterbildung (unabhängig, ob er von der Kinderkardiologie oder von der Erwachsenenherzkardiologie kommt). Eine Weiterbildung in Kinderkardiologie ist für den Erwachsenenherzkardiologen gewünscht und dient als Vorbereitung und Grundlage (Terminologie, Grundanatomie, Eingriffe usw.) für die spezialisierte Weiterbildung an einem Zentrum.

Betreuungskonzept

Der Eintritt in die Erwachsenenmedizin beginnt mit der Transition und ist ein Prozess, der Jugendliche auf das Leben als selbständige Erwachsene vorbereitet [48, 49]. Die Jugendlichen haben ein grosses Defizit an Wissen über ihren Herzfehler und während dieses Lebensabschnittes muss grosse Aufklärungsarbeit über die Natur und die Bedeutung des Herzfehlers für ihr Leben als Erwachsene geleistet werden [50, 51]. Die Nachbetreuung der Erwachsenen muss in ein Betreuungsnetz eingebettet sein, damit sie mit ihren vielschichtigen Problemen eine bedarfsgerechte Betreuung erhalten. Das Betreuungskonzept besteht aus drei Stufen (Abb. 2): Basisbetreuung, regionale WATCH-Sprechstunde oder Klinik und das überregionale Kompetenzzentrum [9–12, 38]. Die Vernetzung und die enge Zusammenarbeit zwischen den drei Betreuungsstufen sind selbstverständlich.

Basisbetreuung – hausärztliche Betreuung

Jeder Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern benötigt eine hausärztliche Betreuung für die alltäglichen Probleme. Die Basisbetreuung wird durch alle in der Grundversorgung tätigen Ärzte sichergestellt (Allgemeinmediziner, Internisten usw.). Die enge Kooperation bzw. der Informationsaustausch zur regionalen WATCH-Sprechstunde oder zum überregionalen Zentrum ist selbstverständlich. In diesen Bereich gehören auch Gynäkologen, Ohren-Nasen-Hals-Spezialisten, Ophthalmologen, Rheumatologen usw.

Erwachsene mit einfachen Herzfehlern, d.h. jene mit niedrigem Risikoprofil, können und sollen in der Stufe 1 betreut werden [9, 38, 52]. Aufgrund internationaler Empfehlungen sollten aber auch diese Patienten mit einem so genannten einfachen Vitium mindestens einmal durch einen speziell in angeborenen Herzfehlern weitergebildeten Kardiologen (Stufe 2 oder 3) untersucht werden, weil immer wieder

Tabelle 4

Patienten mit mittlerem und hohem Risiko – Betreuungsebene 2 und/oder 3.

Risiko für:
Re-Operation/-Intervention
Rhythmusstörungen
Herzinsuffizienz, u.a.
Conduits
Zyanose
Diagnose oder Eingriff, der mit einem Eigennamen bezeichnet wird (z.B. Blalock-Taussig-Shunt, Wateston-Shunt, Tetralogie nach Fallot, Senning, Fontan, Eisenmenger usw.)
Patienten mit einem Syndrom
Pulmonale Hypertonie
Atresie einer Klappe
Transposition der grossen Arterien (irgendwelche Form)

assoziierte Vitien übersehen werden (z.B. beim Lungenvenenfehlöffnung beim Vorhofseptumdefekt Typ 2), und damit ein Managementplan festgelegt wird [9, 43].

Regionale WATCH-Klinik

Die regionale WATCH-Sprechstunde/Klinik wird durch speziell weitergebildete Kardiologen (Weiterbildungsstufe 2 oder 3) in der Praxis oder in der Klinik angeboten (WATCH leitet sich ab von der **W**orking Group for **A**dults and **T**eenagers with **C**ongenital **H**eart Disease der Schweizerischen Gesellschaft für Kardiologie). Ein regionales WATCH-Zentrum versorgt aufgrund internationaler Erfahrungen eine Population von bis zu 2 Millionen Einwohnern und ist ein Eckpfeiler im Betreuungskonzept. Nicht alle Patienten können ausschliesslich am überregionalen Kompetenzzentrum aus verschiedenen Gründen betreut werden: steigende Anzahl der Patienten bzw. fehlende Kapazität, Notwendigkeit einer lokalen Betreuung im Falle eines Notfalles, geographische Gründe (wobei dieses Argument aufgrund der sehr kurzen Distanzen in der Schweiz schwach ist und nicht trägt). Alle Patienten mit einem Herzfehler mit mittlerem oder hohem Risiko (Tab. 4) sollen ausschliesslich in regionalen WATCH-Sprechstunden/Kliniken bzw. gemeinsam mit dem überregionalen Kompetenzzentrum betreut werden [9, 38, 43, 53]. Die enge Zusammenarbeit mit der regionalen WATCH-Sprechstunde/Klinik ist eine Entlastung für das überregionale Kompetenzzentrum: Komplexe Patienten können bei problemlosem Verlauf alle 6–12 Monate durch den regionalen WATCH-Kardiologen untersucht werden, während sie je nach Komplexität alle 2–3 Jahre für eine Evaluation ans überregionale Kompetenzzentrum überwiesen werden.

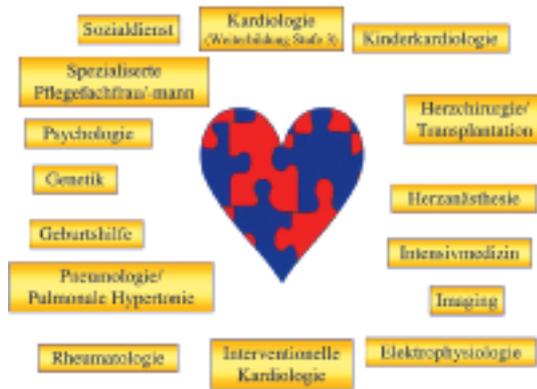
Die regionale WATCH-Sprechstunde/Klinik muss nicht alle strukturellen und personellen Ressourcen eines Kompetenzzentrums anbieten. Der regionale WATCH-Kardiologe muss aber hervorragende Kenntnisse in Anatomie, Morphologie, den diversen herzchirurgischen Eingriffen und Pathophysiologie besitzen, die Langzeitkomplikationen kennen und die Risiken für Komplikationen abschätzen können. Zudem muss er ausgezeichnete Kenntnisse in der Doppler-Echokardiographie – der diagnostischen Methode der Wahl – besitzen, ansonsten er der komplexen Anatomie und Pathophysiologie nicht gerecht wird [54]. Andere bildgebende Verfahren, wie z.B. Magnet-Resonanz-Tomographie, sollten in der Regel an einem Kompetenzzentrum durchgeführt werden, weil diese Untersuchungen in einem regionalen Zentrum/Klinik zu selten sind. Häufig müssen die Untersuchungen am überregionalen Zentrum wiederholt werden, weil die entscheidenden Fragen aufgrund der mitgelieferten Aufnahmen nicht beantwortet wurden. Die enge Kooperation zwischen den Betreuungsstufen ist entscheidend.

Überregionales Kompetenzzentrum

Das überregionale Kompetenzzentrum (Stufe 3) ist die letzte Ressource, bietet sämtliche diagnostischen und therapeutischen Optionen an und muss deshalb entsprechende personelle und strukturelle Anforderungen bezüglich Quantität und Qualität erfüllen (Tab. 1). Ein multidisziplinäres Team wird den komplexen Problemen dieser Patienten am besten gerecht (Abb. 3). Ein überregionales Kompetenzzentrum ist für eine Bevölkerung von 3–10 Millionen sinnvoll [10, 38, 43], damit die notwendige, kritische Patientenzahl, insbesondere auch die Anzahl der Eingriffe, für die Erfahrung des gesamten Teams erreicht wird und der finanzielle Aufwand in die Struktur eines solchen Zentrums aus volkswirtschaftlichen und gesundheitspolitischen Gründen gerechtfertigt ist. Die internationalen Erfahrungen und Empfehlungen haben wie in anderen Bereichen der Spitzenmedizin grosse Implikationen für die föderalistische Schweiz: ein überregionales Zentrum an jeder Universitätsklinik ist weder sinnvoll und noch gerechtfertigt. Aufgrund der Bevölkerungszahl benötigt die Schweiz nur ein überregionales Kompetenzzentrum, aus standes- bzw. gesundheitspolitischen Gründen werden sich zwei überregionale Zentren (in der Westschweiz und in der Deutschschweiz) etablieren. Der Ausbau und die Qualität der Kinderkardiologie, insbesondere der interventionellen Kinderkardiologie

Abbildung 3

Multidisziplinäres Team am überregionalen Kompetenzzentrum. Im Mittelpunkt steht der Patient, symbolisiert durch das Logo von CUORE MATTO, Vereinigung für Jugendliche und Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern. Das Logo symbolisiert das Herz als Puzzle: das system- und pulmonalvenöse Blut ist nicht getrennt (zyanotische Vitien), ähnlich einem Puzzle wurden die Herzen vom Chirurgen mehrmals rekonstruiert.



und der Kinderherzchirurgie, sind entscheidend für den Standort des überregionalen Kompetenzzentrums. Ein überregionales Kompetenzzentrum ist in der Regel in die Infrastruktur einer Universitätsklinik integriert, bei speziellen strukturellen Voraussetzungen könnte ein solches Zentrum aber auch ausserhalb einer Universitätsklinik entstehen, mit enger Zusammenarbeit mit den entsprechenden Spezialisten (Versorgungsnetz).

Wo steht die Schweiz?

Die Mitglieder der WATCH (**W**orking Group for **A**dults and **T**eenagers with **C**ongenital **H**eart Disease der Schweizerischen Gesellschaft für Kardiologie) haben in den letzten 15 Jahren grosse Anstrengungen zur Verbesserung der Betreuung dieser Patienten unternommen: Weiterbildung von Kardiologen, enge Zusammenarbeit mit den Kinderkardiologen, regionale WATCH-Sprechstunden, Kompetenzzentren, internationale Zusammenarbeit, Organisation von Weiter- und Fortbildungsveranstaltungen, u.a. Das Erreichte brachte breite internationale Anerkennung, nicht nur in Europa, sondern auch in Nordamerika und Japan. Die strukturellen und personellen Bedürfnisse werden – wie dargelegt – in den nächsten Jahren stark steigen, weil wir momentan bei den Patienten nur die Spitze des Eisberges sehen: tausende von Patienten, die bisher durch das Versorgungsnetz gefallen sind, werden in den nächsten Jahren aufgrund der zu erwartenden Spätkomplikationen spezialisierte Hilfe benötigen – zu den über 200 Adoleszenten, die jährlich zur Erwachsenenmedizin wechseln.

Schlussfolgerung

Eine flächendeckende Versorgung der wachsenden Population von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern kann nur in einem Betreuungsnetz, bestehend aus drei Ebenen, gedeckt werden, wobei eine enge Zusammenarbeit und Kommunikation (Vernetzung) der drei Ebenen essenziell sind. Die komplexen Probleme dieser Patienten werden in enger Zusammenarbeit mit den Kinderkardiologen und den Erwachsenenkardiologen mit spezieller Weiterbildung in angeborenen Herzfehlern (Betreuungsebene 2 und 3) am besten gelöst, der Einbezug von Kollegen anderer Fachdisziplinen ist aber entscheidend (multidisziplinäres Team). Damit Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern dieselbe qualitativ hochstehende Betreuung erhalten wie Patienten mit erworbenen Erkrankungen, müssen die Entscheidungsträger an Kliniken, Universitäten und Politik die steigenden Bedürfnisse nun erkennen und die strukturellen und personellen Voraussetzungen schaffen. Aus-, Weiter- und Fortbildung der Ärzte auf jeder Stufe im Betreuungsnetz sowie Information der Öffentlichkeit sind andere grosse Herausforderungen. Die Gesellschaft hat eine ethische Verantwortung gegenüber der neuen Population von Patienten in der Erwachsenenmedizin, die dank der Fortschritte in der Medizin überleben und der Erwachsenenmedizin übergeben werden: nicht nur Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern, sondern auch Erwachsene mit zystischer Fibrose, Stoffwechselerkrankungen und anderen angeborenen Erkrankungen.

Literatur

- 1 Gross RE, Hubbad JP. Surgical ligation of a patent ductus arteriosus. Report of first successful case. *JAMA*. 1939;112:729–31.
- 2 Crafoord C, Nylin G. Congenital coarctation of the aorta and its surgical treatment. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1945;128:189–202.
- 3 Lillehei CW, Cohen M, Warden HE, et al. Direct vision intracardiac surgical correction of the tetralogy of Fallot, pentalogy of Fallot, and pulmonary atresia defects; report of first ten cases. *Ann Surg*. 1955;142:418–42.
- 4 Senning A. Surgical correction of transposition of the great vessels. *Surgery*. 1959;45:966–80.
- 5 Mustard W. Successful two-stage correction of transposition of the great vessels. *Surgery*. 1964;55:469–72.
- 6 Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax*. 1971;26:240–8.
- 7 Jatene AD, Fontes VF, Paulista PP, et al. Anatomic correction of transposition of the great vessels. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1976;72:364–70.
- 8 Perloff JK, Warnes CA. Challenges posed by adults with repaired congenital heart disease. *Circulation*. 2001;103:2637–43.

- 9 Deanfield J, Thaulow E, Warnes C, et al. Management of grown up congenital heart disease. *Eur Heart J.* 2003;24:1035–84.
- 10 Therrien J, Dore A, Gersony W, et al. CCS Consensus Conference 2001 update: recommendations for the management of adults with congenital heart disease – part I. *Can J Cardiol.* 2001;17:940–59.
- 11 Therrien J, Gatzoulis M, Graham T, et al. Canadian Cardiovascular Society Consensus Conference 2001 update: recommendations for the management of adults with congenital heart disease – part II. *Can J Cardiol.* 2001;17:1029–50.
- 12 Therrien J, Warnes C, Daliento L, et al. Canadian Cardiovascular Society Consensus Conference 2001 update: recommendations for the management of adults with congenital heart disease – part III. *Can J Cardiol.* 2001;17:1135–58.
- 13 Warnes CA, Liberthson R, Danielson GK, et al. Task force 1: the changing profile of congenital heart disease in adult life. *J Am Coll Cardiol.* 2001;37:1170–5.
- 14 Somerville J. Grown-up congenital heart disease – medical demands look back, look forward 2000. *Thorac Cardiovasc Surg.* 2001;49:21–6.
- 15 Webb GD. Challenges in the care of adult patients with congenital heart defects. *Heart.* 2003;89:465–9.
- 16 Webb GD. Care of adults with congenital heart disease – a challenge for the new millennium. *Thorac Cardiovasc Surg.* 2001;49:30–4.
- 17 Williams WG, Webb GD. The emerging adult population with congenital heart disease. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2000;3:227–33.
- 18 Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2002;39:1890–900.
- 19 Gatzoulis MA. Adult congenital heart disease: education, education, education. *Nat Clin Pract Cardiovasc Med.* 2006;3:2–3.
- 20 Kaemmerer H, Fratz S, Bauer U, et al. Emergency hospital admissions and three-year survival of adults with and without cardiovascular surgery for congenital cardiac disease. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2003;126:1048–52.
- 21 Oechslin EN, Harrison DA, Connelly MS, Webb GD, Siu SC. Mode of death in adults with congenital heart disease. *Am J Cardiol.* 2000;86:1111–6.
- 22 Silka MJ, Hardy BG, Menashe VD, Morris CD. A population-based prospective evaluation of risk of sudden cardiac death after operation for common congenital heart defects. *J Am Coll Cardiol.* 1998;32:245–51.
- 23 Oechslin E, Jenni R. 40 years after the first atrial switch procedure in patients with transposition of the great arteries: long-term results in Toronto and Zurich. *Thorac Cardiovasc Surg.* 2000;48:233–7.
- 24 Oechslin EN, Harrison DA, Harris L, et al. Reoperation in adults with repair of tetralogy of fallot: indications and outcomes. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1999;118:245–51.
- 25 Utens EM, Bieman HJ, Verhulst FC, Meijboom FJ, Erdman RA, Hess J. Psychopathology in young adults with congenital heart disease. Follow-up results. *Eur Heart J.* 1998;19:647–51.
- 26 van Rijen EH, Utens EM, Roos-Hesselink JW, et al. Psychosocial functioning of the adult with congenital heart disease: a 20–33 years follow-up. *Eur Heart J.* 2003;24:673–83.
- 27 van Rijen EH, Utens EM, Roos-Hesselink JW, et al. Medical predictors for psychopathology in adults with operated congenital heart disease. *Eur Heart J.* 2004;25:1605–13.
- 28 van Rijen EH, Utens EM, Roos-Hesselink JW, et al. Longitudinal development of psychopathology in an adult congenital heart disease cohort. *Int J Cardiol.* 2005;99:315–23.
- 29 Kovacs AH, Sears SF, Saidi AS. Biopsychosocial experiences of adults with congenital heart disease: review of the literature. *Am Heart J.* 2005;150:193–201.
- 30 Engelfriet P, Boersma E, Oechslin E, et al. The spectrum of adult congenital heart disease in Europe: morbidity and mortality in a 5 year follow-up period. The Euro Heart Survey on adult congenital heart disease. *Eur Heart J.* 2005;26:2325–33.
- 31 Colman JM, Sermer M, Seaward PG, Siu SC. Congenital heart disease in pregnancy. *Cardiol Rev.* 2000;8:166–73.
- 32 Sermer M, Colman J, Siu S. Pregnancy complicated by heart disease: a review of Canadian experience. *J Obstet Gynaecol.* 2003;23:540–4.
- 33 Siu SC, Colman JM. Heart disease and pregnancy. *Heart.* 2001;85:710–5.
- 34 Siu SC, Sermer M, Colman JM, et al. Prospective multicenter study of pregnancy outcomes in women with heart disease. *Circulation.* 2001;104:515–21.
- 35 Siu SC, Colman JM, Sorensen S, et al. Adverse neonatal and cardiac outcomes are more common in pregnant women with cardiac disease. *Circulation.* 2002;105:2179–84.
- 36 Zuber M, Gautschi N, Oechslin E, Widmer V, Kiowski W, Jenni R. Outcome of pregnancy in women with congenital shunt lesions. *Heart.* 1999;81:271–5.
- 37 Oechslin E, Turina J, Lauper U, et al. Cardiovascular disease in pregnancy. *Ther Umsch.* 1999;56:551–60.
- 38 Kaemmerer H, Breithardt G. Empfehlungen zur Qualitätsverbesserung der interdisziplinären Versorgung von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EMAH). *Clin Res Cardiol.* 2006;95 Suppl 4:76–84.
- 39 Moons P, Engelfriet P, Kaemmerer H, Meijboom FJ, Oechslin E, Mulder BJ. Delivery of care for adult patients with congenital heart disease in Europe: results from the Euro Heart Survey. *Eur Heart J.* 2006;27:1324–30.
- 40 Perloff JK. Congenital heart disease in adults. A new cardiovascular subspecialty. *Circulation.* 1991;84:1881–90.
- 41 Gatzoulis MA, Hechter S, Siu SC, Webb GD. Outpatient clinics for adults with congenital heart disease: increasing workload and evolving patterns of referral. *Heart.* 1999;81:57–61.
- 42 Warnes CA. The adult with congenital heart disease: born to be bad? *J Am Coll Cardiol.* 2005;46:1–8.
- 43 Landzberg MJ, Murphy DJ, Jr., Davidson WR, Jr., et al. Task force 4: organization of delivery systems for adults with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2001;37:1187–93.
- 44 Foster E, Graham TP, Jr., Driscoll DJ et al. Task force 2: special health care needs of adults with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2001;37:1176–83.
- 45 Child JS, Collins-Nakai RL, Alpert JS, et al. Task force 3: workforce description and educational requirements for the care of adults with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2001;37:1183–7.
- 46 Niwa K, Perloff JK, Webb GD, et al. Survey of specialized tertiary care facilities for adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol.* 2004;96:211–6.
- 47 Hoffman JI, Kaplan S, Liberthson RR. Prevalence of congenital heart disease. *Am Heart J.* 2004;147:425–39.
- 48 Oechslin E, Hoffmann A. Organizational and medical aspects of transition of juveniles with congenital heart defects to adult cardiology care. *Ther Umsch.* 2001;58:111–8.
- 49 Bauersfeld U. Transition, Transfer und Kooperation bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern – kontinuierliche Kollaboration der pädiatrischen Kardiologie und Erwachsenen-kardiologie. *Kardiovaskuläre Medizin.* 2006;9(10):336–41.
- 50 Dore A, de Guise P, Mercier LA. Transition of care to adult congenital heart centres: what do patients know about their heart condition? *Can J Cardiol.* 2002;18:141–6.
- 51 Moons P, De Volder E, Budts W, et al. What do adult patients with congenital heart disease know about their disease, treatment, and prevention of complications? A call for structured patient education. *Heart.* 2001;86:74–80.
- 52 Hoffmann A. Nachsorge angeborener Herzvitien im Erwachsenenalter: Die Rolle der Grundversorger und Kardiologen in der Praxis. *Kardiovaskuläre Medizin.* 2006;9(10):342–7.
- 53 Trigo Trindade P. Lifelong specialised care of adults with congenital heart disease: a luxury or state-of-the art? *Kardiovaskuläre Medizin.* 2006;9(11):376–82.
- 54 Valsangiacomo Buechel E, Attenhofer Jost C. Diagnose bei kongenitalen Vitien: Stethoskop, Echokardiographie und/oder MRI. *Kardiovaskuläre Medizin.* 2006;9(9):311–323.