

Urs Bauersfeld

Kardiologie, Universitätskinderkliniken, Zürich

Transition, Transfer und Kooperation bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern – kontinuierliche Kollaboration der pädiatrischen und adulten Kardiologie

Summary

Today, the majority of children with congenital heart disease (CHD) survives to adulthood. During the next few years a growing number of adults with complex CHD that need sophisticated cardiovascular follow-up can be expected. However, late complications, reinterventions or reoperations have to be expected in some of these patients. These medical problems have to be anticipated and should be discussed already in childhood together with life style and life planning issues. The transition process from pediatric to adult care should be initiated early in childhood to allow a continuous and adequate flow of information. Transfer to adult care can be accomplished after puberty and growth has been completed. Adult patients with complex CHD should be transferred to a dedicated center for adults with CHD with access to congenital cardiac surgery. The transition process as well as later adult care is preferentially organised as continuous cooperation of pediatric and adult cardiologists to ensure data transfer and feedback from adult to pediatric cardiology. Patient autonomy and a highly individualised care is of utmost importance and presents a major challenge to all teams involved in the care of patients with CHD.

Zusammenfassung

Die grosse Mehrheit der Kinder mit angeborenen Herzfehlern (CHD) erreicht heute das Erwachsenenalter und es darf damit gerechnet werden, dass in den nächsten Jahren auch zunehmend mehr Erwachsene mit komplexen CHD nachbetreut werden müssen. Gerade bei komplexen CHD ist mit spezifischen Spätkomplikationen zu rechnen und sind Reinterventionen oder Reoperationen zu erwarten. Diese Probleme müssen antizipiert werden und sollten wie Fragen des Alltags, der Lebensgestaltung und des Lebensstils bereits in der Kindheit thematisiert werden. Im Sinne eines kon-

tinuierlichen Informationsflusses und einer mengenmässig erfassbaren Information muss die Transition von der Betreuung in der Pädiatrie zur Nachbetreuung in der Erwachsenenmedizin früh in der Kindheit eingeleitet werden. Der eigentliche Transfer von der pädiatrischen Kardiologie in die Erwachsenenkardiologie sollte nach Abschluss des Wachstums und der Pubertät stattfinden und entsprechend der Komplexität des CHD an einen spezifisch ausgebildeten Kardiologen oder ein WATCH-Zentrum mit angeschlossener kongenitaler Herzchirurgie erfolgen. Sowohl der Transitionsprozess wie auch die Nachbetreuung im Erwachsenenalter sollte eine kontinuierliche Kooperation von Kinderkardiologe und WATCH-Kardiologe darstellen. Auf diese Weise werden die Transition und der erfolgreiche Transfer in die Erwachsenenkardiologie sichergestellt, ist ein Datentransfer garantiert und sind Feedbacks in die Kinderkardiologie möglich. Die Autonomie des Patienten und eine hochgradig individualisierte Betreuung sind von grösster Bedeutung und stellen hohe Ansprüche an alle Behandlungsteams von Patienten mit CHD.

Einleitung

Die grosse Mehrheit der Kinder mit angeborenen Herzfehlern (CHD) erreicht heute das Erwachsenenalter [1–3]. Bis Ende des letzten Jahrhunderts waren vor allem Verbesserungen der Diagnostik und Mortalitätsraten herzchirurgischer Eingriffe bei CHD im Fokus der pädiatrischen Kardiologie und Kardiochirurgie [4]. Allerdings können auch heute viele Herzfehler nicht als definitiv korrigiert be-

Korrespondenz:
PD Dr.med. Urs Bauersfeld
Kardiologie
Universitätskinderkliniken
Steinwiesstrasse 75
CH-8032 Zürich
E-Mail: urs.bauersfeld@kispi.unizh.ch

trachtet werden, und es bestehen häufig wesentliche residuelle Probleme, die gelegentlich auch Reoperationen notwendig machen [5, 6]. Dennoch ist dank der grossen Erfolge der pädiatrischen Kardiologie, Pädiatrie und Kardiochirurgie in der Betreuung von Kindern mit CHD heute die Frage in den Vordergrund gerückt, wie Kinder mit CHD aufwachsen und das Erwachsenenalter erreichen. Dabei zeigt sich nicht nur, dass Behandlungskonzepte teilweise überdacht und modifiziert werden müssen, sondern auch, dass in der Betreuung von Kindern und Erwachsenen mit CHD neben den somatischen Aspekten nun dringend Fragen der Lebensqualität und Lebensbewältigung beachtet werden müssen [7]. Da diese Fragen eng mit den kardiovaskulären Befunden verbunden sind, müssen sie von ärztlicher Seite unter Miteinbeziehung interdisziplinärer Netzwerke angegangen werden. Um einer kontinuierlichen Lebensentwicklung gerecht zu werden, sollte die Transition vom Kind zum Erwachsenen gerade bei Vorliegen erschwerender Faktoren wie CHD altersentsprechend und zielgerichtet ärztlich begleitet werden. Der Transfer eines Adoleszenten von der Kinderklinik zur Erwachsenenkardiologie sollte kein Schnitt in der Biographie bedeuten, sondern durch die Kollaboration pädiatrischer Kardiologie und Erwachsenenkardiologie (GUCH- bzw. WATCH-Abteilungen) vielmehr ein Kontinuum darstellen, das die somatischen Aspekte und Alltagsfragen gleichermaßen kompetent berücksichtigt [8, 9].

Im folgenden wird eine Übersicht über die in den nächsten Jahren zu erwartenden Probleme, Fragestellungen, Lösungsmöglichkeiten und Empfehlungen bei der Betreuung von Kindern, Adoleszenten und Erwachsenen mit CHD gegeben.

Patienten

Dank der erfolgreichen Behandlung von Kindern mit einfachen und komplexen Herzfehlern hat in den letzten Jahren nicht nur generell die Zahl von Erwachsenen mit CHD zugenommen, sondern vor allem auch diejenige von Patienten mit wesentlichen Restbefunden [5, 6]. In vielen Ländern dürfte sich die Anzahl pädiatrischer und erwachsener Patienten mit CHD in den letzten Jahren angeglichen haben, und strukturelle Massnahmen sind nun notwendig, um der erwarteten starken Zunahme Erwachsener mit CHD gerecht zu werden [9, 10]. Neben wesentlichen kardialen Restbefunden leiden Patienten mit CHD öfters unter

zusätzlichen körperlichen und / oder neurologischen Handicaps, die im Kontext mitberücksichtigt werden müssen [10]. Kognitive Schwächen können dabei sowohl für eine optimale kardiale Betreuung wie auch im Alltag beträchtliche zusätzliche Erschwernisse bilden [10]. Da nun zunehmend mehr Kinder nach Korrektur von komplexen CHD das Erwachsenenalter erreichen und es sich dabei eben meist nicht um «Totalkorrekturen» handelt, werden immer häufiger erneute katherinterventionelle oder kardiochirurgische Eingriffe notwendig [5]. Am häufigsten müssen Reinterventionen für rechtsventrikuläre Ausflusstraktrekonstruktionen durchgeführt werden [6]. Tückischerweise treten auch bei oberflächlich betrachtet einfachen CHD wie zum Beispiel der Aortenisthmusstenose häufig gravierende Spätkomplikationen auf, die zum Teil aktiv gesucht werden müssen [5]. Patienten mit CHD tragen auch das Risiko erworbener kardiovaskulärer Erkrankungen wie systemische Hypertension, Atherosklerose oder von Klappendegenerationen, wobei diese Risiken möglicherweise aufgrund eines veränderten Lebensstils mit reduzierter körperlicher Aktivität und ungünstigerem Risikoverhalten sogar erhöht sind [6]. Spätkomplikationen von CHD manifestieren sich oft nicht im Sinne üblicher Herzinsuffizienzzeichen, sondern auch durch Arrhythmien wie intraatriale Reentry-Tachykardien, die erkannt werden müssen und die sich in Therapie und Prognose wesentlich von denjenigen von Patienten mit erworbenen Herzerkrankungen unterscheiden [9,11]. Obwohl es für Patienten und deren Angehörige schmerzhaft ist, müssen mögliche Folgen und Spätkomplikationen von CHD angesprochen werden [5].

Probleme und Themen von Konsultationen

Die dem Patienten kommunizierten Informationen dürfen seine Aufnahmefähigkeit nicht überstrapazieren und müssen seiner psychosozialen Entwicklung angepasst sein. Zuviel konzentrierte Information kann kontraproduktiv wirken und den Patienten so belasten, dass er weitere Konsultationen meidet [12]. Um sowohl die individuelle Erkrankung wie auch mit der Entwicklung aktuell werdende Aspekte adäquat besprechen zu können, muss die Information über die Zeit verteilt und im Sinne eines Transitionsprozesses vermittelt werden [12]. Erfahrungsgemäss sind Jugendliche und junge Erwachsene über ihre CHD

Tabelle 1

Probleme und Aspekte von Konsultationen.

| Bereiche | Probleme und Aspekte |
|------------------|--|
| Herzfehler | Anatomie, Hämodynamik Interventionen Komplikationen, Risiken |
| Medikationen | Wirkungen kardialer Medikationen Endokarditisprophylaxe Medikamentencompliance |
| Körper | Körperwahrnehmung, Narben körperliche Belastbarkeit, Hygiene |
| Soziales Umfeld | Akzeptanz bei Freunden Unabhängigkeit von Eltern und Familie Partnerschaft Auswirkung des eigenen Todes auf Partner und Kinder |
| Schule und Beruf | Ausbildung, Beruf, Beschäftigung Arbeitslosigkeit Fahrausweis, Fliegen |
| Freizeit | Hobbys, Sport |
| Militär | Diensttauglichkeit |
| Sexualität | Schwangerschaftsverhütung Schutz gegen Infektionskrankheiten (HIV, Hepatitis) Schwangerschaft, Risiko des Kindes |
| Psyche | Ängste, Krankheitsbewältigung Phobien, Depressionen, Suizidversuche |
| Lebensstil | Ernährung, Übergewicht Sucht, Gesetzeskonflikte |
| Versicherung | Leistungen Krankenkasse und IV Abschlüsse von Lebensversicherungen |

schlecht informiert, weil sie die Problematik als Kind nicht erfassen konnten, die Information vor allem den Eltern angeboten wurde, oder in der Pädiatrie sogar Gespräche in der Abwesenheit der Patienten stattgefunden haben [14]. Informationen, die individuellen Herzfehler betreffend, müssen deshalb immer wieder in einer der aktuellen Entwicklung des Patienten angepassten Form dargeboten werden. Da bereits in der Kindheit viele Fragen das Erwachsenenalter betreffen, muss bereits der Pädiater und Kinderkardiologe sich diesen Problemen widmen und ist eine frühzeitige Mitarbeit beziehungsweise Kontaktaufnahme mit dem späteren WATCH-Kardiologen sinnvoll [11, 12]. Obgleich viele somatische Aspekte und Fragen der Lebensgestaltung allgemeinen Gesetzmässigkeiten folgen, muss während der Konsultation dem individuellen Bedürfnis des Einzelnen und seinem Entwicklungsstand Rechnung getragen werden. Tabelle 1 gibt eine Übersicht über Aspekte, die bei Konsultationen entwicklungsgerecht zu berücksichtigen sind [8, 11, 12, 14]. Während in der Kindheit der körperlichen bzw. sportlichen Belastbarkeit eine wesentliche Bedeutung zugemessen wird, verlagert sich das In-

teresse in der Jugend mehr auf die Schule und Ausbildung. Bezüglich sportlichen Aktivitäten liegen praktische Empfehlungen vor [15]. Aspekte der Berufsberatung wurden bisher, zumindest von pädiatrischer Seite, stark vernachlässigt und Hinweise auf eine erhöhte Arbeitslosigkeit bei Patienten mit CHD erfordern ein stark verbessertes Engagement in der Pädiatrie, um möglichst optimale Voraussetzungen zu schaffen [8]. Die Militärdiensttauglichkeit hängt vom Schweregrad des CHD und dem Endokarditisrisiko ab, wobei eine fachärztliche Stellungnahme empfohlen wird [16]. Da naturgemäss nicht alle Aspekte und Probleme von einem Kardiologen abgedeckt werden können, ist eine berufsübergreifende Vernetzung notwendig. Als logische Schlussfolgerung muss daraus abgeleitet werden, dass komplexe Probleme nur in besonderen Zentren (WATCH-Zentrum) gelöst werden können. Entsprechend der Komplexität vieler CHD ist auch darauf zu achten, dass nicht kardiovaskuläre Eingriffe nur an Kliniken mit Erfahrung bei der Behandlung von Patienten mit CHD durchgeführt werden [12].

Transition

Als Transition wird die zielgerichtete Vorbereitung Jugendlicher und junger Erwachsener mit chronischen Erkrankungen für einen Übertritt von einem Kind-orientierten zu einem auf Erwachsene orientierten Gesundheitssystem bezeichnet [14, 17]. Optimalerweise bedeutet dies eine ununterbrochene, koordinierte, der Entwicklung angemessene, psychosozial sinnvolle und umfassende Betreuung [14, 17]. Die Transition muss bereits in der Kindheit thematisiert werden, damit die Informationen bereits vor den rebellischen Pubertätsjahren bekannt sind und so die Chancen einer kontinuierlichen Betreuung steigen [9]. Der Transitionsprozess wird sinnvollerweise durch Kinderkardiologen und ein WATCH-Team begleitet.

Verschiedene Faktoren können die Transition erschweren und müssen gegebenenfalls überwunden werden: Patienten und ihre Eltern verstehen möglicherweise die Grunderkrankung, deren natürlichen oder modifizierten Verlauf und die Abklärungs- und Behandlungsmöglichkeiten zu wenig. Je nach Region ist keine qualifizierte adultkardiologische Betreuung vorhanden. Der Patient ist emotional an die pädiatrische Betreuung gebunden [14].

Möglicherweise, im Kontrast zur Vorstellung pädiatrischer Spezialisten, zeigen Stu-

Tabelle 2

Komplexe CHD für Nachkontrollen in WATCH-Zentren.

| |
|---|
| Komplexe Ventrikelseptumdefekte |
| Fallot-Tetralogie |
| Double outlet right ventricle |
| Alle Pulmonalatresien |
| Truncus arteriosus |
| Transposition der grossen Arterien |
| Kongenital korrigierte Transposition der grossen Arterien |
| Ebstein-Anomalie |
| Atrioventrikuläre Septumdefekte |
| Trikuspidalatresie |
| Fontan-Operationen |
| Alle Herzfehler mit Einkammerphysiologie |
| Alle zyanotischen Herzfehler oder Eisenmenger-Syndrome |
| Alle Herzfehler mit abnormer atrioventrikulärer oder ventrikuloarterieller Verbindung |
| Alle Herzfehler mit Conduits oder Klappenersatz |
| Alle Herzfehler mit Schrittmacher oder ICD |
| Alle Herzfehler, die weitere Eingriffe benötigen |

dien, dass chronisch kranke Patienten den Transitionsprozess schätzen, weil er eigene Entscheidungsfindungen und Eigenverantwortlichkeit unterstützt und sich der Patient so von der pädiatrischen «Bevormundung» lösen kann [14]. Von pädiatrischer Seite muss registriert werden, dass auch Erwachsene mit CHD einmal Probleme haben können, die optimalerweise in einer Erwachsenenambulanz behandelt werden.

Transfer

Der Transfer von der kinder-kardiologischen in die adult-kardiologische Sprechstunde sollte dann stattfinden, wenn das Wachstum und die Pubertät abgeschlossen sind und sich der Patient in einer Erwachsenenambulanz zurechtfindet [12]. Der Transfer muss der Komplexität des CHD bzw. der zukünftigen Betreuung des Patienten entsprechend erfolgen. Einfachere CHD können bei einem Erwachsenen-kardiologen, mit spezifischer Fort- und Weiterbildung in der Behandlung von Erwachsenen mit CHD, stattfinden, währenddem kompliziertere CHD in eine Schwerpunktambulanz für CHD, das heisst ein WATCH-Zentrum, überwiesen werden sollten [18, 19]. Nur WATCH-Zentren können der Komplexität der Diagnostik, kontinuierlichen Veränderungen von Behandlungsstrategien und den häufig notwendigen multidisziplinären Betreuungen von Erwachsenen mit CHD gerecht werden. Erfordernisse, das heisst notwendige Kompetenzen und Ausbildungsempfehlungen für die Betreu-

ung von Erwachsenen mit CHD, wurden für die verschiedenen Niveaus der Betreuung definiert [19, 20]. Neben entsprechend ausgebildeten und erfahrenen WATCH-Kardiologen muss ein WATCH-Zentrum auch über adäquat ausgebildete Anästhesisten und insbesondere über erfahrene, vollamtlich tätige kongenitale Herzchirurgen verfügen [21]. Je nach geographischer Lage bewährt sich allenfalls eine gemeinsame Betreuung mit alternierenden Konsultationen bei einem Kardiologen in der Praxis und einem WATCH-Zentrum. Tabelle 2 zeigt eine Übersicht, welche CHD in einem WATCH-Zentrum nachkontrolliert werden sollten [3, 18]. Eine gemeinsame Übergabebesuche zur sicheren Weitergabe von medizinischen wie auch organisatorischen Informationen muss als Standard betrachtet werden. Von grosser Wichtigkeit für die Zukunft ist die Weitergabe allfälliger Operationsberichte, Zusammenfassungen von besonderen Untersuchungen wie zum Beispiel Angiographien, elektrophysiologischen Untersuchungen und Reports der letzten Untersuchungsbefunde, wobei auch ein CHD-Ausweis vorgeschlagen wird [14]. Bei einer Übergabebesuche kann auch nochmals sichergestellt werden, dass die in Tabelle 1 aufgelisteten Fragen und Probleme entsprechend der Situation des Patienten besprochen wurden. Nachdem in der Kindheit Kontrollen, meist im Beisein der Eltern, durchgeführt wurden, finden bei Adoleszenten und Erwachsenen Konsultationen oft ohne Begleitung statt. Da gerade bei komplexen CHD die Angehörigen wesentlich mitbetroffen sind, müssen sie, das Einverständnis des Patienten vorausgesetzt, in die Problematik der Erkrankung und allfällige Therapien miteinbezogen werden. Wie die weitere Betreuung aber auch immer aussieht, ist der Autonomie des Patienten und einer sehr individuellen Betreuung grösste Bedeutung beizumessen.

Literatur

- 1 Wren C, O'Sullivan JJ. Survival with congenital heart disease and need for follow up in adult life. *Heart*. 2001;85:438-43.
- 2 Frei S, Valsangiacomo-Buechel E, Dodge-Khatami A, Pretre R, Bauersfeld U. Mortality and mode of death in pediatric patients with congenital heart disease. *Cardiol in the Young*. 2005;15(Suppl 2):30.
- 3 Warnes CA, Libethson R, Danielson GK, Dore A, Harris L, Hoffman JI, et al. Task Force 1: The changing profile of congenital heart disease in adult life. *J Am Coll Cardiol*. 2001;37:1170-5.
- 4 Freedom RM. Historical overview: a brief narrative of the modern era of congenital heart disease. In: Freedom RM, Yoo S, Mikailian H, Williams WG, editors. *The Natural and Modified History of Congenital Heart Disease*. New York: Blackwell Publishing; 2004. p. 1-7.

- 5 Warnes CA. The adult with congenital heart disease. Born to be bad? *J Am Coll Cardiol.* 2005;46:1–8.
- 6 Bhat AH, Sahn DJ. Congenital heart disease never goes away, even when it has been treated: the adult with congenital heart disease. *Curr Opin Pediatr.* 2004;16:500–7.
- 7 Somerville J. Epilogue. In: Freedom RM, Yoo S, Mikailian H, Williams WG, editors. *The Natural and Modified History of Congenital Heart Disease.* New York: Blackwell Publishing; 2004. p. 597–9.
- 8 Crossland DS, Jackson SP, Lyall R, Burn J, O'Sullivan JJ. Employment and advice regarding careers for adults with congenital heart disease. *Cardiol Young.* 2005;15:391–5.
- 9 Webb G. Care of adults with congenital heart disease – a challenge for the new millennium. *Thorac Cardiovasc Surg.* 2001;49:30–4.
- 10 Webb G, Williams R. 32nd Bethesda Conference. Care of the adult with congenital heart disease: introduction. *J Am Coll Cardiol.* 2001;37:1166–9.
- 11 Somerville J. Management of adults with congenital heart disease: an increasing problem. *Annu Rev Med.* 1997;48:283–93.
- 12 Foster E, Graham T, Driscoll DJ, Reid GJ, Reiss JG, Russell IA, et al. Task Force 2: Special health care needs of adults with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2001;37:1176–83.
- 13 Reid GJ, Irvine MJ, McCrindle BW, Sananes R, Ritvo PG, et al. Prevalence and correlates of successful transfer from pediatric to adult health care among a cohort of adults with complex congenital heart defects. *Pediatrics.* 2004;113:197–205.
- 14 Fernandes S, Landzberg M. Transitioning the young adult with congenital heart disease for life-long medical care. *Pediatr Clin N Am.* 2004;51:1739–48.
- 15 Pelliccia A, Fagard R, Bjornstad H, Anastassakis A, Arbustin E, Assanelli D, et al. Recommendations for competitive sports participation in athletes with cardiovascular disease. *Eur Heart J.* 2005;26:1422–45.
- 16 VBS, Generalstab, Untergruppe Sanität. Diensttauglichkeit. *Schweiz Ärztezeitung.* 1999;80:1180–3.
- 17 Blum RW, Garell D, Hodgeman CH, Jorissen TW, Okinow NA, Orr DP, et al. Transition from child-centered to adult health-care systems for adolescents with chronic conditions: a position paper of the Society for Adolescent Medicine. *J Adolesc Health.* 1993;14:570–6.
- 18 Somerville J. Grown-up congenital heart disease-medical demands look back, look forward 2000. *Thorac Cardiovasc Surg.* 2001;49:21–6.
- 19 Child JS, Collins-Nakai RL, Alpert JS, Deanfield JE, Harris L, McLaughlin P, 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.
- 20 Webb CL, Jenkins KJ, Karpawich PP, Bolger AF, Donner RM, Allen HD, et al. Collaborative care for adults with congenital heart disease. *Circulation.* 2002;105:2318–23.
- 21 Landzberg MJ, Murphy DJ, Davidson WR, Jarcho JA, Krumholz HM, Mayer JE, et al. Task Force 4: Organization of delivery of systems for adults with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2001;37:1187–93.