

Andreas Hoffmann

Kardiologische Praxis,  
Universitätsspital, Basel

# Nachsorge angeborener Herzvitien im Erwachsenenalter: die Rolle der Grundversorger und der Kardiologen in der Praxis

## Summary

*Follow-up of adult patients with congenital heart disease: role of the primary care physician and the practising cardiologist*

For the long-term follow-up of adults with congenital heart disease (ACHD) a model with delivery of care on three levels has been proposed and in theory is widely accepted.

In daily routine however its implementation is sometimes difficult due to regional or local geographical and political circumstances in Switzerland. It remains important to accept that for an adequate care of these patients a minimum of pathophysiological understanding and therefore professional education of medical specialists and training is mandatory. Sufficient patient exposure, ie case-load is also of great importance.

On the other hand all patients with ACHD more or less frequently need general medical advice or care for noncardiac problems. This should be delivered locally near the patient's home and by family physicians. The general practitioner and other primary caregivers as well as the cardiologist without specialist training in ACHD therefore need to have an excellent communication with consultants and specialist centres. This communication should be used with a low threshold and on a bidirectional basis, which is facilitated by personal relationships between local and remote specialist physicians. Such relations can be built during workshops and lectures of continuous medical education. Only a minority of congenital lesions can be dealt with on an exclusively local level without specialist involvement. These are listed in the current guidelines. To avoid disasters it is necessary that caregivers at all levels know the limits of their competence and acknowledge the need for continuous medical education in the field.

## Zusammenfassung

Für die Langzeitbetreuung von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern wurde ein Drei-Stufen-Modell vorgeschlagen, das sich jedoch infolge der regionalen und föderalistischen Gegebenheiten in der Schweiz nur mit Mühe realisieren lässt. Es bleibt aber wichtig anzuerkennen, dass für die adäquate Beurteilung und Begleitung von komplexen Herzfehlern eine minimale Sachkenntnis sowie genügend eigene Erfahrung und Fallzahlen Voraussetzung sind. Die Ärzte in der Grundversorgung, seien es Allgemeinpraktiker, Internisten oder praktizierende Kardiologen ohne spezielle Weiterbildung, müssen über ein gut ausgebautes Informationsnetz zu Konsiliarern und Referenzzentren verfügen, über welches sie unkompliziert bidirektional kommunizieren können. Nur eine begrenzte Zahl von Vitien können in der Grundversorgung abschliessend ohne periodische konsiliarische Beurteilung durch einen WATCH-Kardiologen adäquat betreut werden. Die beste Methode zur Vermeidung von Katastrophen ist die Kenntnis der eigenen Limiten und die Einsicht in den Nutzen von permanenter Fortbildung.

## Einleitung

Bei der ärztlichen Versorgung von Patienten mit angeborenen Herzfehlern gilt es, verschiedene Gesichtspunkte und Interessen in Einklang zu bringen. Einerseits ist es notwendig, dass die Ärzte für die im Praxisalltag eher selten vorkommenden medizinischen Probleme komplexer Herzvitien eine entsprechende Ausbildung, genügende Erfahrung und die notwendigen Spezialkenntnisse haben. Andererseits ist aber die personelle Konstanz und

Korrespondenz:  
Prof. Dr. A. Hoffmann  
Lange Gasse 78  
CH-4052 Basel  
E-Mail: andreas.hoffmann@unibas.ch

eine persönliche Beziehung für die adäquate Betreuung von grosser Bedeutung. Um die daraus resultierenden möglichen Konflikte bzw. Interessensgegensätze zu vermeiden, wird ein dreistufiges Modell der Versorgung vorgeschlagen, das vor allem für komplexe Erkrankungen wichtig erscheint. Dieser Artikel beschreibt zur Hauptsache die Grundversorgung und die notwendige Verbindung zum Spezialistennetz für die grosse Anzahl von Fällen, bei denen keine grösseren Probleme zu erwarten sind. Unseren eigenen Schätzungen zufolge dürften dies etwa 30% aller Patienten mit angeborenen Herzvitien sein.

### Das Drei-Stufen-Modell

#### Erste Stufe

Der Grundversorger (Allgemeinpraktiker, Internist, evtl. auch ein als Grundversorger tätiger Kardiologe in freier Praxis) ist meistens der erste Ansprechpartner, er hat auch Hausarztfunktion.

#### Zweite Stufe

Der Kardiologe mit speziellem Interesse und zusätzlichen Kenntnissen in angeborenen Herzfehlern, der eine adäquate zusätzliche Weiter- und Fortbildung absolviert hat, um dieser Funktion gerecht zu werden. Er muss durch regelmässigen Besuch von Fortbildungen im Fachgebiet der angeborenen Herzfehler sein Wissen erneuern und erweitern. Der so definierte WATCH-Kardiologe kann als regionaler Konsiliarier für Grundversorger funktionieren.

#### Dritte Stufe

Das überregionale Kompetenzzentrum mit formell ausgebildeten Spezialisten und einer entsprechenden Infrastruktur gemäss den Vorschlägen der ESC und der Canadian Consensus Conference und der 32<sup>nd</sup> Bethesda Conference. Dieses ist in jedem Fall das Referenzzentrum für komplexe Probleme. Es kann von der ersten oder zweiten Stufe aus erreicht werden.

Ein Nicht-Kardiologe befindet sich demnach immer in der ersten Stufe. Ein praktizierender Kardiologe kann sich in der ersten Stufe (ohne spezielle Ausbildung) oder in der zweiten Stufe finden (WATCH-Kardiologe). Institutionalisierte überregionale Kompetenzzentren mit formell gemäss internationalen Kriterien ausgebildeten Spezialisten gibt es in der Schweiz bisher nur einzelne. Regionale Gegebenheiten und die föderalistische Struk-

tur des schweizerischen Gesundheitswesens tragen dazu bei, dass dem obenerwähnten Modell nur schwer nachgelebt werden kann. Schon die Schaffung von lediglich je einem Kompetenzzentrum der dritten Stufe in den beiden Hauptsprachregionen des Landes liess sich bisher nicht realisieren.

Das Drei-Stufen-Modell bleibt somit vorläufig als optimal wünschenswerte Lösung dargestellt.

### Welche Vitien können auf der ersten oder zweiten Stufe betreut werden?

Auch bei einer zunächst ausschliesslichen Betreuung durch Ärzte der ersten Stufe ist es wichtig, dass diese im Falle von Problemen eine spontane Kontaktaufnahme und guten Informationsaustausch mit einem Konsiliarier oder einem Kompetenzzentrum pflegen können. Aufgrund internationaler Richtlinien wird empfohlen, dass auch Patienten mit sogenannten einfachen Vitien mindestens einmal durch einen WATCH-Kardiologen beurteilt werden, damit die nicht selten vorkommenden assoziierten Vitien und Anomalien diagnostiziert und für den Patienten ein langfristiges Betreuungskonzept festgelegt wird. Es ist auch für einen Kardiologen keine Schande, seine fehlende Expertise durch den frühzeitigen Beizug eines ihm, wenn möglich persönlich bekannten Partners der dritten Stufe zu kompensieren.

Die folgende Aufstellung zeigt, welche Vitien sich zur abschliessenden Betreuung auf welcher Stufe unseres Modells eignen.

#### Erste Stufe – Betreuung durch den Grundversorger (Beizug des Spezialisten nur bei Bedarf)

- Verschlussener Vorhofseptumdefekt (ASD) ohne Residuen oder Komplikationen
- Verschlussener Ventrikelseptumdefekt (VSD) ohne Residuen oder Komplikationen
- Kleiner VSD ohne hämodynamisch relevanten Shunt
- Verschlussener Ductus Botalli (PDA)
- Leichte Pulmonalstenose (PS)
- Leichte Aortenstenose, bikuspide Klappenanlage (bik. AK)
- Mitralklappenprolaps ohne signifikante Mitralsuffizienz oder Komplikationen (MKP)

### Zweite Stufe – Betreuung durch einen WATCH-Kardiologen

Einzelne Vitien können abschliessend durch den WATCH-Kardiologen, andere Vitien nur in Zusammenarbeit mit einem in kongenitalen Vitien voll ausgebildeten Spezialisten und somit dem überregionalen Kompetenzzentrum betreut werden; diese Vitien sind nachstehend in Klammer bezeichnet.

- Aortenstenose mässig bis schwer, unoperiert
- Aortenstenose, postoperativ
- Aortenisthmusstenose, postoperativ
- Atrioventrikulärer Septumdefekt, postoperativ ohne hämodynamisch relevante Restbefunde
- (Single ventricle, nicht operiert oder palliativ operiert)
- (Fallot-Tetralogie)
- (St. n. Vorhofumkehr bei Transposition der grossen Arterien)
- (Eisenmenger-Syndrom)

### Dritte Stufe – Betreuung im Kompetenzzentrum

1. Alle Vitien, die in der Diagnose einen Eigennamen tragen oder bei der eine durchgeführte Operation mit einem Eigennamen bezeichnet wird, sind per Definition komplex und sollten ausschliesslich durch den voll ausgebildeten Spezialisten oder in Zusammenarbeit mit ihm und dem überregionalen Kompetenzzentrum betreut werden.
2. Alle in den oberen Listen nicht aufgeführten Vitien.

### Langzeitprobleme «einfacher» Vitien

Auch bei sogenannten einfachen oder unkomplizierten Vitien gilt es, eine Reihe von grundsätzlichen Fragen aufzuwerfen und in meist grösseren Abständen zu überdenken. Diese betreffen folgende Themen:

- Endokarditisprophylaxe
- Kinderwunsch / Schwangerschaft
- Militär / Zivildienst
- Ausbildung und Beruf
- Versicherungen (berufliche und private Vorsorge)
- Freizeit, Sport und Reisen

Es würde den Rahmen dieses Artikels sprengen, zu diesen Fragen im einzelnen Stellung zu nehmen. Dafür sei auf die schriftlichen Empfehlungen der Fachgesellschaften verwie-

sen, welche detaillierte Ausführungen dazu für jedes Vitium anbieten [1–3].

### Aufgabe der Grundversorger

#### Beratung, soziale Unterstützung

Der Grundversorger und Hausarzt ist Ansprechpartner für prinzipiell alle Belange und sollte freimütig erkennen, welche Probleme seine Kompetenz übersteigen. Vieles jedoch kann er ohne weiteres selbst abschliessend beurteilen und entscheiden. Darunter fallen Beratungen über kleinere Gesundheitsprobleme, Behandlung von Bagatellunfällen, Verletzungen und alltäglichen Gesundheitsstörungen. Oft gehört dazu auch eine Beruhigung, dass kein Zusammenhang mit einem evtl. überschätzten Krankheitswert des Herzvitiums besteht.

In diesem Zusammenhang ist es wichtig, sich zu vergewissern, dass nicht nur die behandelnden Ärzte, sondern auch die Patienten selber über die Art ihres Herzfehlers korrekt informiert sind. Für die Patienteninformation steht eine ausführliche kostenlose Broschüre der Schweizerischen Herzstiftung zur Verfügung [4]. Belange der Familiengründung, Ausbildung, Lebensführung und Krankheitsprophylaxe gehören zu dieser Tätigkeit. Auch muss oft eine Bestätigung der Harmlosigkeit des Herzfehlers gegenüber Drittstellen (Schulen, Lehrlingsämter, Motorfahrzeugkontrollen, Reiseveranstalter, Versicherungen sowie Organisatoren von Sportanlässen und Tauchkursen) abgegeben werden.

#### Korrekte Endokarditis-Prophylaxe

Sie besteht in der korrekten Verabreichung von empfohlenen Dosen eine Stunde vor einem Eingriff mit dem Risiko einer Bakteriämie (sowie ggf. 6 Stunden nachher) gemäss den offiziellen Richtlinien [5] (Merkblätter in drei Landessprachen und in Englisch erhältlich bei der Schweizerischen Herzstiftung Bern). Kenntnisstand und Vorgehen wurden kürzlich in einer Studie bei einem Kollektiv von Ärzten, Zahnärzten und Patienten erhoben und verglichen [6]. Dabei zeigte sich, dass die Patienten in der Regel mindestens denselben Kenntnisstand aufwiesen wie die Medizinalpersonen. Von den Ärzten wird die Gefahr bei Zahnsteinentfernung oft unterschätzt, bei den Zahnärzten z.B. das Risiko nach Bypass-Operation überschätzt. Eine kurze Rücksprache mit dem auf dem Merkblatt angegebenen Arzt in Zweifelsfällen vereinfacht und verbessert die Applikation der SBE-Prophylaxe. Eine

unnötige Gabe von Antibiotika ist zu vermeiden. In diesen Zusammenhang gehört auch die richtige Diagnostik bei Verdacht auf Endokarditis. Noch viel zu oft wird dabei eine empirische antibiotische Behandlung begonnen, ohne zuvor diagnostisches Material (Blutkulturen) sicherzustellen. Bei unklarem Fieber kann das Vorgehen mit Vorteil ebenfalls telefonisch mit einem Infektiologen oder Kardiologen besprochen werden. Die Echokardiographie als Diagnosemethode ersetzt die Blutkultur und die umfassende klinische Beurteilung nie!

### Rechtzeitige Überweisung

Sobald *keine* Gewissheit besteht, dass ein anstehendes Problem *keinen* Zusammenhang mit dem Herzleiden hat, sollte der Kontakt zu einem Spezialisten der zweiten oder dritten Versorgungsstufe aufgenommen werden. Am einfachsten gelingt dies, wenn eine persönliche Bekanntschaft zwischen den Beteiligten die Hemmschwelle herabsetzt. Ein kurzer Telefonanruf genügt dann meist. Es gilt nicht nur, die Notwendigkeit einer frühzeitigen Überweisung zu erkennen, sondern auch unnötige spezialärztliche Untersuchungen mit technologischem Aufwand zu vermeiden, indem deren Sinn vorher abgeklärt wird. *Rechtzeitig* heisst also nicht nur *frühzeitig*, sondern gelegentlich auch *Verzicht* auf das Unnötige, das aus Routine oder Unsicherheit erfolgt.

### Mögliche medizinische Komplikationen

In der nachfolgenden Tabelle 1 sind denkbare Komplikationen der «einfachen» Vitien, das Risiko ihres Auftretens und die klinischen Hinweise sowie die Methoden der Erstdiagnose aufgeführt.

### Zusammenarbeit mit überregionalem Kompetenzzentrum

Nebst der Konsultation von internationalen Empfehlungen und Guidelines (European Society of Cardiology, Canadian Consensus Conference Update 2001, 32<sup>nd</sup> Bethesda Conference und TaskForces) [1–3] sind bei der Betreuung von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern persönliche Kontakte zu den mitbetreuenden medizinischen und nichtmedizinischen Partnern wichtig. Wer denkt, stösst an seine Grenzen und hier helfen Fragen weiter. Auch sogenannte «dumme» Fragen sollten gestellt werden, was unter persönlich Bekannten meist etwas leichter fällt! Die Kommunikation und Zusammenarbeit zwischen Grundversorger und Kompetenzzentrum darf aber nicht einseitig sein. Vom Zentrum muss unbedingt darauf geachtet werden, dass neben der Information auch die Patienten selbst zurückverbunden werden mit den primärversorgenden Stellen.

**Tabelle 1**

Denkbare Komplikationen der «einfachen» Vitien, das Risiko ihres Auftretens und die klinischen Hinweise sowie die Methoden der Erstdiagnose.

Vitium	mögl. Komplikation	Risiko	Hinweise	Methode	Intervall
Pulmonalstenose	Progredienz im Erwachsenenalter Endokarditis	minimal		Klinik (Echo)	Jahre
Bikuspide Aortenklappe	Stenose	mässig (gehäuft ab 50 Jahren)	Geräusch	Klinik, Echo	Jahre
	Dilatation Aorta Endokarditis	mässig mässig	keine Fieber	Echo Klinik, Blutkulturen, (Echo)	1–3 Jahre je nach Befund
Mitralklappenprolaps	Mitralinsuff. Endokarditis	gering mässig	Geräusch Fieber	Klinik, Echo Klinik, Blutkulturen (Echo)	Jahre
Ventrikelseptumdefekt offen, klein	Endokarditis	mässig	Fieber	Klinik, Blutkulturen (Echo)	Jahre
Vorhofseptumdefekt, operiert	Arrhythmien	gering	Symptome	EKG (Holter)	Jahre

Der regelmässige Besuch von Fortbildungsveranstaltungen kann Lücken im allgemeinen Wissensstand aufzeigen und schliessen helfen und stellt sicher, dass neue Erkenntnisse und Empfehlungen an die «Front» gelangen.

### Literatur

- 1 American College of Cardiology. 32nd Bethesda Conference: Care of the adult with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2001;37:1161–98.
- 2 Deanfield J, Thaulow E, Warnes C, Webb G, Kolbel F, Hoffmann A, et al. Management of grown up congenital heart disease. The Task Force on the Management of Grown Up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (Guideline). *Eur Heart J.* 2003;24:1035–84.
- 3 Canadian Cardiovascular Society Consensus Conference 2001 update: recommendations for the management of adults with congenital heart disease. Part I: *Can J Cardiol.* 2001;17:943–59. Part II: *Can J Cardiol.* 2001;17:1032–50. Part III. *Can J Cardiol.* 2001;17:1135–58.
- 4 Friedli B, Hoffmann A, Oechslin E, de Stoutz N, Zemp D, Saner H. Jugendliche und Erwachsene mit angeborenem Herzfehler. Informationsbroschüre der Schweiz. Herzstiftung, Bern, 2004.
- 5 Moreillon P. Endocarditisprophylaxis revisited. Experimental evidence of efficacy and new Swiss recommendations. *Schweiz Med Wochenschr.* 2000;130:1013–26.
- 6 Cerletti-Knüsel D, Hoffmann A, Lambrecht JT, Flückiger U, Zimmerli W. Kenntnisse und Umsetzung der Endokarditisprophylaxe in der Zahnmedizin. *Schweiz Monatsschr Zahnmed.* 2005;115:404–8.

# Cardiology Update® 2007



EUROPEAN  
SOCIETY OF  
CARDIOLOGY®

## Davos, Switzerland, 12–16 February 2007

17<sup>th</sup> International Postgraduate Course on Cardiovascular Disease

### Main Topics

- Inflammation and atherosclerosis
- Risk factors and prevention
- Obesity and cardiovascular risk
- Diabetes, hypertension
- Acute coronary syndromes
- Non-invasive imaging modalities
- Coronary artery disease
- Revascularisation strategies
- Arrhythmias
- Heart failure, cardiomyopathy
- Devices for heart failure
- Stem cell therapy

### Features

- State of the art lectures
- Clinical decision seminars
- Meet the expert sessions
- Poster sessions

### Organisation

Prof. Thomas F. Lüscher, M.D.  
Chair Clinic of Cardiology  
University Hospital Zurich

Prof. Bertram Pitt, M.D.  
Vice Chair Internal Medicine  
University of Michigan,  
Ann Arbor, USA

### Information and Programme

Foundation for Cardiovascular  
Research, EduCor  
Sonneggstrasse 12  
CH-8091 Zurich  
Switzerland

Phone +41 (0)44 250 40 83  
Fax +41 (0)44 250 40 90  
esther.willi@usz.ch

[www.cardiologyupdate.ch](http://www.cardiologyupdate.ch)



Swiss Society of Cardiology



University Hospital  
Zurich

