

# Journal für Kardiologie

Austrian Journal of Cardiology

Österreichische Zeitschrift für Herz-Kreislaufkrankungen

**Editorial: Themenheft: Erwachsene  
mit angeborenem Herzfehler (EMAH)**

**Update und Perspektiven bei EMAH**

**2023: Who takes care right now?**

Gabriel H

*Journal für Kardiologie - Austrian*

*Journal of Cardiology 2023; 30*

*(3-4), 53-54*

Homepage:

**[www.kup.at/kardiologie](http://www.kup.at/kardiologie)**

Online-Datenbank  
mit Autoren-  
und Stichwortsuche



Offizielles  
Partnerjournal der ÖKG



Member of the ESC-Editor's Club



Offizielles Organ des  
Österreichischen Herzfonds



**ACVC**  
Association for  
Acute CardioVascular Care

In Kooperation  
mit der ACVC

Indexed in ESCI  
part of Web of Science

Indexed in EMBASE

Krause & Pachernegg GmbH • Verlag für Medizin und Wirtschaft • A-3003 Gablitz

P.b.b. 02Z031105M,

Verlagsort: 3003 Gablitz, Linzerstraße 177A/21

Preis: EUR 10,-

**Grazer Gefäß- & Gerinnungstage 2025**  
**Donnerstag, 26. Juni 2025**  
**14:30 – 15:00**

Vertiefendes Fachwissen



[www.amrn.link/aerzte](http://www.amrn.link/aerzte)

# AMARIN SYMPOSIUM

**Ein neuer Angriffspunkt im leitliniengerechten  
Risikofaktorenmanagement von pAVK- Patient:innen**

Dr. Reinhard B. Raggam, Graz

The logo for AMARIN, featuring a stylized 'A' with horizontal lines through it, followed by the word 'AMARIN' in a bold, sans-serif font.

© 2025 Amarin Pharmaceuticals Ireland Limited. Alle Rechte vorbehalten.  
AMARIN Name und Logo sind Marken von Amarin Pharmaceuticals Ireland Limited.

AT-VAZ-00220, 05/2025

# Themenheft: Erwachsene mit angeborenem Herzfehler (EMAH)

## Update und Perspektiven bei EMAH 2023: Who takes care right now?

H. Gabriel

Aufgrund der herausragenden medizinischen Versorgung im Kindesalter überleben heutzutage > 90 % der Neugeborenen auch mit komplexen angeborenen Herzfehlern. Die Prävalenz der Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler (EMAH) übersteigt weltweit bereits die der Kinder und erfordert von betreuenden Ärztinnen und Ärzten auch im Erwachsenenalter fundierte Kenntnisse des jeweiligen Herzfehlers, der durchgeführten Behandlungsverfahren, möglicher Spätfolgen und neu entwickelter interventioneller und operativer Techniken.

Das Themenheft dieses Journals gibt ein Update der neuesten Erkenntnisse auf dem Gebiet der Betreuung von EMAH-Patienten, spannt den Bogen über die Diagnostik bisher nicht erkannter angeborener Herzfehler im Erwachsenenalter (**J. Mayr, H. Gabriel**), die Beratung in Bezug auf eine Schwangerschaft (**B. Wichert-Schmitt**), spezielle Aspekte bei der Therapie der Herzinsuffizienz bei EMAH (**L. Schrutka**) und der Frage nach adäquater körperlicher Aktivität „Wer darf was? Freizeit und Wettkampf“ (**L. Wuerzburger, J. G. van der Stouwe, D. Niederseer**). Einer Darstellung in zukünftigen Ausgaben könnten Fragen der psychokardiologischen Betreuung (u. a. Transition vs. Transfer), der herzchirurgischen Optionen, der Therapie bei Herzrhythmusstörungen und weiteren bei diesem Patientenkollektiv gewidmet sein.

Um eine adäquate Versorgung der EMAH-Patient zu erreichen wurde vor knapp 30 Jahren, 1995, die Arbeitsgruppe (AG) für EMAH (jetzt „AG angeborene und erworbene Herzfehler“) der Österreichischen Kardiologischen Gesellschaft (ÖKG) begründet. Sie setzte sich von Anfang an aus spezialisierten Kardiologen, pädiatrischen Kardiologen und Herzchirurgen der betreuenden Zentren zusammen, die eine übergreifende Kooperation in den Fokus stellten und auch weiterhin stellen.

Die EMAH-Arbeitsgruppe hat sich zum Ziel gesetzt:

1. durch eine fächerübergreifende Zusammenarbeit mit anderen Kliniken und Abteilungen eine optimale medizinische Betreuung für betroffene Patienten zu gewährleisten,
2. EMAH-spezifische Aus- und Fortbildungen anzubieten und
3. an internationalen Arbeitsgruppen und wissenschaftlichen Projekten teilzunehmen.

### ■ Organisation der Betreuung von Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler

Die Betreuung von EMAH-Patienten stellt einen lebenslangen Prozess dar, welcher auch Strategien für eine Vorausplanung der Versorgung bis hin zum fortgeschrittenen Alter („Advance Care Planing“ und „End-of-Life Care“) erfordert.

Die Patientenversorgung wird in drei Stufen gegliedert, wobei empfohlen wird, dass alle EMAH-Patienten einmal in einem spezialisierten Zentrum vorstellig werden, sodass EMAH-Spezialisten die Möglichkeit haben, die am besten geeignete Versorgungsstufe und Nachsorgeintervalle für jeden einzelnen Patienten zu bestimmen.

1. Patienten, die ausschließlich in einem spezialisierten Zentrum versorgt werden müssen.
2. Patienten, die gemeinsam mit geeigneten allgemeinen kardiologischen Versorgungseinheiten betreut werden können.
3. Patienten, die in nicht spezialisierten Einheiten behandelt werden können, und falls erforderlich einen Zugang zu einem spezialisierten Versorgungszentrum haben.

EMAH-Zentren wurden bisher in Wien, Innsbruck, Graz und Linz etabliert, wo ein multidisziplinäres Team bestehend aus EMAH-Kardiologen, pädiatrischen Kardiologen, Herzchirurgen für angeborene Herzfehler, interventionellen Kardiologen, Spezialisten für pulmonalarterielle Hypertonie, Elektrophysiologen, Anästhesisten, Transplant-Spezialisten, Radiologen, Geburtshelfern und spezialisierten Pflegepersonen für die medizinische Versorgung vorhanden ist. Darüber hinaus besteht häufig ein spezifischer Beratungsbedarf für Fragen des alltäglichen Lebens und der Lebensplanung, hierfür wird Unterstützung durch Psychologen und Sozialarbeiter angeboten.

Ziel ist weiters, ein Betreuungsangebot durch niedergelassene Kardiologen und kardiologische Abteilungen anderer Kliniken einzurichten, in Zusammenarbeit und Anbindung an das nächstgelegene EMAH-Zentrum.

### ■ Aus- und Fortbildung auf dem Gebiet „Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern im Erwachsenenalter“ (EMAH)

Entsprechend den Richtlinien der ESC und der ÖKG wird eine EMAH-Spezialisierung als Zusatzausbildung für Kardiologen oder pädiatrische Kardiologen gefordert.

Aufgrund der steigenden Prävalenz an EMAH ist es zusätzlich notwendig, eine diesbezügliche Aufmerksamkeit („Awareness“) in der österreichischen Ärzteschaft zu erreichen, da EMAH-Patientinnen auch beim Hausarzt, in Fachordinationen oder in Notaufnahmen der nächstgelegenen Krankenhäuser mit nichtkardialen Erkrankungen, aber auch kardialen Komplikationen vorstellig werden können.

Dies könnte, neben der Präsenz durch Sitzungen bei der ÖKG-Jahrestagung, durch das Angebot eines EMAH-spezifischen

Curriculums mit mehreren Modulen erfolgen, an dem bereits gearbeitet wird.

## ■ Zusammenarbeit und Vernetzungen

### Österreichweit

Um eine kontinuierliche gemeinsame Betreuung zu ermöglichen, bedarf es der Verbindung der beteiligten Fachspezialisten, vor allem aus den Bereichen der pädiatrischen Kardiologie, der Herz-Thorax-Chirurgie und der Kardiologie, welche möglichst an einem Zentrum erfolgen sollte. Dieser patientenorientierte Informationsaustausch muss aber auch weitere medizinische Bereiche, wie zum Beispiel die Gynäkologie und Geburtshilfe oder die Sportmedizin, und darüber hinaus gehende Aspekte wie die Psychotherapie oder die Sozialarbeit einbeziehen. Zusätzlich ist eine enge Kooperation mit Kollegen aus dem niedergelassenen Bereich wichtig.

### Auf- und Ausbau eines österreichweiten Registers

Zur Sicherung der Versorgungsqualität der Patienten mit angeborenen Herzfehlern wurde 2016 ein Register initiiert und 2020 österreichweit in den Zentren implementiert.

### Internationale Zusammenarbeit

Neben der nationalen Beteiligung sind die Mitglieder auch auf internationaler Ebene aktiv – dies zum Beispiel als gewählte Nucleusmitglieder in der Working Group on Adult Congenital Heart Disease (ACHD) der ESC, teilweise auch in leitender Funktion. Darüberhinaus spiegeln sich diese Aktivitäten in der Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS), European Heart Rhythm Association (EHRA) und der International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD) wider.

Gemeinsam mit Kollegen aus Deutschland und der Schweiz werden seit Jahrzehnten Kongresse für den deutschsprachigen Raum (D-A-CH-Meeting), wie zuletzt 2019 in Wien, mit praxisrelevanten Schwerpunkten organisiert.

### Teilnahme an internationalen Studien

#### Aktuell

– Greutmann M, et al. **SERVE Trial: Effect of phosphodiesterase-5 inhibition with Tadalafil on Systolic Right Ventricular size and function – a multi-center, double-blind, randomized, placebo-controlled clinical trial** (submitted), präsentiert beim ESC-Kongress 2022 in Barcelona. Doppelblinde, randomisierte, placebokontrollierte, multizentrische Überlegenheitsstudie, in der Tadalafil versus Placebo (Verhältnis 1:1) bei Erwachsenen mit systemischen (subaortalen) rechten Ventrikel (RV) verglichen wurde. Primärer Endpunkt war die Veränderung des RV-endsystolischen Volumens (RV-ESV) nach drei Jahren Therapie oder früher, im Falle eines dauerhaften Absetzens der Studienmedikation. Sekundäre Endpunkte waren Veränderungen der RV-Ejektionsfraktion, der Belastungsfähigkeit und der NT-proBNP-Spiegel am Studienende im Vergleich zum Ausgangswert.

– Ruperti-Repilado FJ, et al. **EPOCH-ASO: Comprehensive Long-term Follow up of Adults with Arterial Switch Ope-**

**ration – European Collaboration for Prospective Outcome Research in Congenital Heart Disease** (Rekrutierung abgeschlossen)

Die prospektive, internationale, multizentrische EPOCH-ASO-Studie soll zu einem besseren Verständnis der unerwünschten Folgen und ihrer Prädiktoren bei Erwachsenen nach arterieller Switch-Operation führen. Die Ergebnisse der EPOCH-ASO-Studie können dazu beitragen, die künftige Versorgung dieser neuartigen Patientenkohorte in der Erwachsenenkardiologie zu optimieren.

#### Bereits veröffentlicht (auszugsweise)

- Budts W, et al. Recommendations for participation in competitive sport in adolescent and adult athletes with Congenital Heart Disease (CHD): position statement. *Eur Heart J* 2020; 41: 4191–9.
- Moons P, et al. Transition to adulthood and transfer to adult care of adolescents with congenital heart disease: a global consensus statement. *Eur Heart J* 2021; 42: 4213–23.
- Ruperti-Repilado FJ, et al. Risk stratification of adults with congenital heart disease during the COVID-19 pandemic: insights from a multinational survey among European experts. *Open Heart* 2021; 8: e001455.
- Schwerzmann M, et al. Recommendations for advance care planning in adults with congenital heart disease. *Eur Heart J* 2020; 41: 4200–10.
- Schwerzmann M, et al. Clinical outcome of COVID-19 in patients with adult congenital heart disease. *Heart* 2021; 107: 1226–32.
- Thomet C, et al. Transfer and transition practices in 96 European adult congenital heart disease centres. *Int J Cardiol* 2021; 328: 89–95.
- Van Bulck L, et al. Rationale, design and methodology of APPROACH-IS II: International study of patient-reported outcomes and frailty phenotyping in adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol* 2022; 363: 30–9.

### Kontaktadressen

- Zentren für Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern (EMAH-Zentren) in Österreich: <https://www.atcardio.at/arbeitsgruppen/angeborene-und-erworbene-herzfehler#zentren-fur-erwachsene-mit-angeborenen-herzfehlern>
- Selbsthilfegruppe-Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern (EMAH) [www.emah.at](http://www.emah.at)

Mein Dank gilt allen Autoren für ihren Beitrag und ganz besonders Fr. OÄ Dr. med. univ. Barbara Wichert-Schmitt und Fr. Dr. med. univ. Lore Schrutka, PhD, für ihre Unterstützung bei der Erstellung des Editorials.

#### Literatur: beim Verfasser

#### Korrespondenzadresse:

Ass.-Prof. Dr. med. univ. Harald Gabriel  
 Klinische Abteilung für Kardiologie  
 Universitätsklinik für Innere Medizin 2  
 Medizinische Universität Wien/Allgemeines Krankenhaus Wien  
 A-1090 Wien, Währinger Gürtel 18–20  
 E-Mail: [harald.gabriel@meduniwien.ac.at](mailto:harald.gabriel@meduniwien.ac.at)

# Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere Rubrik

## [Medizintechnik-Produkte](#)



Neues CRTD Implantat  
Intica 7 HF-T QP von Biotronik



Artis pheno  
Siemens Healthcare Diagnostics GmbH



Philips Azurion:  
Innovative Bildgebungslösung

Aspirator 3  
Labotect GmbH



InControl 1050  
Labotect GmbH

## e-Journal-Abo

Beziehen Sie die elektronischen Ausgaben dieser Zeitschrift hier.

Die Lieferung umfasst 4–5 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Unsere e-Journale stehen als PDF-Datei zur Verfügung und sind auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

## [Bestellung e-Journal-Abo](#)

### Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

[Impressum](#)

[Disclaimers & Copyright](#)

[Datenschutzerklärung](#)