

Aus dem Deutschen Herzzentrum Berlin
Klinik für angeborene Herzfehler / Kinderkardiologie

DISSERTATION

Lebens- und Behandlungssituation von Menschen mit angeborenem Herzfehler

Living and treatment situation of people with congenital heart disease

zur Erlangung des akademischen Grades
Doctor rerum medicinalium (Dr. rer. medic.)

vorgelegt der Medizinischen Fakultät
Charité – Universitätsmedizin Berlin

von

Dipl.-Psych. Paul Christian Helm

aus Berlin

Datum der Promotion: 05.03.2021

Inhaltsverzeichnis

1	Zusammenfassung der Publikationspromotion	1
1.1	Abstrakt	1
1.2	Einleitung	4
1.3	Zielsetzung	5
1.4	Methodik	7
1.5	Ergebnisse	10
1.6	Diskussion	12
1.7	Literaturverzeichnis	17
2	Eidesstattliche Versicherung einschließlich Anteilserklärung	22
3.	Ausgewählte Publikationen als Promotionsleistung	25
3.1	Changing prevalence of severe congenital heart disease: Results from the National Register for Congenital Heart Defects in Germany	25
3.2	Transition in Patients with Congenital Heart Disease in Germany: Results of a Nationwide Patient Survey	34
3.3	Educational level and employment status in adults with congenital heart disease	44
3.4	Is having a job a protective factor? Employment status and state of medical care as subjectively perceived by adults with CHD in Germany	53
4	Lebenslauf	63
5	Publikationsliste	65
6	Danksagung	69

Gender-Erklärung

Aus Gründen der besseren Lesbarkeit wird in dieser Arbeit für folgende Begriffe (Patienten, Ärzte, Studienteilnehmer, Wissenschaftler) die Sprachform des generischen Maskulinums angewandt. Es wird an dieser Stelle darauf hingewiesen, dass die ausschließliche Verwendung der männlichen Form geschlechtsunabhängig verstanden werden soll.

1 Zusammenfassung der Publikationspromotion

1.1 Abstrakt (Deutsch)

Hintergrund: Angeborene Herzfehler (AHF) sind die häufigste angeborene Erkrankung beim Menschen. Über 90 % der Patienten, die heutzutage mit einem AHF geboren werden, erreichen das Erwachsenenalter. Die Lebens- und Behandlungssituation gewinnt daher auch abseits der primär medizinischen Versorgung zunehmend an Bedeutung.

Die vorliegende Arbeit fasst insgesamt vier Publikationen zusammen, die die Prävalenz von AHF, die medizinische Behandlung von Patienten mit AHF und die Rolle von Bildung und Erwerbstätigkeit im Leben von Patienten mit AHF zum Thema haben.

Methodik: Zur Evaluation der Lebens- und Behandlungssituation von Patienten mit AHF wurden zwei onlinebasierte Patientenbefragungen durchgeführt. Die Patienten wurden über die Datenbank des Nationalen Register für angeborene Herzfehler e. V. (NRAHF) identifiziert und zur Studienteilnahme eingeladen. Das NRAHF ist das größte Register für AHF in Europa und umfasst derzeit 56.475 registrierte AHF-Patienten (Stand: 12.08.2019). Die Studienteilnehmer wurden per E-Mail, Post und über soziale Medien auf die Befragungen aufmerksam gemacht und zur Teilnahme eingeladen. Zur Ermittlung der Prävalenzraten von AHF in Deutschland wurde zusätzlich eine Analyse medizinischer Basisdaten auf Grundlage eines Datenexports des NRAHF durchgeführt.

Ergebnisse: Es konnten Hinweise auf eine wachsende Zahl überlebender Patienten mit komplexem AHF im letzten Jahrzehnt in Deutschland gefunden werden. Die Transition von der Kinderkardiologie zur Erwachsenenkardiologie mit einer besonderen Zertifizierung zur Behandlung von Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler (EMAH) funktioniert derzeit nicht wie ursprünglich geplant. Es zeigte sich, dass viele Patienten beim Erreichen des 18. Lebensjahres nicht zu EMAH-zertifizierten Ärzten wechseln. Weiter fanden sich Hinweise darauf, dass erwachsene Patienten mit einfachem AHF ein eher hohes Bildungsniveau erreichen und auch häufiger einer beruflichen Tätigkeit nachgehen als erwachsene Patienten mit komplexen AHF. Sowohl das weibliche Geschlecht als auch eine geregelte berufliche Tätigkeit zeigen hierbei einen positiven Einfluss auf die Lebensqualität.

Diskussion: Die Zunahme von Patienten mit komplexem AHF wird künftig zu einer wachsenden Nachfrage an intensivmedizinischen Versorgungsangeboten, einer erhöhten fachlich spezialisierten kinderkardiologischen Nachsorge sowie einer steigenden wirtschaftlichen Belastung im Klinikalltag führen. Die Informations- und Wissenslücken bei

Patienten und Ärzten deuten darauf hin, dass EMAH in Deutschland keine kontinuierliche und medizinisch adäquate Behandlung erhalten, was sich am Beispiel der bislang noch weitgehend unbekanntem EMAH-Zertifizierung zeigt. Bei der Erstellung eines Behandlungsplans sollten Aspekte wie Geschlecht, altersspezifische Bedürfnisse, Sorgen und Ängste sowie ab dem jungen Erwachsenenalter auch der Erwerbsstatus berücksichtigt werden.

Zusammenfassung: Die Ergebnisse der durchgeführten Studien sind die Grundlage, um die Behandlung von Patienten mit AHF zu verbessern und unterstreichen die Notwendigkeit einer multidisziplinären Herangehensweise, die speziell auf Patienten mit AHF zugeschnitten ist. Mögliche Unterstützungsangebote sollten sich sowohl an der medizinischen Situation als auch an der Lebenssituation und den individuellen Patientenbedürfnissen orientieren.

1.1 Abstract (English)

Background: Congenital heart defects (CHD) are the most common congenital disorder in humans. Over 90 % of patients born with CHD today are reaching adulthood. The living and treatment situation is therefore becoming more and more important outside primary medical treatment and care.

The present work summarizes four publications dealing with the prevalence of CHD, the medical treatment of CHD, and the role of education and employment in the life of patients with CHD.

Methods: Two online-based patient surveys were carried out to evaluate the life and treatment situation of patients with CHD. The patients were identified and recruited through the database of the German National Register of Congenital Heart Defects (NRCHD). The NRCHD is the largest register of CHD in Europe and currently has 56,475 registered CHD-patients (as of 12.08.2019). The patients were informed about the surveys and invited to participate by e-mail, post and social media. Additionally, a descriptive analysis of basic medical data based on a data export of the NRCHD was performed to determine the prevalence rates of CHD in Germany.

Results: We identified a growing number of patients with severe CHD in Germany in the last decade. The transition from pediatric cardiology to adult cardiology with special certification for the treatment of adults with congenital heart disease (ACHD) is currently not working as originally planned. It turned out that many patients don't or can't switch to ACHD-

certified specialist clinics at the age of 18. As there is a lack of treatment options for this special patient cohort, patients with simple CHD achieved a higher level of education and were also more likely to work than patients with severe CHD. Both sex (female) and a regular job can have a positive impact on the quality of life.

Discussion: The increase in patients with severe CHD will in future lead to a growing demand for intensive care services, an increased importance of specialized pediatric cardiac care also for the growing number of ACHD-patients with an increasing economic burden in everyday clinical practice. The question of whether ACHD in Germany receive a continuous and medically adequate treatment, thus seems at least questionable and point to a large information gap of both, doctors and patients. An optimal treatment plan for patients with CHD should therefore always take into account aspects such as gender, age-specific needs, worries and anxieties, as well as the working status of the patient.

Conclusion: The results of the conducted studies can help to improve the treatment of patients with CHD and underline the need to treat and support patients with CHD in a specialized multidisciplinary team approach. The support services should be geared to the medical situation as well as the life situation and individual patient needs.

1.2 Einleitung

Angeborene Herzfehler (AHF) sind mit einer Prävalenz von etwa 1 % die häufigste angeborene Erkrankung beim Menschen¹. In Deutschland werden jedes Jahr etwa 6.000 Kinder mit einem AHF geboren^{2,3}. Heutzutage erreichen mehr als 90 % der betroffenen Patienten mit AHF das Erwachsenenalter³⁻⁷. Die wachsende Zahl an jugendlichen und erwachsenen Patienten mit AHF ist vor allem auf die konstante Weiterentwicklung und Optimierung von Diagnostik und Behandlung zurückzuführen⁵⁻⁷. Mit einer immer älter werdenden Patientenpopulation haben sich auch die Forschungsfragen zum Thema AHF kontinuierlich erweitert und weiterentwickelt. So hat beispielsweise das Thema Lebensqualität von AHF-Patienten zunehmend an Bedeutung gewonnen⁸⁻¹⁰. Eine hohe Lebensqualität ist mit einer guten Bildung und einer aktiven Teilhabe am Arbeitsleben assoziiert^{11,12}, was besonders für chronisch kranke Menschen sehr wichtig ist. Obwohl die medizinische Versorgung von Erwachsenen mit AHF (EMAH) in Deutschland gesichert ist, ist nur wenig über die Lebens- und Behandlungssituation aus Patientensicht bekannt^{13,14}. Der Begriff "Lebenssituation" ist im Folgenden als Sammelbegriff für die individuellen, privaten und umweltbedingten Lebensumstände von AHF-Patienten zu verstehen. Der Fokus liegt zunehmend auf einer patientenzentrierten Versorgung. In der medizinischen Versorgung spielen das Verständnis der spezifischen Lebenssituation und die individuellen Patientenbedürfnisse eine immer wichtigere Rolle und sollten auch bei der Erstellung des Behandlungsplans berücksichtigt werden^{8,9,15}. Neben Informationen über den medizinischen Zustand und mögliche Risiken sowie über den prognostizierten weiteren Krankheitsverlauf ist es unerlässlich, die Patienten über die Auswirkungen des AHF auf andere Aspekte des Lebens zu beraten und mögliche Wissenslücken zu schließen¹⁰. Dies erfordert ein umfassendes Verständnis der typischen Lebenssituation von (erwachsenen) Patienten mit AHF und vor allem von Lebensfaktoren, die für die Patienten mit AHF von besonderer persönlicher Bedeutung sind.

1.3 Zielsetzung

Ausgangspunkt für die vorliegende Arbeit und die durchgeführten Studien ist die Patientendatenbank des Nationalen Register für angeborene Herzfehler e. V. (NRAHF). Das NRAHF wurde 2003 von den drei Fachgesellschaften Deutsche Gesellschaft für Kardiologie (DGK), Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie (DGPK) und Deutsche Gesellschaft für Thorax-, Herz- und Gefäßchirurgie (DGTHG) mit dem Ziel gegründet, multizentrische Forschung auf dem Gebiet der AHF zu initiieren, zu koordinieren und zu unterstützen. In diesem Rahmen wurden bereits vielfach Patientenbefragungen, epidemiologische und klinische Studien sowie retrospektive Analysen medizinischer Patientendaten durchgeführt^{2,9,10,12,16}. Ein zentraler Forschungsbereich ist dabei die Patientenperspektive, denn eine umfassende medizinische Versorgung der Patienten mit AHF beinhaltet auch nicht primär medizinische Faktoren wie Lebensqualität, Familien- und Berufsplanung sowie alltägliche Herausforderungen. Die vorliegende Arbeit fasst Studienergebnisse zu den Themen Prävalenz von AHF, Transition, Bildung und Berufstätigkeit von Patienten mit AHF zusammen und gibt wichtige Einblicke in die Lebens- und Behandlungssituation von Menschen mit AHF, die auch für die klinische Praxis Implikationen haben.

Prävalenz angeborener Herzfehler in Deutschland

AHF sind die häufigste angeborene Erkrankung beim Menschen¹ und gehen – trotz der Erfolge in Diagnostik und Behandlung – auch heute noch mit einer signifikant erhöhten Mortalität und Morbidität einher^{17,18}. Verschiedene Studien konnten Schwankungen und Veränderungen über die Zeit der Gesamtprävalenz und der Prävalenz spezifischer AHF-Phänotypen zeigen^{2,19-21}. Die Entwicklung der Prävalenzraten von AHF in den letzten zwanzig Jahren in Deutschland bildet die Grundlage zur Untersuchung der Lebens- und Behandlungssituation von Patienten mit AHF, um den Einfluss medizinischer Parameter wie den AHF-Schweregrad auf die Lebens- und Behandlungssituation zuverlässig beurteilen zu können. In einer retrospektiven Analyse der medizinischen Registerdaten wurde die Entwicklung der Prävalenzraten von AHF in Deutschland analysiert.

Angeborene Herzfehler und Transition

Die wachsende Zahl von EMAH ist eine besondere Herausforderung für Gesundheitssysteme auf der ganzen Welt^{22,23}. Mit zunehmendem Alter verändern sich die medizinischen Herausforderungen und die Patientenbedürfnisse, was ein spezifisches Transitionsprogramm notwendig macht²⁴. In diesem Zusammenhang bezieht sich der Begriff "Transition" auf das Übergangsstadium von einer kindgerechten (medizinischen) Versorgung hin zu einer Art von (medizinischer) Versorgung, die den Anforderungen erwachsener Patienten entspricht²⁵. Wenn AHF-Patienten in Deutschland volljährig werden, müssen sie von einem pädiatrischen zu einem Erwachsenen-Kardiologen oder in eine EMAH-zertifizierte Klinik/Praxis wechseln. Bislang lagen keine verlässlichen Daten zur Behandlungssituation von EMAH in Deutschland vor. Ziel einer deutschlandweiten Befragung von EMAH war es, erste Einblicke in die Behandlungssituation von EMAH in Deutschland zu bekommen.

Angeborene Herzfehler, Bildung und berufliche Tätigkeit

Eine hohe Lebensqualität ist unmittelbar mit dem Bildungsniveau und der Teilnahme am Arbeitsleben verbunden. Aufgrund der wenigen und unterschiedlichen Studienergebnisse zum Thema Bildung und berufliche Beschäftigung von EMAH sind valide Informationen zu Bildungs- und Beschäftigungsstatus von EMAH in Deutschland dringend erforderlich. Ziel der Umfrage war es unter anderem, das Bildungsniveau und den Beschäftigungsstatus von EMAH in Deutschland zu evaluieren.

Berufstätigkeit als protektiver Gesundheitsfaktor

Heutzutage erreichen die meisten Patienten mit AHF das Erwachsenenalter. Lebensqualität, Lebenssituation und Aspekte genereller medizinischer Versorgung gewinnen zunehmend an Bedeutung. In der vorliegenden Studie sollte untersucht werden, ob die subjektive Einschätzung des eigenen Gesundheitszustandes und weiterer Variablen vom Beschäftigungsstatus der befragten AHF-Patienten beeinflusst wird. Die Ergebnisse sollen zur Optimierung der Versorgung und zur Entwicklung individueller Behandlungspläne beitragen, um einen ganzheitlichen Behandlungsansatz realisieren zu können.

1.4 Methodik

Prävalenz angeborener Herzfehler in Deutschland

Zur Analyse der Lebens- und Behandlungssituation von Menschen mit AHF ist die Prävalenz von AHF in Bezug auf Phänotyp, Schweregrad und Geschlecht zwingend erforderlich. Die analysierten Daten zur Prävalenz von AHF stammen aus der Datenbank des NRAHF und sind auf die Prävalenz in Deutschland bezogen. Alle AHF-Patienten, die zwischen 1996 und 2015 geboren wurden und mit den relevanten medizinischen Daten (kardiale Hauptdiagnose etc.) im NRAHF registriert sind, wurden in die Datenanalyse aufgenommen. Das NRAHF bietet mit seinen derzeit über 56.000 Mitgliedern (Stand: 12.08.2019) einen einzigartigen Ausgangspunkt für repräsentative Studien¹⁶. Die Registrierung im NRAHF erfolgt freiwillig.

Die kardialen Hauptdiagnosen wurden in Übereinstimmung mit dem International Paediatric and Congenital Cardiac Code (IPCC-Code) klassifiziert²⁶. Die kardialen Hauptdiagnosen wurden in vier Schweregrad-Gruppen eingeteilt¹ (einfach, moderat, komplex und andere). Die statistischen Analysen sind deskriptiv. Der Chi-Quadrat-Test wurde für Gruppenvergleiche nominaler Daten verwendet. SPSS²⁷ (Version 22) wurde für die statistischen Analysen verwendet.

Angeborene Herzfehler und Transition

Das NRAHF führte in Zusammenarbeit mit den Patientenorganisationen „Bundesverband Herzkranken Kinder e. V.“ (BVHK) und „Bundesvereinigung Jugend und Erwachsene mit angeborenem Herzfehler“ (BV JEMAH) eine Patientenbefragung durch. Ziel der Erhebung war es, Informationen über die allgemeine Lebens- und Behandlungssituation von AHF-Patienten in Deutschland zu sammeln. Bei der Patientenrekrutierung wurde in der Datenbank des NRAHF nach Patienten gesucht, die zum Zeitpunkt der Erhebung 18 Jahre oder älter waren und von denen eine E-Mail-Adresse verfügbar war. Die Einladung zur Studienteilnahme erfolgte vor allem per E-Mail. Darüber hinaus informierten NRAHF, BVHK und BV JEMAH potentielle Studienteilnehmer über Webseiten und soziale Medien. Unter anderem wurden den Patienten detaillierte Fragen zu ihrem behandelnden Arzt, zur Frequenz der Nachuntersuchungen und zur Verständlichkeit der Erklärungen des Arztes gestellt.

Zur Erstellung des Online-Fragebogens wurde die Software-EFS-Survey verwendet²⁸. Die Aussagen der Befragten zu ihrer eigenen AHF-Diagnose wurden nach Warnes et al.²⁹ in vier Schweregradgruppen eingeteilt. Der Chi-Quadrat-Test wurde für Gruppenvergleiche nominaler Daten verwendet; Daten, die mindestens ordinal skaliert waren, wurden unter Verwendung des Mann-Whitney-U-Tests oder, im Fall von mehr als zwei Vergleichsgruppen, des Kruskal-Wallis-Tests analysiert. Für die statistischen Auswertungen wurde die Software SPSS²⁷ (Version 22) verwendet.

Angeborene Herzfehler, Bildung und berufliche Tätigkeit

Im Jahr 2015 führte das NRAHF eine Online-Umfrage bei EMAH- Patienten mit der Software EFS Survey²⁸ durch. Hauptziel der Erhebung war es, Informationen über den Wissensstand zum Thema Endokarditis von EMAH in Deutschland zu sammeln. Darüber hinaus wurden Daten über den Bildungs- und Beschäftigungsstatus der befragten EMAH erhoben.

Zur Rekrutierung von Patienten wurde in der Datenbank des NRAHF nach Patienten gesucht, die zum Zeitpunkt der Befragung mindestens 18 Jahre alt waren und von denen eine E-Mail-Adresse zur Verfügung stand (3.874 Patienten). Die Analysen umfassen Fragen zum Bildungsniveau und Beschäftigungsstatus im Kontext von Alter des Patienten und Schweregrad des AHF. Die AHF wurden nach Warnes et al.²⁹ vier AHF-Gruppen zugeordnet (einfache, moderate, komplexe und andere/nicht klassifizierte AHF).

Der Chi-Quadrat-Test wurde für Gruppenvergleiche nominaler Daten verwendet. SPSS²⁷ (Version 22) wurde für die statistischen Analysen verwendet.

Berufstätigkeit als protektiver Gesundheitsfaktor

Die potentiellen Studienteilnehmer wurden per E-Mail, Webseiten und sozialen Medien über die Umfrage zum Thema Lebens- und Behandlungssituation von Patienten mit AHF in Deutschland informiert und zur Teilnahme eingeladen. Zur Rekrutierung der Studienteilnehmer wurde die Datenbank des NRAHF systematisch nach AHF- Patienten durchsucht, die zum Befragungszeitpunkt mindestens 18 Jahre alt waren und von denen eine aktuelle E-Mail-Adresse vorlag. Gleichzeitig haben die Patientenorganisationen „Bundesverband Herzkranken Kinder e. V.“ und „Bundesvereinigung Jugend und Erwachsene mit angeborenem Herzfehler

e. V." ebenfalls ihre volljährigen Mitglieder zur Teilnahme eingeladen. Die Umfrage war 31 Tage lang (1.-3. März 2015) freigeschaltet. Insgesamt nahmen 1.828 Personen (777 Männer, 1051 Frauen) teil. Die Teilnehmer/innen wurden gebeten, unter anderem Fragen zum behandelnden Arzt, zum eigenen Krankheitswissen und zu Einschränkungen durch den AHF zu beantworten. Das Antwortverhalten der Studienteilnehmer wurde vor dem Hintergrund ihrer jeweiligen beruflichen Situation analysiert. Für die Erstellung und Durchführung der Online-Befragung wurde das Erhebungsinstrument EFS Survey²⁸ verwendet. Die Daten wurden unter Verwendung der Software SPSS²⁷ (Version 22) analysiert. Um die Mittelwerte zu vergleichen, wurde der Mann-Whitney-U-Test verwendet.

1.5 Ergebnisse

Prävalenz angeborener Herzfehler in Deutschland

Insgesamt wurden 15.703 Patienten mit AHF (47,1 % weiblich) in die statistischen Auswertungen eingeschlossen. Die fünf häufigsten Phänotypen waren Ventrikelseptumdefekt (19,2 %), Vorhofseptumdefekt (13,0 %), Fallot-Tetralogie (9,3 %), univentrikuläres Herz (9,4 %) und Koarktation der Aorta (7,0 %). Die Prävalenz von AHF in Bezug auf den Schweregrad veränderte sich über den Beobachtungszeitraum signifikant. Von 1996 bis 2007 stieg die Zahl der einfachen AHF stetig ($p < .001$), während die Zahl der komplexen AHF seit 2008/2009 deutlich zunahm ($p < .001$). In Bezug auf das Geschlecht war die Prävalenz einfacher AHF bei Frauen höher, während bei Männern häufiger komplexe Läsionen vorkamen ($p < .001$).

Angeborene Herzfehler und Transition

Von den befragten EMAH-Patienten gaben 25,4 % an, sich regelmäßig in einer EMAH-Sprechstunde (Sprechstunde für Erwachsene mit angeborenem Herzfehler) an einem Herzzentrum untersuchen zu lassen, während 32,7 % eigenen Angaben zufolge regelmäßig in einer privaten Praxis von einem Kinderkardiologen, 32,4 % in einer Praxis eines Kardiologen und 9,5 % von einem „anderen Arzt“ behandelt wurden. Lediglich 24,4 % der männlichen und 29,7 % der weiblichen AHF-Patienten waren mit dem Begriff „EMAH-zertifiziert“ vertraut.

Angeborene Herzfehler, Bildung und berufliche Tätigkeit

Die Mehrheit der EMAH erreichte ein hohes Bildungsniveau und war zum Befragungszeitpunkt beruflich tätig. Patienten mit einfachem AHF hatten einen signifikant höheren Bildungsstatus ($p < .01$) und waren häufiger berufstätig als Patienten mit komplexem AHF ($p < .001$). Frauen hatten ein etwas höheres Bildungsniveau, während Männer etwas häufiger berufstätig waren. EMAH im Alter von 18-21 Jahren hatten ein niedrigeres Bildungsniveau und waren im Vergleich zu anderen Altersgruppen seltener berufstätig.

Berufstätigkeit als protektiver Gesundheitsfaktor

Von den sechs primär untersuchten Aspekten (Erklärungen vom Arzt verstehen; Informiertheit durch den Arzt; Wissen über den eigenen AHF; Vertrauen zum Arzt; Einschätzung des eigenen Gesundheitszustandes; Alltagseinschränkungen) wurden fünf dieser Aspekte signifikant ($p < .05$) durch das Ausüben eines Berufes beeinflusst. Das Geschlecht schien in vier der sechs Aspekte eine wichtige Rolle zu spielen. Berufstätige Patienten zeigten ein subjektiv besseres Wissen bezüglich ihres AHF, berichteten über ein besseres Vertrauensverhältnis zum behandelnden Arzt, schätzten ihren aktuellen Gesundheitszustand positiver ein und berichteten seltener von Beeinträchtigungen im Alltag verglichen mit nicht arbeitstätigen Patienten. Darüber hinaus fand sich ein allgemeiner Trend zu einer optimistischeren Selbsteinschätzung bei männlichen Studienteilnehmern.

1.6 Diskussion

Prävalenz angeborener Herzfehler in Deutschland

Die Ergebnisse von Studien, die die Prävalenz von AHF untersuchen, variieren teils deutlich^{2,5,16–21,30}. Dies ist unter anderem auf unterschiedliche Studiendesigns zurückzuführen. Auch neue Entwicklungen in Diagnostik und Therapie von komplexen AHF beeinflussen die Populationsgröße von Patienten mit AHF^{3–7}. Dies wiederum stellt einen nicht zu vernachlässigenden finanzieller Aspekt für das Gesundheitssystem und die Krankenversicherungen dar, denn komplexe AHF verursachen höhere Behandlungskosten^{31,32}. Die heutigen Möglichkeiten der pränatalen Diagnostik ermöglichen zwar eine frühere Diagnostik komplexer AHF^{33–35}, gleichzeitig führt dies aufgrund der mittlerweile zur Verfügung stehenden Behandlungsoptionen nicht zur Reduktion komplexer AHF (z.B. durch häufigeren Schwangerschaftsabbruch) sondern zu einem häufigeren Auftreten komplexer AHF. Es ist von großem Interesse, die Prävalenz von AHF insbesondere im Hinblick auf den Schweregrad von AHF kontinuierlich und in regelmäßigen Abständen zu evaluieren, um so den klinischen Bedarf ermitteln und entsprechend weiterentwickeln zu können.

Angeborene Herzfehler und Transition

Das deutsche Gesundheitssystem sieht vor, dass Patienten mit AHF in der Regel im Alter von 18 Jahren vom Kinderkardiologen zu einem Erwachsenenkardiologen wechseln müssen^{36–38}. Mit zunehmendem Alter werden AHF-Patienten tatsächlich auch seltener von einem Kinderkardiologen behandelt³⁹. Jedoch werden bis zu 17,4 % der Patienten, die älter als 38 Jahre sind, weiterhin von einem Kinderkardiologen in einer privaten Praxis behandelt. Der Übergang in eine altersgerechte Versorgung im Sinne des Transitionskonzepts kann daher aufgrund dieser Ergebnisse in Deutschland als nur bedingt erfolgreich angesehen werden. Die Tatsache, dass ein großer Teil der befragten Patienten die Bedeutung des Begriffs „EMAH-zertifiziert“ nicht kannte, sowie ihre Unkenntnis darüber, ob ihr behandelnder Arzt tatsächlich EMAH-zertifiziert ist, zeigt, dass diese Zertifizierungsmaßnahme von vielen Patienten nicht als Qualitätskriterium verstanden wird. Trotz der Tatsache, dass insbesondere Patienten mit komplexem AHF eine Behandlung in spezialisierten EMAH-Zentren bevorzugen, scheint die Frage, ob der behandelnde Arzt EMAH-zertifiziert ist, bei der Arztwahl nur eine untergeordnete Rolle zu spielen.

Angeborene Herzfehler, Bildung und berufliche Tätigkeit

Aufgrund des enormen medizinischen und technischen Fortschritts in der Behandlung von Patienten mit AHF können derzeit fast alle Patienten, die mit einem AHF geboren wurden, das Erwachsenenalter erreichen³⁻⁷. Insgesamt ist das Bildungsniveau von EMAH hoch und eine Mehrheit ist berufstätig⁴⁰. Patienten mit einfachem AHF haben hierbei einen signifikant höheren Bildungsgrad und sind häufiger arbeitstätig als Patienten mit komplexem AHF. Es gibt nur eine begrenzte Anzahl von Studien, die das Bildungsniveau von EMAH evaluieren. Frühere Studien beurteilten die kognitiven Funktionen von EMAH beispielsweise mittels Intelligenztests. Die Ergebnisse zeigten, dass kognitive Schwierigkeiten multifaktorielle Ätiologie haben⁴¹. Studien zum Thema zeigten, dass EMAH in der Regel einen gleichwertigen, manchmal sogar einen höheren Bildungsabschluss als gesunde Erwachsene haben^{9,40,42}. Ein möglicher Grund hierfür könnte in einer vermehrten Förderung von AHF-Patienten liegen⁴³. Auch der Umstand, dass gewisse primär körperliche Berufe aufgrund der chronischen angeborenen Erkrankung nicht in Frage kommen, könnte die Fokussierung auf kognitiv hohe Leistungen und entsprechende Bildungsabschlüsse erklären.

Berufstätigkeit als protektiver Gesundheitsfaktor

Männliche Patienten, die sich in einer beruflichen Ausbildung oder einer Teil-/Vollzeittätigkeit befinden fühlen sich besser von ihrem behandelnden Arzt über ihren Herzfehler informiert als weibliche Patienten in beruflicher Ausbildung oder Teil-/Vollzeittätigkeit. Ob diese subjektive Einschätzung allerdings mit einem tatsächlich höheren Wissensstand korrespondiert ist unklar. Die Ursachen für diese unterschiedliche Einschätzung könnten in verschiedenen Strategien der Emotionsregulation, Coping und der Selbstdarstellung sowie in einem unterschiedlichen Rollenverständnis von Männern und Frauen in der Gesellschaft liegen^{44,45}. Der Umstand, dass Patienten, die sich noch in einer Berufsausbildung befinden nach eigenen Angaben ein schlechteres Wissen über ihren eigenen Herzfehler haben als andere Patienten, kann u. a. in ihrem Alter und in der noch fehlenden Erfahrung in der Übernahme von Verantwortung für die eigene Erkrankung begründet sein. Eine feste Anstellung ist mit einem größeren Vertrauen in den behandelnden Arzt verbunden. Das Fehlen einer solchen regelmäßigen Beschäftigung scheint das Vertrauen in den Arzt negativ zu beeinflussen. Ob oder in welchem Ausmaß Arbeitslosigkeit tatsächlich als primärer Faktor für ein geringeres Vertrauen zum behandelnden Arzt verstanden werden kann, lässt sich aus den durchgeführten Analysen jedoch nicht abschließend beurteilen. Arbeitslosigkeit scheint

ebenfalls mit einer niedrigen Beurteilung des eigenen Gesundheitszustandes einher zu gehen. Ob jedoch ein kausaler Zusammenhang besteht oder es eine bestimmte Wirkrichtung einer solchen Assoziation gibt, bleibt gegenwärtig zwar spekulativ, scheint jedoch vor dem Hintergrund bereits durchgeführter Studien zum Thema Lebensqualität und Arbeitslosigkeit plausibel. Arbeitslosigkeit war ebenfalls mit einer negativen Bewertung der Alltagseinschränkungen aufgrund des Herzfehlers verbunden. Eine Festanstellung könnte möglicherweise einen positiven Einfluss auf die Bewertung der Beeinträchtigungen haben, denen AHF-Patienten im Alltag ausgesetzt sind.

Limitationen

Da es sich bei allen vier Studien um Querschnittsstudien handelt, liefern diese ausschließlich deskriptive Informationen und berichten über Korrelationen, nicht über Kausalitäten. Darüber hinaus spiegeln die Ergebnisse oftmals subjektive Aussagen der Befragten. Die Ergebnisse sind auf Patienten außerhalb Deutschlands nicht ohne weiteres übertragbar, da die Lebensumstände in anderen Ländern von der Lebenssituation der Patienten sowie der Organisation des Gesundheitswesens in Deutschland teils deutlich abweichen können. Man könnte annehmen, dass Patienten, die im NRAHF registriert sind, ein größeres Interesse an ihrem AHF haben als Patienten, die nicht im NRAHF registriert sind. Es wäre durchaus denkbar, dass die im NRAHF registrierten Patienten folglich mehr über ihren gesundheitlichen Zustand wissen als solche, die nicht im NRAHF registriert sind. Da die AHF-Patienten zur Teilnahme an den Umfragen per E-Mail, über Websites und soziale Netzwerke eingeladen wurden, kann nicht immer eine verlässliche Response-Rate angegeben werden. Daher kann nicht garantiert werden, dass die Stichproben der Online-Umfragen repräsentativ für die gesamte AHF-Population in Deutschland sind. Eine frühere Studie hat jedoch gezeigt, dass die im NRAHF angemeldete Patientenpopulation repräsentativ ist¹⁶.

Zusammenfassende Bewertung der gefundenen Studienergebnisse

Die Zahl von komplexen AHF scheint in den letzten zehn Jahren in Deutschland stetig zu steigen. Diese Entwicklung ist bemerkenswert und zieht eine wachsende Relevanz intensivmedizinischer Behandlungen nach sich. Zusätzlich bringen auch die Sicherstellung fachkundiger pädiatrisch-kardiologischer Nachsorgeuntersuchungen enorme wirtschaftliche Herausforderungen mit sich. Es ist dringend erforderlich, etwaige ökonomische Sachzwänge

zu identifizieren und nachhaltig darauf zu reagieren, um so eine langfristige flächendeckende und fachgerechte Versorgung gewährleisten zu können.

Zentraler Bestandteil einer fachgerechten und flächendeckend-lückenlosen medizinischen Versorgung sollte immer das Eingehen auf individuelle Patientenbedürfnisse – die sich auch mit der Veränderung auftretender Phänotypen von AHF verändern können – und ein vertrauensvolles Verhältnis zwischen behandelndem Arzt und Patient sein. Rund 90 % der EMAH-Patienten werden zwar von Fachärzten behandelt und viele Patienten nutzen sogenannte EMAH-Sprechstunden in einem Herzzentrum oder werden von niedergelassenen Kinder-/Erwachsenenkardiologen behandelt, gleichwohl geht aber etwa ein Drittel aller EMAH nur unregelmäßig zu den erforderlichen Untersuchungen. Das Vertrauen in den behandelnden Arzt scheint für die Patienten eine zentrale Rolle zu spielen. Die Vermeidung eines durch gesetzliche Vorgaben erzwungenen Arztwechsels beim Erreichen des 18. Lebensjahres und die Sicherstellung einer kontinuierlichen Behandlungssituation ist eine wichtige Voraussetzung für die Stärkung der Arzt-Patienten-Beziehung und die Wahrnehmung notwendiger medizinischer Untersuchungen. Insgesamt besteht hier weiterhin ein erheblicher Verbesserungsbedarf in Hinblick auf einen ganzheitlich-multidisziplinären Behandlungsansatz, wobei der AHF-Schweregrad genauso wie die individuellen Patientenbedürfnisse berücksichtigt werden sollten.

Auch die Lebensrealität von AHF-Patienten sollte in einem ganzheitlichen Behandlungsplan einbezogen werden. Neben dem langfristigen Überleben steht zunehmend auch die Lebensqualität der Patienten im Mittelpunkt. Die vielversprechenden Ergebnisse bezüglich Bildungsniveau und Teilhabe am Arbeitsleben sind von großer Bedeutung für die betroffenen Patienten. EMAH haben einen durchschnittlich eher hohen Bildungsabschluss und die Mehrheit von ihnen ist berufstätig, was für eine gute Teilhabe am gesellschaftlichen Leben spricht.

Das Ausüben einer regelmäßigen beruflichen Tätigkeit wirkt sich insgesamt positiv auf die Lebensqualität aus. Berufstätige Patienten berichten von einem besseren Verständnis ihres Herzfehlers, haben ein größeres Vertrauen zu ihrem Arzt, eine positivere Wahrnehmung ihres aktuellen Gesundheitszustands und berichten von einer geringeren Beeinträchtigung des täglichen Lebens im Vergleich zu nicht arbeitstätigen Patienten. Es erscheint somit sinnvoll, den Berufsstatus von EMAH zu erfragen, um so Patientenaussagen besser beurteilen zu können. Darüber hinaus wirkt sich auch das Geschlecht auf die Bewertung verschiedener Items aus und die generell eher optimistischere Selbsteinschätzung männlicher Patienten sollte bei der Beurteilung von Patientenaussagen berücksichtigt werden.

Zur Erzielung optimaler Behandlungsergebnisse sollten nicht nur medizinische Variablen berücksichtigt werden. Vielmehr ist ein ganzheitlicher Behandlungsansatz notwendig, um eine optimale Versorgung des AHF zu gewährleisten. Voraussetzung hierfür ist eine offene und vertrauensvolle Kommunikation zwischen Ärzten und Patienten unter Berücksichtigung der Lebensumstände der Patientin bzw. des Patienten. Ärzte sollten besonders sensibel auf die Probleme, Ängste und Sorgen der Patienten im Zusammenhang mit Aspekten wie Arbeitslosigkeit und verminderter Erwerbsfähigkeit reagieren, um daraus resultierende subjektive oder objektive Einschränkungen berücksichtigen und Lösungsstrategien gemeinsam mit dem Patienten entwickeln zu können.

1.7 Literaturverzeichnis

1. Schumacher G, ed. Klinische Kinderkardiologie. Diagnostik und Therapie der angeborenen Herzfehler. 4., überarb. u. erw. Aufl.: Berlin: Springer, 2008.
2. Schwedler G, Lindinger A, Lange PE, Sax U, Olchvary J, Peters B, Bauer U, Hense H-W. Frequency and spectrum of congenital heart defects among live births in Germany. A study of the Competence Network for Congenital Heart Defects. *Clinical research in cardiology : official journal of the German Cardiac Society*. 2011;100:1111–1117.
3. Diller G-P, Breithardt G, Baumgartner H. Congenital heart defects in adulthood. *Deutsches Arzteblatt international*. 2011;108:452–459.
4. Moons P, Bovijn L, Budts W, Belmans A, Gewillig M. Temporal trends in survival to adulthood among patients born with congenital heart disease from 1970 to 1992 in Belgium. *Circulation*. 2010;122:2264–2272.
5. Marelli AJ, Mackie AS, Ionescu-Ittu R, Rahme E, Pilote L. Congenital heart disease in the general population: changing prevalence and age distribution. *Circulation*. 2007;115:163–172.
6. Kovacs AH, Verstappen A. The whole adult congenital heart disease patient. *Progress in cardiovascular diseases*. 2011;53:247–253.
7. Sable C, Foster E, Uzark K, Bjornsen K, Canobbio MM, Connolly HM, Graham TP, Gurvitz MZ, Kovacs A, Meadows AK, Reid GJ, Reiss JG, Rosenbaum KN, Sagerman PJ, Saidi A, Schonberg R, Shah S, Tong E, Williams RG. Best practices in managing transition to adulthood for adolescents with congenital heart disease: the transition process and medical and psychosocial issues: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2011;123:1454–1485.
8. Moons P, van Deyk K, Marquet K, Raes E, Bleser L de, Budts W, Geest S de. Individual quality of life in adults with congenital heart disease: a paradigm shift. *European heart journal*. 2005;26:298–307.
9. Vigl M, Niggemeyer E, Hager A, Schwedler G, Kropf S, Bauer U. The importance of socio-demographic factors for the quality of life of adults with congenital heart disease. *Quality of life research : an international journal of quality of life aspects of treatment, care and rehabilitation*. 2011;20:169–177.
10. Lesch W, Specht K, Lux A, Frey M, Utens E, Bauer U. Disease-specific knowledge and information preferences of young patients with congenital heart disease. *Cardiology in the young*. 2014;24:321–330.

11. Hemingway H, Nicholson A, Stafford M, Roberts R, Marmot M. The impact of socioeconomic status on health functioning as assessed by the SF-36 questionnaire: the Whitehall II Study. *American journal of public health*. 1997;87:1484–1490.
12. Helm PC, Sticker EJ, Keuchen R, Koerten M-A, Diller G-P, Tutarel O, Bauer UMM. Is having a job a protective factor? Employment status and state of medical care as subjectively perceived by adults with CHD in Germany. *Cardiology in the young*. 2017;27:1110–1117.
13. Hess J, Bauer U, Haan F de, Flesh J, Gohlke-Baerwolf C, Hagl S, Hofbeck M, Kaemmerer H, Kallfelz HC, Lange PE, Nock H, Schirmer KR, Schmaltz AA, Tebbe U, Weyand M, Breithardt G. Recommendations for adult and paediatric cardiologists on obtaining additional qualification in "Adults with Congenital Heart Disease" (ACHD). *International journal of cardiology*. 2011;149:186–191.
14. Kaemmerer H, Bauer U, Haan F de, Flesch J, Gohlke-Bärwolf C, Hagl S, Hess J, Hofbeck M, Kallfelz HC, Lange PE, Nock H, Schirmer KR, Schmaltz AA, Tebbe U, Weyand M, Breithardt G. Recommendations for improving the quality of the interdisciplinary medical care of grown-ups with congenital heart disease (GUCH). *International journal of cardiology*. 2011;150:59–64.
15. Hager A, Hess J. Lebensqualität nach Operation angeborener Herzfehler. *Monatsschr Kinderheilkd*. 2006;154:639–643.
16. Helm PC, Koerten M-A, Abdul-Khaliq H, Baumgartner H, Kececioglu D, Bauer UMM. Representativeness of the German National Register for Congenital Heart Defects: a clinically oriented analysis. *Cardiology in the young*. 2016;26:921–926.
17. Hoffman JIE, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *Journal of the American College of Cardiology*. 2002;39:1890–1900.
18. Wren C, Richmond S, Donaldson L. Temporal variability in birth prevalence of cardiovascular malformations. *Heart (British Cardiac Society)*. 2000;83:414–419.
19. Bernier P-L, Stefanescu A, Samoukovic G, Tchervenkov CI. The challenge of congenital heart disease worldwide: epidemiologic and demographic facts. *Seminars in thoracic and cardiovascular surgery. Pediatric cardiac surgery annual*. 2010;13:26–34.
20. Egbe A, Uppu S, Lee S, Stroustrup A, Ho D, Srivastava S. Temporal variation of birth prevalence of congenital heart disease in the United States. *Congenital heart disease*. 2015;10:43–50.

21. van der Bom T, Zomer AC, Zwinderman AH, Meijboom FJ, Bouma BJ, Mulder BJM. The changing epidemiology of congenital heart disease. *Nature reviews. Cardiology*. 2011;8:50–60.
22. Baumgartner H, Budts W, Chessa M, Deanfield J, Eicken A, Holm J, Iserin L, Meijboom F, Stein J, Szatmari A, Trindade PT, Walker F. Recommendations for organization of care for adults with congenital heart disease and for training in the subspecialty of 'Grown-up Congenital Heart Disease' in Europe: a position paper of the Working Group on Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology. *European heart journal*. 2014;35:686–690.
23. Cross KP, Santucci KA. Transitional medicine: will emergency medicine physicians be ready for the growing population of adults with congenital heart disease? *Pediatric emergency care*. 2006;22:775–781.
24. Lopez KN, Karlsten M, Bonaduce De Nigris F, King J, Saliccioli K, Jiang A, Marelli A, Kovacs AH, Fordis M, Thompson D. Understanding Age-based Transition Needs: Perspectives from Adolescents and Adults with Congenital Heart Disease. *Congenital heart disease*. 2015;10:561–571.
25. Blum RW, Garell D, Hodgman CH, Jorissen TW, Okinow NA, Orr DP, Slap GB. Transition from child-centered to adult health-care systems for adolescents with chronic conditions. A position paper of the Society for Adolescent Medicine. *The Journal of adolescent health : official publication of the Society for Adolescent Medicine*. 1993;14:570–576.
26. Franklin RCG, Jacobs JP, Krogmann ON, Béland MJ, Aiello VD, Colan SD, Elliott MJ, William Gaynor J, Kurosawa H, Maruszewski B, Stellin G, Tchervenkov CI, Walters Iii HL, Weinberg P, Anderson RH. Nomenclature for congenital and paediatric cardiac disease: historical perspectives and The International Pediatric and Congenital Cardiac Code. *Cardiology in the young*. 2008;18 Suppl 2:70–80.
27. IBM SPSS Statistics for Windows: Armonk, NY: IBM Corp, 2013.
28. EFS Survey: Köln: Questback GmbH, 2015.
29. Warnes CA, Liberthson R, Danielson GK, Dore A, Harris L, Hoffman JI, Somerville J, Williams RG, Webb GD. Task Force 1. The changing profile of congenital heart disease in adult life. *Journal of the American College of Cardiology*. 2001;37:1170–1175.

30. Lindinger A, Schwedler G, Hense H-W. Prevalence of congenital heart defects in newborns in Germany: Results of the first registration year of the PAN Study (July 2006 to June 2007). *Klinische Padiatrie*. 2010;222:321–326.
31. Pfitzer C, Helm PC, Ferentzi H, Rosenthal L-M, Bauer UMM, Berger F, Schmitt KRL. Changing prevalence of severe congenital heart disease: Results from the National Register for Congenital Heart Defects in Germany. *Congenital heart disease*. 2017;12:787–793.
32. Marelli AJ, Ionescu-Ittu R, Mackie AS, Guo L, Dendukuri N, Kaouache M. Lifetime prevalence of congenital heart disease in the general population from 2000 to 2010. *Circulation*. 2014;130:749–756.
33. Germanakis I, Sifakis S. The impact of fetal echocardiography on the prevalence of liveborn congenital heart disease. *Pediatric cardiology*. 2006;27:465–472.
34. Bull C. Current and potential impact of fetal diagnosis on prevalence and spectrum of serious congenital heart disease at term in the UK. *British Paediatric Cardiac Association. Lancet (London, England)*. 1999;354:1242-7 ik.
35. Khoshnood B, Vigan C de, Vodovar V, Goujard J, Lhomme A, Bonnet D, Goffinet F. Trends in prenatal diagnosis, pregnancy termination, and perinatal mortality of newborns with congenital heart disease in France, 1983-2000: a population-based evaluation. *Pediatrics*. 2005;115:95–101.
36. SGB 8 - Sozialgesetzbuch (SGB) - Achtes Buch (VIII) - Kinder- und Jugendhilfe - (Artikel 1 des Gesetzes v. 26. Juni 1990, BGBl. I S. 1163). https://www.gesetze-im-internet.de/sgb_8/BJNR111630990.html. Accessed February 21, 2016.
37. JGG - nichtamtliches Inhaltsverzeichnis. <http://www.gesetze-im-internet.de/jgg/index.html>. Accessed February 21, 2016.
38. Bundesärztekammer. (Muster-)Weiterbildungsordnung 2003 in der Fassung vom 28.06.2013. http://www.bundesaerztekammer.de/fileadmin/user_upload/downloads/20130628-MWBO_V6.pdf. Accessed February 21, 2016.
39. Helm PC, Kaemmerer H, Breithardt G, Sticker EJ, Keuchen R, Neidenbach R, Diller G-P, Tutarel O, Bauer UMM. Transition in Patients with Congenital Heart Disease in Germany: Results of a Nationwide Patient Survey. *Frontiers in pediatrics*. 2017;5:115.
40. Pfitzer C, Helm PC, Rosenthal L-M, Walker C, Ferentzi H, Bauer UMM, Berger F, Schmitt KRL. Educational level and employment status in adults with congenital heart disease. *Cardiology in the young*. 2018;28:32–38.

41. Tyagi M, Austin K, Stygall J, Deanfield J, Cullen S, Newman SP. What do we know about cognitive functioning in adult congenital heart disease? *Cardiology in the young*. 2014;24:13–19.
42. Bygstad E, Pedersen LCVM, Pedersen TAL, Hjortdal VE. Tetralogy of Fallot in men: quality of life, family, education, and employment. *Cardiology in the young*. 2012;22:417–423.
43. Wray J, Sensky T. Congenital heart disease and cardiac surgery in childhood: effects on cognitive function and academic ability. *Heart (British Cardiac Society)*. 2001;85:687–691.
44. Grande G. Genderspezifische Aspekte der Gesundheitsversorgung und Rehabilitation nach Herzinfarkt. *Bundesgesundheitsblatt, Gesundheitsforschung, Gesundheitsschutz*. 2008;51:36–45.
45. Esser H. Können Befragte lügen? Zum Konzept des «wahren Wertes» im Rahmen der handlungstheoretischen Erklärung von Situationseinflüssen bei der Befragung. *Kölner Zeitschrift für Soziologie und Sozialpsychologie*. 1986;38(2):314–336.

2 Eidesstattliche Versicherung einschließlich Anteilserklärung

„Ich, Paul C. Helm, versichere an Eides statt durch meine eigenhändige Unterschrift, dass ich die vorgelegte Dissertation mit dem Thema: *Lebens- und Behandlungssituation von Menschen mit angeborenem Herzfehler / Living and treatment situation of people with congenital heart disease* selbstständig und ohne nicht offengelegte Hilfe Dritter verfasst und keine anderen als die angegebenen Quellen und Hilfsmittel genutzt habe.

Alle Stellen, die wörtlich oder dem Sinne nach auf Publikationen oder Vorträgen anderer Autoren beruhen, sind als solche in korrekter Zitierung (siehe „Uniform Requirements for Manuscripts (URM)“ des ICMJE -www.icmje.org) kenntlich gemacht. Die Abschnitte zu Methodik (insbesondere praktische Arbeiten, Laborbestimmungen, statistische Aufarbeitung) und Resultaten (insbesondere Abbildungen, Graphiken und Tabellen) entsprechen den URM (s.o) und werden von mir verantwortet.

Meine Anteile an den ausgewählten Publikationen entsprechen denen, die in der untenstehenden gemeinsamen Erklärung mit dem/der Betreuer/in, angegeben sind. Sämtliche Publikationen, die aus dieser Dissertation hervorgegangen sind und bei denen ich Autor bin, entsprechen den URM (s.o) und werden von mir verantwortet.

Die Bedeutung dieser eidesstattlichen Versicherung und die strafrechtlichen Folgen einer unwahren eidesstattlichen Versicherung (§156,161 des Strafgesetzbuches) sind mir bekannt und bewusst.“

Datum

Unterschrift

Anteilerklärung an den erfolgten Publikationen

Paul C. Helm hatte folgenden Anteil an den folgenden Publikationen:

Publikation 1: Pfitzer C, Helm PC, Ferentzi H, Rosenthal LM, Bauer UMM, Berger F, Schmitt KRL. Changing prevalence of severe congenital heart disease: Results from the National Register for Congenital Heart Defects in Germany. *Congenital Heart Disease*. 2017 Dec;12(6):787-793. doi: 10.1111/chd.12515. Epub 2017 Jul 18.

Aufarbeitung der Daten; Erstellung eines Datensatzes mit Kategorisierung der Studienteilnehmer; Statistische Auswertung und Interpretation der Ergebnisse; Teilhabe an der Erstellung des Manuskriptes; Überarbeitung des Manuskriptes nach Begutachtung im peer review System.

Publikation 2: Helm PC, Kaemmerer H, Breithardt G, Sticker EJ, Keuchen R, Neidenbach R, Diller GP, Tutarel O, Bauer UMM. Transition in Patients with Congenital Heart Disease in Germany: Results of a Nationwide Patient Survey. *Frontiers in Pediatrics*. 2017 May 19;5:115. doi: 10.3389/fped.2017.00115. eCollection 2017.

Erstellung eines onlinebasierten Fragebogens; Durchführung der Befragung; Aufarbeitung der Daten; Erstellung eines Datensatzes mit Kategorisierung der Studienteilnehmer; Statistische Auswertung und Interpretation der Ergebnisse; Erstellung des Manuskriptes inkl. Abbildungen; harmonische Integration der Beiträge der Mitautoren in den Textfluss; online Einreichung des Manuskriptes; Überarbeitung des Manuskriptes nach Begutachtung im peer review System; Korrektur der Druckfahne.

Publikation 3: Pfitzer C, Helm PC, Rosenthal LM, Walker C, Ferentzi H, Bauer UMM, Berger F, Schmitt KRL. Educational level and employment status in adults with congenital heart disease. *Cardiology in the Young*. 2018 Jan;28(1):32-38. doi: 10.1017/S104795111700138X. Epub 2017 Sep 13.

Erstellung eines onlinebasierten Fragebogens; Durchführung der Befragung; Aufarbeitung der Daten; Erstellung eines Datensatzes mit Kategorisierung der

Studienteilnehmer; Statistische Auswertung und Interpretation der Ergebnisse; Überarbeitung des Manuskriptes nach Begutachtung im peer review System.

Publikation 4: Helm PC, Sticker EJ, Keuchen R, Körten MA, Diller GP, Tutarel O, Bauer UMM. Is having a job a protective factor? Employment status and state of medical care as subjectively perceived by adults with CHD in Germany. *Cardiology in the Young*. 2017 Aug;27(6):1110-1117. doi: 10.1017/S1047951116002146. Epub 2016 Nov 10.

Erstellung eines onlinebasierten Fragebogens; Durchführung der Befragung; Aufarbeitung der Daten; Erstellung eines Datensatzes mit Kategorisierung der Studienteilnehmer; Statistische Auswertung und Interpretation der Ergebnisse; Erstellung des Manuskriptes inkl. Abbildungen; harmonische Integration der Beiträge der Mitautoren in den Textfluss; online Einreichung des Manuskriptes; Überarbeitung des Manuskriptes nach Begutachtung im peer review System; Korrektur der Druckfahne.

Unterschrift, Datum und Stempel des betreuenden Hochschullehrers/der betreuenden Hochschullehrerin

Unterschrift des Doktoranden/der Doktorandin

3 Ausgewählte Publikationen als Promotionsleistung

Publikation 1

“Changing prevalence of severe congenital heart disease: Results from the National Register for Congenital Heart Defects in Germany”

Congenital Heart Disease (2017)

Rank	Full Journal Title	Total Cites	Journal Impact Factor	Eigenfactor Score
70	Journal of Cardiovascular Nursing	1,689	2.097	0.002840
71	INTERNATIONAL JOURNAL OF CARDIOVASCULAR IMAGING	2,951	2.036	0.008210
72	CURRENT OPINION IN CARDIOLOGY	2,042	2.006	0.004020
73	Congenital Heart Disease	1,375	1.995	0.004050
74	Current Cardiology Reports	1,521	1.958	0.004840
75	Cardiology in Review	1,026	1.951	0.001780
76	Heart Lung and Circulation	2,080	1.921	0.005260
77	Heart Failure Clinics	886	1.920	0.002390
78	Hellenic Journal of Cardiology	807	1.890	0.000980
79	International Heart Journal	1,395	1.826	0.002540
80	BMC Cardiovascular Disorders	2,737	1.812	0.007560
81	Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery	5,138	1.756	0.011530
82	HEART & LUNG	2,408	1.730	0.002960
83	JOURNAL OF INTERVENTIONAL CARDIOLOGY	1,191	1.728	0.002320
84	CARDIOLOGY	2,408	1.714	0.003370
85	CORONARY ARTERY DISEASE	1,668	1.705	0.002830
86	Journal of Cardiopulmonary Rehabilitation and Prevention	1,602	1.685	0.002060
87	Journal of Cardiovascular Medicine	1,589	1.670	0.003660
88	Cardiovascular Ultrasound	1,038	1.652	0.001940
89	Journal of Geriatric Cardiology	687	1.581	0.002210
90	JOURNAL OF CARDIOTHORACIC AND VASCULAR ANESTHESIA	4,179	1.574	0.006660
91	ANNALS OF NONINVASIVE ELECTROCARDIOLOGY	1,265	1.562	0.002130
92	PEDIATRIC CARDIOLOGY	4,326	1.540	0.008440

Pfitzer C, Helm PC, Ferentzi H, Rosenthal LM, Bauer UMM, Berger F, Schmitt KRL. Changing prevalence of severe congenital heart disease: Results from the National Register for Congenital Heart Defects in Germany. *Congenit Heart Dis.* 2017 Dec;12(6):787-793. doi: 10.1111/chd.12515. Epub 2017 Jul 18. PMID: 28719142.

<https://doi.org/10.1111/chd.12515>

Publikation 2

“Transition in Patients with Congenital Heart Disease in Germany: Results of a Nationwide Patient Survey”

Frontiers in Pediatrics (2017)

Rank	Full Journal Title	Total Cites	Journal Impact Factor	Eigenfactor Score
28	ACTA PAEDIATRICA	12,820	2.580	0.015740
29	Pediatric Rheumatology	953	2.543	0.003060
30	Childhood Obesity	970	2.532	0.004900
31	PAEDIATRIC AND PERINATAL EPIDEMIOLOGY	3,000	2.508	0.006010
32	Journal of the Pediatric Infectious Diseases Society	725	2.456	0.004030
33	PEDIATRIC NEUROLOGY	5,337	2.398	0.009540
34	PEDIATRIC ANESTHESIA	4,953	2.389	0.006170
35	EUROPEAN JOURNAL OF PAEDIATRIC NEUROLOGY	2,560	2.362	0.005950
36	Paediatric Respiratory Reviews	1,577	2.354	0.002770
37	Paediatrics & Child Health	1,358	2.348	0.002670
38	Frontiers in Pediatrics	1,010	2.335	0.003710
39	BIRTH-ISSUES IN PERINATAL CARE	2,250	2.329	0.002010
40	PEDIATRIC INFECTIOUS DISEASE JOURNAL	11,929	2.305	0.021510
41	International Breastfeeding Journal	691	2.300	0.001090
42	EUROPEAN JOURNAL OF PEDIATRICS	7,383	2.242	0.010140
43	JOURNAL OF DEVELOPMENTAL AND BEHAVIORAL PEDIATRICS	3,818	2.199	0.004930
44	Journal of Perinatology	5,951	2.183	0.010280
45	Journal of Neurosurgery-Pediatrics	3,600	2.162	0.009170
46	JOURNAL OF PEDIATRIC SURGERY	16,748	2.128	0.018490
47	Hormone Research in Paediatrics	1,627	2.103	0.004990
48	BMC Pediatrics	4,750	2.042	0.014910
49	Child and Adolescent Psychiatry and Mental Health	938	2.033	0.002180
50	EARLY HUMAN DEVELOPMENT	5,841	2.025	0.008640
51	PEDIATRIC DRUGS	1,064	2.000	0.001880
52	Breastfeeding Medicine	1,353	1.951	0.003290
53	Journal of Pediatric Urology	2,551	1.935	0.006680
54	Seminars in Pediatric Neurology	1,045	1.878	0.001430
55	JOURNAL OF PEDIATRIC ORTHOPAEDICS	6,783	1.853	0.007670
56	JOURNAL OF HUMAN LACTATION	1,814	1.836	0.003080

Selected JCR Year: 2017; Selected Categories: "PEDIATRICS"

2



Transition in Patients with Congenital Heart Disease in Germany: Results of a Nationwide Patient Survey

Paul C. Helm^{1,2}, Harald Kaemmerer³, Günter Breithardt^{4,5}, Elisabeth J. Sticker⁶, Roland Keuchen⁷, Rhoia Neidenbach³, Gerhard-Paul Diller^{4,5}, Oktay Tutarel³ and Ulrike M. M. Bauer^{1,2,5*}

¹National Register for Congenital Heart Defects, Berlin, Germany, ²DZHK (German Centre for Cardiovascular Research), Berlin, Germany, ³Department of Paediatric Cardiology and Congenital Heart Disease, German Heart Centre Munich, Technical University of Munich, Munich, Germany, ⁴Division of Adult Congenital and Valvular Heart Disease, Department of Cardiovascular Medicine University Hospital of Münster, Münster, Germany, ⁵Competence Network for Congenital Heart Defects, Berlin, Germany, ⁶Department of Psychology, University of Cologne, Cologne, Germany, ⁷Bundesvereinigung JEMAH e. V., Aachen, Germany

OPEN ACCESS

Edited by:

Eilsebeth Utens,
Sophia Children's Hospital,
Netherlands

Reviewed by:

Muhammad Ali Mumtaz,
Baylor College of Medicine, USA
Federico Gutierrez-Larraya,
Hospital Universitario La Paz, Spain

*Correspondence:

Ulrike M. M. Bauer
ubauer@kompetenznetz-ahf.de

Specialty section:

This article was submitted to
Pediatric Cardiology,
a section of the journal
Frontiers in Pediatrics

Received: 17 November 2016

Accepted: 02 May 2017

Published: 19 May 2017

Citation:

Helm PC, Kaemmerer H, Breithardt G, Sticker EJ, Keuchen R, Neidenbach R, Diller G-P, Tutarel O and Bauer UMM (2017) Transition in Patients with Congenital Heart Disease in Germany: Results of a Nationwide Patient Survey. *Front. Pediatr.* 5:115. doi: 10.3389/fped.2017.00115

Background: A growing number of adults with congenital heart disease (ACHD) pose a particular challenge for health care systems across the world. Upon turning into 18 years, under the German national health care system, ACHD patients are required to switch from a pediatric to an adult cardiologist or an ACHD-certified provider. To date, reliable data investigating the treatment situation of ACHD patients in Germany are not available.

Materials and methods: An online survey was conducted in collaboration with patient organizations to address the life situation and the conditions of health care provision for ACHD patients in Germany. ACHD patients were recruited from the database of the National Register for Congenital Heart Defects (NRCHD) and informed about the survey via email, websites, and social networks. A total of 1,828 ACHD patients (1,051 females) participated in this study. The mean age was 31.7 ± 11.7 years. Participants were surveyed about treating physicians and the institution mainly involved in the treatment of their CHD. In addition, participants were asked questions to assess the level of trust toward their treating physician and their familiarity with the term "ACHD-certified provider."

Results: Among the surveyed patients, 25.4% stated that they attended a specific ACHD clinic at a heart center regularly, 32.7% were treated in a private practice setting by a pediatric cardiologist, 32.4% in a private practice (adult) cardiology setting, and 9.5% were treated by an "other physician." Only 24.4% of the male and 29.7% of the female ACHD patients were familiar with the term "ACHD-certified provider."

Conclusion: The transfer from pediatric cardiology to ACHD care requires further attention as many adult patients have not transferred to certified ACHD providers. The question of whether ACHD patients in Germany are offered consistent and adequate care

should also be investigated in more detail. The answers regarding the ACHD certification are particularly disappointing and indicative of a large information gap and inadequate education in clinical practice.

Keywords: transition, congenital heart disease, online survey, adult with congenital heart disease, treatment, lost to follow-up, National Register for Congenital Heart Defects

INTRODUCTION

About 6,000 children are born with congenital heart disease (CHD) in Germany each year (1). The number of adults with CHD (ACHD) is growing constantly (2, 3). Due to major advances of diagnosis and treatment, more than 90% of all children born with CHD reach adulthood today in western countries (2–6). The growing number of ACHD patients is a particular challenge for health care systems worldwide (7, 8). With increasing age, the medical needs of these patients are changing and motivate the need for a specific transition program (9). In this context, the term “transition” refers to the transitory stage from child-oriented care to a type of medical care that meets the requirements of adult patients (10).

Throughout their lives, patients with CHD have special medical and emotional needs. Thus, a successful transition from pediatric to adult centered care is particularly important (11, 12).

In 2010, the European Society of Cardiology (ESC) published practical guidelines for the management of ACHD (13). These guidelines, however, do not give specific recommendations regarding organization of ACHD care or further training for physicians (7, 13). It is accepted that ACHD patients have special needs requiring their treating physicians to have special expertise and training in the field of CHD in order to offer adequate care (4, 13–22). In Germany, certified heart centers and certified cardiologists/pediatric cardiologists in private practice, offering care tailored specifically to ACHD patients (23, 24) hold a certificate for “ACHD specialization.” The process for awarding “ACHD certification” has been standardized as a result of a cooperation within a joint task force that includes the German associations of cardiology, pediatric cardiology, and cardiothoracic/vascular surgery, as well as professional associations and patient organizations (23, 24).

Until their 18th year of life, patients are usually treated by pediatric cardiologists in private practice, heart centers, or university hospitals. According to the regulations of the German Medical Association, child and adolescent medicine, which includes pediatric cardiology, is responsible for treating infants, toddlers, children, and adolescents (25). The 19th year of life usually marks the end of adolescence (Youth Courts Law, par. 1, Social Act 8, par. 7 sections 1 and 2) (26, 27). As of this age, patients usually cannot be treated by a pediatrician any more.

Representative data regarding the question of who mainly treats ACHD patients in Germany for their CHD are not available. The present study aims to shed light on the treatment situation of ACHD patients in Germany and specifically answer the question of whether transition is successful or not. The answers to these questions are highly relevant not only in terms of adequate health care provision and policy but also for optimizing support for CHD patients and their relatives throughout their lives.

MATERIALS AND METHODS

The National Register for Congenital Heart Defects (NRCHD) conducted an online survey in collaboration with the two patient organizations “Bundesverband Herzranke Kinder e. V.” (BVHK) and “Bundesvereinigung Jugendliche und Erwachsene mit angeborenem Herzfehler” (BV JEMAH). The survey’s primary objective was to collect information on the general life situation and the conditions of health care of ACHD patients in Germany.

With 51,134 members (as of October 2016), the NRCHD is Europe’s largest register of CHD. It is representative of the German cohort of patients with CHD (28). For patient recruitment, the register’s database was searched for patients who were 18 years or older at the time of the survey and for whom an email address was available. Respective individuals were invited to take part in the survey *via* email. In addition, the NRCHD, BVHK, and BV JEMAH informed ACHD patients about the survey *via* websites and social media channels.

Questions asked included:

- Which kind of physician mainly treats you for your heart disease?
- Do you attend regular follow-up examinations at a heart center/university hospital?
- Is the physician who mainly treats you for your heart disease ACHD-certified?
- Would you rather be treated by a pediatric cardiologist or an adult cardiologist?

Furthermore, four rating questions were asked using a six-tier scale for analysis:

- Do you understand the explanations given by your physician concerning your heart defect?
- Do you feel well-informed about your heart defect by your treating physician?
- How well do you rate your knowledge regarding your heart defect?
- How much do you trust your treating physician?

The six-tier scales were divided into three categories:

- 1–2 = low/negative rating
- 3–4 = medium/neutral rating
- 5–6 = high/positive rating.

For compiling the online questionnaire, the software EFS survey was used (29).

The respondents’ statements regarding their own CHD diagnosis were assigned to four groups according to Bethesda criteria (14).

The NRCHD has extensive experience in data collection *via* online surveys. The established data infrastructure of the NRCHD

allows for storing data within the framework of an own data protection concept, which is registered with the Berlin Official for Data Protection and Freedom of Information (No. 531.390). General approval by the Ethics Committee Charité Berlin is available for all research conducted within the scope of the NRCHD. Registration to the NRCHD is voluntary. Participation is based on a broad consent. Patients agree that the NRCHD obtains and stores medical data from their attending physicians, for use in ongoing and future research studies until withdrawal. By consenting to this, patients have the option of taking part in studies and of regularly receiving information on the current state of research studies in the field of CHD via the patient website “www.herzregister.de.” The above Ethics Committee has approved the NRCHD ethical concept in 1999 and 2011. Participation in the NRCHD is promoted by patients’ and parents’ associations through their websites and in print.

Statistical Analysis

The chi-square test was used for group comparisons including nominal data; data that were at least ordinally scaled were analyzed by using the Mann–Whitney *U* test or, in the case of more than two comparison groups, the Kruskal–Wallis test. Alpha error adjustment in multiple comparisons (30) was not performed as this was mainly an explorative and descriptive study and to avoid overlooking potential influencing factors.

SPSS (version 22) was used for all statistical analyses (31).

RESULTS

A total of 1,828 individuals participated. The mean age was 31.7 years (\pm 11.7 years) and 57.5% of patients were female (Table 1).

Underlying Heart Defect

At the beginning of the survey, the participants were asked to provide information regarding their CHD. Based on this information, patients were assigned to four diagnostic groups: simple CHD (*n* = 398), moderate CHD (*n* = 606), complex CHD (*n* = 699), and non-classifiable CHD (*n* = 125) (Table 1).

Who Treats ACHD in Germany?

Overall, 58.1% of those surveyed were treated mainly at specific ACHD clinics at a heart center or by a pediatric cardiologist in private practice. Significant gender differences (*p* < 0.05) were found: women were more often treated at specific ACHD clinics

at heart centers. Significant differences (*p* < 0.001) were also found between groups of CHD severity: In 70.5% of all cases, patients with complex CHD and in 43.5% of all cases, patients with simple CHD were treated mainly at a specific ACHD clinic at a heart center or by a pediatric cardiologist in private practice. More detailed information can be found in Table 2.

Regular Follow-up at a Specialized ACHD Clinic at a Heart Center

The majority of respondents (53.8%) stated that they attend a specific ACHD clinic at a heart center for a follow-up examination at least once a year (Table 2). Significant gender differences were not detected. However, significant differences (*p* < 0.001) according to CHD severity were found: While 71.1% of patients with complex CHD attended a specialized ACHD clinic at a heart center at least annually, only 24.1% of patients with simple CHD did so (Table 2).

ACHD Certification of the Mainly Treating Physician

The majority of respondents (66.1%) stated that they did not know if the physician mainly treating them for their CHD was ACHD-certified. Significant gender differences (*p* < 0.05) were found: 29.7% of the female participants possessed knowledge about the ACHD certification status of their mainly treating physician compared to 25.4% of the male participants. Also in this case, patients with complex CHD were best informed regarding their physician’s ACHD certification status, with 39.9% possessing knowledge, compared to participants with less complex disease (Table 2).

Patient Preferences for Particular Physicians

Overall, 28.5% of those surveyed stated a preference for being treated by a pediatric cardiologist in private practice. Out of these, only 55.7% are actually treated mainly by a pediatric cardiologist in private practice. Thirty percent would prefer a treatment by an adult cardiologist in private practice (see Table 2), while 58.3% of these are actually treated in this setting. Furthermore, 7.9% of those surveyed stated not to know the difference between pediatric cardiology and adult cardiology, while 33.5% did not care who mainly treats them (Table 2).

Significant gender differences (*p* < 0.05) were found. Female participants rather preferred treatment by a pediatric cardiologist

TABLE 1 | Sample composition (*N* = 1,828).

	% (N)	Age	Full-time employment	High education level	In a relationship
Total	100 (1,828)	31.7 \pm 11.7	37.3% (681)	32.4% (592)	61.7% (1,128)
Male	42.5 (777)	32.7 \pm 12.6	49.3% (383)	36.7% (285)	56.9% (442)
Female	57.5 (1,051)	31 \pm 11	28.4% (298)	29.3% (307)	65.3% (686)
Simple congenital heart disease (CHD)	21.8 (398)	33.4 \pm 14.2	40.2% (160)	34.2% (136)	67.3% (268)
Moderate CHD	33.2 (606)	31.1 \pm 10.7	41.4% (251)	37.8% (229)	62.9% (381)
Complex CHD	38.2 (699)	32.2 \pm 11.1	33.2% (232)	28.4% (199)	58.5% (409)
Unclassified CHD	6.8 (125)	26.7 \pm 10	30.4% (38)	22.4% (27)	56% (70)

N, sample size.

TABLE 2 | Descriptive statistics (subjective patient statements).

Which kind of physician mainly treats you for your heart disease?										
	Total (N = 1,828)	Male (n = 777)	Female (n = 1,051)	Simple CHD (n = 398A)	Moderate CHD (n = 606B)	Complex CHD (n = 699C)	Others/unclassified CHD (n = 125)D			
Adults with congenital heart disease (ACHD) clinic at a heart center	25.4% (n = 465)	23.9% (n = 181)	27% (n = 284)	19.1% (n = 76)	23.1% (n = 140)	33.2% (n = 232)	13.6% (n = 17)			
Pediatric cardiologist in private practice	32.7% (n = 598)	33.1% (n = 257)	32.4% (n = 341)	24.4% (n = 97)	34% (n = 206)	37.3% (n = 261)	27.2% (n = 34)			
Adult cardiologist in private practice	32.4% (n = 592)	32.3% (n = 251)	32.4% (n = 341)	38.4% (n = 153)	36.8% (n = 223)	23.2% (n = 162)	43.2% (n = 54)			
Another physician	9.5% (n = 173)	11.3% (n = 88)	8.1% (n = 85)	18.1% (n = 72)	6.1% (n = 37)	6.3% (n = 44)	16% (n = 20)			
Group differences			***p < 0.05	**p < 0.001 (A vs. B; ***p < 0.001; A vs. C; ***p < 0.001; B vs. C; ***p < 0.001; C vs. D; ***p < 0.001)						
Do you attend regular follow-up examinations at a heart center/university hospital?										
	Total (N = 1,828)	Male (n = 777)	Female (n = 1,051)	Simple CHD (n = 398A)	Moderate CHD (n = 606B)	Complex CHD (n = 699C)	Others/unclassified CHD (n = 125)D			
At least once a year	53.8% (n = 984)	56.8% (n = 441)	51.7% (n = 543)	24.1% (n = 96)	54.1% (n = 328)	71.1% (n = 497)	50.4% (n = 63)			
At least every 2 years	14% (n = 256)	12.7% (n = 99)	14.9% (n = 157)	16.8% (n = 67)	16.3% (n = 99)	10.3% (n = 72)	14.4% (n = 18)			
At least every 3 years	6.4% (n = 117)	5.4% (n = 42)	7.1% (n = 75)	12.3% (n = 49)	6.9% (n = 42)	2.7% (n = 19)	5.6% (n = 7)			
Less than every 3 years	20.1% (n = 368)	20.2% (n = 157)	20.1% (n = 211)	36.4% (n = 145)	18.2% (n = 110)	12.9% (n = 90)	18.4% (n = 23)			
Never visited an ACHD-center	5.6% (n = 103)	4.9% (n = 38)	6.2% (n = 65)	10.3% (n = 41)	4.5% (n = 27)	3% (n = 21)	11.2% (n = 14)			
Group differences			***p = 0.60	**p < 0.001 (A vs. B; ***p < 0.001; A vs. C; ***p < 0.001; A vs. D; p < 0.001; B vs. C; ***p < 0.001; C vs. D; ***p < 0.001)						
Is the physician who mainly treats you for your heart disease ACHD-certified?										
	Total (N = 1,828)	Male (n = 777)	Female (n = 1,051)	Simple CHD (n = 398A)	Moderate CHD (n = 606B)	Complex CHD (n = 699C)	Others/unclassified CHD (n = 125)D			
Yes	27.8% (n = 509)	25.4% (n = 197)	29.7% (n = 312)	16.1% (n = 64)	24.8% (n = 150)	39.9% (n = 279)	12.8% (n = 16)			
No	6.1% (n = 111)	5.1% (n = 40)	6.8% (n = 71)	6.3% (n = 25)	5.8% (n = 35)	7% (n = 49)	1.6% (n = 2)			
I do not know	66.15% (n = 1208)	69.5% (n = 540)	63.6% (n = 668)	77.6% (n = 309)	69.5% (n = 421)	53.1% (n = 371)	85.6% (n = 107)			
Group differences			*p < 0.05							
Would you rather be treated by a pediatric cardiologist or an adult cardiologist?										
	Total (N = 1,828)	Male (n = 777)	Female (n = 1,051)	Simple CHD (n = 398A)	Moderate CHD (n = 606B)	Complex CHD (n = 699C)	Others/unclassified CHD (n = 125)D			
Pediatric cardiologist	28.5% (n = 521)	25.7% (n = 200)	30.5% (n = 321)	16.6% (n = 66)	25.7% (n = 156)	38.5% (n = 269)	24% (n = 30)			
Adult cardiologist	30% (n = 549)	30.2% (n = 235)	29.9% (n = 314)	37.2% (n = 148)	32% (n = 194)	23.9% (n = 167)	32% (n = 40)			
I do not know the difference	7.9% (n = 145)	9.7% (n = 75)	6.7% (n = 70)	9% (n = 36)	8.6% (n = 52)	6% (n = 42)	12% (n = 15)			
I do not care	33.5% (n = 613)	34.4% (n = 267)	32.9% (n = 346)	37.2% (n = 148)	33.7% (n = 204)	31.6% (n = 221)	32% (n = 40)			
Group differences			*p < 0.05							

N, sample size.
 *Chi-squared test was used for the statistical analyses.
 **Kruskal-Wallis test was used for the statistical analyses.
 ***Mann-Whitney U test was used for the statistical analyses.

in comparison to male participants (30.5 vs. 25.7%). Furthermore, significant differences ($p < 0.001$) according to CHD severity were detected: patients with complex CHD preferred pediatric cardiologist in private practice more often (38.5%) than patients with simple CHD (16.6%) (Table 2).

Patient Age and Type of Main Treating Physician

With increasing age, there was also a change regarding the type of main treating physician. While 45.1% of the respondents in the youngest age group (18–22 years) were treated mainly by a pediatric cardiologist in private practice, only 17.4% of the respondents older than 38 years of age were treated in this setting (Figure 1).

Rating Questions

Significant group differences were found regarding participants' rating of the information about their CHD that they received by their main treating physician ($p < 0.001$). While only 64.7% of patients with CHD not treated in a specialist setting felt well-informed about their condition by their physician, patients treated in a specialist setting more often felt well-informed (pediatric cardiologist in private practice: 79.4%, ACHD clinic at a heart center: 76.8%, adult cardiologist in private practice: 76.4%) (Table 3).

Likewise, the question regarding participants' trust in their treating physician yielded significant group differences ($p < 0.001$) (Table 3). The highest degree of trust was reported by those patients who were mainly treated by a pediatric cardiologist (Table 3).

DISCUSSION

According to the German health care system, patients with CHD may not generally be treated by a pediatric cardiologist in private practice once they have turned 18 years (25). The present study shows indeed, that, with increasing age, patients are less likely to be treated by a pediatric cardiologist in private practice. However, as many as 17.4% of the patients older than 38 years are still treated by a pediatric cardiologist in private practice. Transition from pediatric to an age-appropriate adult medical care, as defined by the transition concept (9, 10), can, therefore, be considered as being only partially successful in Germany based on these results. Adult patients with more complex underlying heart disease are those being mainly treated in a specific ACHD clinic at a heart center or by a pediatric cardiologist in private practice. The relatively large proportion of patients continuing to attend general cardiologists, not specializing in ACHD, supports the concept to provide additional training for adult cardiologists in the field of CHD. To this end, a process of ACHD certification (24) was established in Germany based on recommendations for improving the quality of the interdisciplinary care for ACHD (23). The main intention was to enable, both, pediatric cardiologists to treat adult patients, as well as to provide adult cardiologists with training and experience in the treatment of complex CHD. It is hoped that this addresses the challenges associated with the continuously growing and aging group of CHD patients (14) and ensure that patients receive the necessary support and medical care throughout their lives (24). The fact that a large majority of the surveyed patients did not know the meaning of the term "ACHD-certified," as well as their ignorance regarding the fact of whether their treating physician is actually ACHD-certified, which shows that this certification

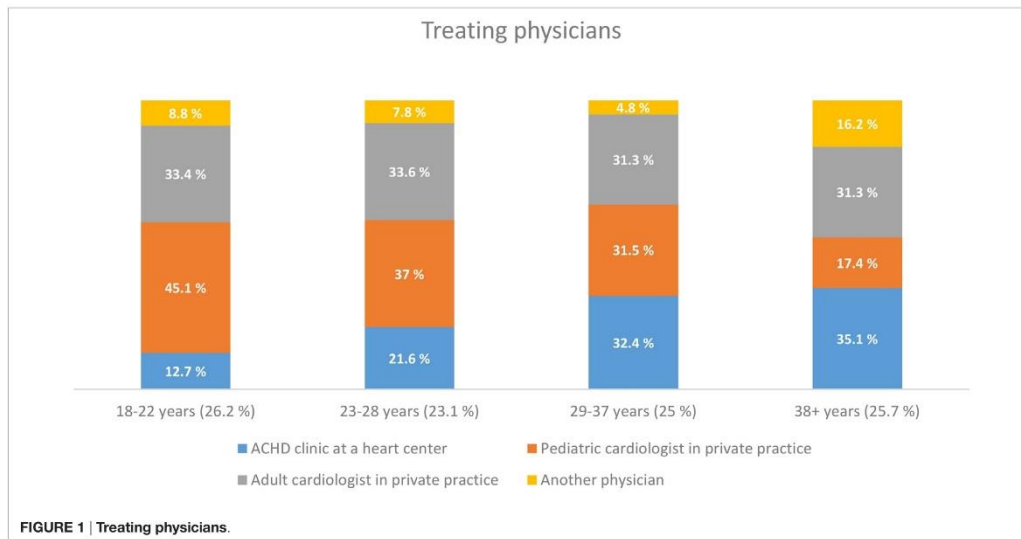


TABLE 3 | Descriptive statistics (subjective patient statements).

Do you understand the explanations given by your physician concerning your heart defect?					
	Total (N = 1,828)	ACHD clinic at a heart center (n = 465)A	Pediatric cardiologist in private practice (n = 598)B	Adult cardiologist in private practice (n = 592)C	Another physician (n = 173)D
Low	4% (n = 73)	3.7% (n = 17)	4% (n = 24)	4.2% (n = 25)	4% (n = 7)
Medium	17.6% (n = 325)	17.8% (n = 83)	16.9% (n = 101)	17.4% (n = 103)	22% (n = 38)
High	78.2% (n = 1430)	78.5% (n = 78.5%)	79.1% (n = 473)	78.4% (n = 464)	74% (n = 128)
Group differences			**p = 0.583		
Do you feel well-informed about your heart defect by your treating physician?					
	Total (N = 1,828)	ACHD clinic at a heart center (n = 465)A	Pediatric cardiologist in private practice (n = 598)B	Adult cardiologist in private practice (n = 592)C	Another physician (n = 173)D
Low	4.6% (n = 85)	4.1% (n = 19)	3.5% (n = 21)	4.9% (n = 29)	9.3% (n = 16)
Medium	19% (n = 347)	19.1% (n = 89)	17.1% (n = 102)	18.8% (n = 111)	26% (n = 45)
High	76.4% (n = 1396)	76.8% (n = 357)	79.4% (n = 475)	76.4% (n = 452)	64.7% (n = 112)
Group differences		**p < 0.001 (A vs. D; ***p < 0.01; B vs. D; ***p < 0.001; C vs. D; ***p < 0.01)			
How well do you rate your knowledge regarding your heart defect?					
	Total (N = 1,828)	ACHD clinic at a heart center (n = 465)A	Pediatric cardiologist in private practice (n = 598)B	Adult cardiologist in private practice (n = 592)C	Another physician (n = 173)D
Low	6.8% (n = 125)	5.4% (n = 25)	7% (n = 42)	6.9% (n = 41)	9.8% (n = 17)
Medium	38.8% (n = 710)	35.7% (n = 166)	41.5% (n = 248)	39.2% (n = 232)	37% (n = 64)
High	54.3% (n = 993)	58.9% (n = 274)	51.5% (n = 308)	53.9% (n = 319)	53.2% (n = 92)
Group differences		**p = 0.089			
How much do you trust your treating physician?					
	Total (N = 1,828)	ACHD clinic at a heart center (n = 465)A	Pediatric cardiologist in private practice (n = 598)B	Adult cardiologist in private practice (n = 592)C	Another physician (n = 173)D
Low	3.2% (n = 59)	2.4% (n = 11)	2.2% (n = 13)	3.7% (n = 22)	7.5% (n = 13)
Medium	16.8% (n = 307)	15.5% (n = 72)	13.2% (n = 79)	18.9% (n = 112)	25.4% (n = 44)
High	80% (n = 1,462)	82.2% (n = 382)	84.6% (n = 506)	77.4% (n = 458)	67.1% (n = 116)
Group differences		**p < 0.001 (A vs. D; ***p < 0.001; B vs. C; ***p < 0.01; B vs. D; ***p < 0.001; C vs. D; ***p < 0.01)			

N, sample size.
 *Chi-squared test.
 **Kruskal–Wallis test.
 ***Mann–Whitney U test.

measure is not appreciated and understood as a quality criterion by many patients. Therefore, despite the fact that especially patients with complex CHD prefer treatment at specialized ACHD centers, the question of whether the treating physician is ACHD-certified seems to play only a marginal role in choosing a particular center/physician.

One may also question the obligatory shift from pediatric to adult cardiology care in the German health care system. The main problem is that it may prevent a pediatric physician from caring for a patient known to him/her since the patient's early childhood, just because of an age limit that could be regarded by some as arbitrary. This could lead to patients being less compliant with their care. This may be one possible explanation for the major problem of ACHD patients being "lost to follow-up" (32, 33). On the other hand, advocates of the transition system rightly argue that adults with CHD have very different needs from children

with the conditions requiring particular expertise and training on behalf of the main treating (pediatric-) cardiologist. Resolving the question on the optimal organization of care for ACHD patients is beyond the scope of the current report, but our study provides important insights into the current status of treatment, patient education, and patient views on this topic in a contemporary cohort of German ACHD patients.

Limitations

Since this is a cross-sectional study, we provide descriptive information and report on associations rather than claiming to report causal relationships between parameters. Moreover, the results reflect respondents' subjective statements. The results may not be applicable to patients outside Germany, since they are affected by the life situation of the patients, as well as the organization of the health care system.

One might assume that patients registered in the NRCHD have a greater interest in CHD and therefore know more about this condition than German patients who are not registered.

Since the CHD patients have been invited to participate in the survey by emails, *via* websites and social networks, no reliable response rate can be specified. Therefore, we cannot guarantee that the sample of patients participating in the online survey is representative for the ACHD community at large. However, a previous study has showed that the patient population included in the register is representative. In addition, by involving large national patient organizations, we aimed to increase the reach of the survey and thus also capture patients not necessarily linked to major heart center. This should reduce bias related to more complex patients tending to be more likely associated to tertiary care and thus included in the register.

CONCLUSION

Reassuringly, ninety percent of the participants were treated by medical specialists. Many patients made use of specific ACHD clinics at a heart center or were seen by pediatric/adult cardiologists in private practice. However, a sizeable proportion of patients was found to not being linked to recognized ACHD specialists, with approximately one-third of all respondents not in continuous medical care at a specific ACHD clinic/

REFERENCES

- Schwedler G, Lindinger A, Lange PE, Sax U, Olchvary J, Peters B, et al. Frequency and spectrum of congenital heart defects among live births in Germany: A study of the competence network for congenital heart defects. *Clin Res Cardiol* (2011) 100:1111–7. doi:10.1007/s00392-011-0355-7
- Diller G-P, Breithardt G, Baumgartner H. Congenital heart defects in adulthood. *Dtsch Arztebl Int* (2011) 108:452–9. doi:10.3238/arztebl.2011.0452
- Moons P, Bovijn L, Budts W, Belmans A, Gewillig M. Temporal trends in survival to adulthood among patients born with congenital heart disease from 1970 to 1992 in Belgium. *Circulation* (2010) 122:2264–72. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.110.946343
- Marelli AJ, Mackie AS, Ionescu-Ittu R, Rahme E, Pilote L. Congenital heart disease in the general population: changing prevalence and age distribution. *Circulation* (2007) 115:163–72. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.106.627224
- Kovacs AH, Verstaepen A. The whole adult congenital heart disease patient. *Prog Cardiovasc Dis* (2011) 53:247–53. doi:10.1016/j.pcad.2010.11.001
- Sable C, Foster E, Uzark K, Bjornsen K, Canobbio MM, Connolly HM, et al. Best practices in managing transition to adulthood for adolescents with congenital heart disease: the transition process and medical and psychosocial issues: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* (2011) 123:1454–85. doi:10.1161/CIR.0b013e3182107c56
- Baumgartner H, Budts W, Chessa M, Deanfield J, Eicken A, Holm J, et al. Recommendations for organization of care for adults with congenital heart disease and for training in the subspecialty of 'grown-up congenital heart disease' in Europe: a position paper of the working group on grown-up congenital heart disease of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* (2014) 35:686–90. doi:10.1093/eurheartj/eh572
- Cross KP, Santucci KA. Transitional medicine: will emergency medicine physicians be ready for the growing population of adults with congenital heart disease? *Pediatr Emerg Care* (2006) 22:775–81. doi:10.1097/01.pcc.0000245178.13418.4f
- Lopez KN, Karlsten M, Bonaduce De Nigris F, King J, Saliccioli K, Jiang A, et al. Understanding age-based transition needs: perspectives from adolescents

and adults with congenital heart disease. *Congenit Heart Dis* (2015) 10:561–71. doi:10.1111/chd.12283

PH, HK, GB, ES, RK, RN, G-PD, OT, and UB took responsibility for all aspects of the reliability and freedom from bias of the data presented and their discussed interpretation.

AUTHOR CONTRIBUTIONS

PH, HK, GB, ES, RK, RN, G-PD, OT, and UB took responsibility for all aspects of the reliability and freedom from bias of the data presented and their discussed interpretation.

ACKNOWLEDGMENTS

Our sincere thanks go to all patients and parents who so willingly answered our questions. The authors also thank Anne Gale and Eva Niggemeyer for editorial assistance.

FUNDING

This work was supported by the Competence Network for Congenital Heart Defects, which received funding from the German Federal Ministry of Education and Research, grant number 01GI0601 (until 2014) and the DZHK (German Centre for Cardiovascular Research; as of 2015).

- and adults with congenital heart disease. *Congenit Heart Dis* (2015) 10:561–71. doi:10.1111/chd.12283
- Blum RW, Garell D, Hodgman 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. doi:10.1016/1054-139X(93)90143-D
- Canobbio MM. Health care issues facing adolescents with congenital heart disease. *J Pediatr Nurs* (2001) 16:363–70. doi:10.1053/jpdn.2001.26570
- Hudsmith LE, Thorne SA. Transition of care from paediatric to adult services in cardiology. *Arch Dis Child* (2007) 92:927–30. doi:10.1136/adc.2006.103812
- Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, de Haan F, Deanfield JE, Galic N, et al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J* (2010) 31:2915–57. doi:10.1093/eurheartj/ehq249
- Warnes CA, Libertson 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. doi:10.1016/S0735-1097(01)01272-4
- Moons P, Meijboom FJ, Baumgartner H, Trindade PT, Huyghe E, Kaemmerer H. Structure and activities of adult congenital heart disease programmes in Europe. *Eur Heart J* (2010) 31:1305–10. doi:10.1093/eurheartj/ehp551
- Webb GD, Williams RG. Care of the adult with congenital heart disease: introduction. *J Am Coll Cardiol* (2001) 37:1166. doi:10.1016/S0735-1097(01)01280-3
- Deanfield J, Thaulow E, Warnes C, Webb G, Kolbel F, Hoffman A, et al. Management of grown up congenital heart disease. *Eur Heart J* (2003) 24:1035–84. doi:10.1016/S0195-668X(03)00131-3
- Kaemmerer H, Bauer U, de Haan F, Flesch J, Gohlke-Barwolf C, Hagl S, et al. Recommendations for improving the quality of the interdisciplinary medical care of grown-ups with congenital heart disease (GUCH). *Int J Cardiol* (2011) 150:59–64. doi:10.1016/j.ijcard.2010.02.031
- Hess J, Bauer U, de Haan F, Flesch J, Gohlke-Barwolf C, Hagl S, et al. Recommendations for adult and paediatric cardiologists on obtaining additional qualification in "adults with congenital heart disease" (ACHD). *Int J Cardiol* (2011) 149:186–91. doi:10.1016/j.ijcard.2010.01.007

20. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, Child JS, Connolly HM, Dearani JA, et al. ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association task force on practice guidelines (writing committee to develop guidelines on the management of adults with congenital heart disease). *Circulation* (2008) 118:e714–833. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.108.190690
21. Silversides CK, Marelli A, Beaudesne L, Dore A, Kiess M, Salehian O, et al. Canadian Cardiovascular Society 2009 consensus conference on the management of adults with congenital heart disease: executive summary. *Can J Cardiol* (2010) 26:143–50. doi:10.1016/S0828-282X(10)70355-X
22. Schmaltz AA, Bauer U, Baumgartner H, Cesnjevar R, de Haan F, Franke C, et al. Medical guideline for the treatment of adults with congenital heart abnormalities of the German-Austrian-Swiss Cardiology Specialty Society. *Clin Res Cardiol* (2008) 97:194–214. doi:10.1007/s00392-008-0639-8
23. 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. doi:10.1007/s00392-006-2003-1
24. Hess J, Bauer U, de Haan F, Flesch J, Gohlke-Bärwolf C, Hagl S, et al. Empfehlungen für Erwachsenen- und Kinderkardiologen zum Erwerb der Zusatz-Qualifikation "Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern" (EMAH). *Clin Res Cardiol Suppl* (2007) 2:19–26. doi:10.1007/s11789-006-0026-9
25. Bundesärztekammer. (Muster-)Weiterbildungsordnung 2003 in der Fassung vom. (2013). Available from: http://www.bundesaerztekammer.de/fileadmin/user_upload/downloads/20130628-MWBO_V6.pdf
26. JGG – nichtamtliches Inhaltsverzeichnis. (2016). Available from: <http://www.gesetze-im-internet.de/jgg/index.html>
27. SGB 8 – Sozialgesetzbuch (SGB) – Achtes Buch (VIII) – Kinder – und Jugendhilfe – (Artikel 1 des Gesetzes v. 26. Juni 1990, BGBl. I S. 1163). (2016). Available from: https://www.gesetze-im-internet.de/sgh_8/BJNR111630990.html
28. Helm PC, Koerten MA, Abdul-Khaliq H, Baumgartner H, Kececioglu D, Bauer UM. Representativeness of the German national register for congenital heart defects: a clinically oriented analysis. *Cardiol Young* (2015) 26(5):921–6. doi:10.1017/S1047951115001547
29. EFS Survey. Köln: Questback GmbH (2015).
30. Bonferroni CE. *Teoria statistica delle classi e calcolo delle probabilità*. Firenze: Libreria internazionale Seeber (1936).
31. IBM SPSS Statistics for Windows. Armonk, NY: IBM Corp (2013).
32. Wacker A, Kaemmerer H, Hollweck R, Hauser M, Deutsch MA, Brodherr-Heberlein S, et al. Outcome of operated and unoperated adults with congenital cardiac disease lost to follow-up for more than five years. *Am J Cardiol* (2005) 95:776–9. doi:10.1016/j.amjcard.2004.11.036
33. Mackie AS, Ionescu-Iltu R, Therrien J, Pilote L, Abrahamowicz M, Marelli AJ. Children and adults with congenital heart disease lost to follow-up: who and when? *Circulation* (2009) 120:302–9. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.108.839464

Conflict of Interest Statement: The authors declare that the research was conducted in the absence of any commercial or financial relationships that could be construed as a potential conflict of interest.

Copyright © 2017 Helm, Kaemmerer, Breithardt, Sticker, Keuchen, Neidenbach, Diller, Tutarel and Bauer. This is an open-access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License (CC BY). The use, distribution or reproduction in other forums is permitted, provided the original author(s) or licensor are credited and that the original publication in this journal is cited, in accordance with accepted academic practice. No use, distribution or reproduction is permitted which does not comply with these terms.

Publikation 3

“Educational level and employment status in adults with congenital heart disease”

Cardiology in the Young (2018)

Rank	Full Journal Title	Total Cites	Journal Impact Factor	Eigenfactor Score
84	INTERNATIONAL JOURNAL OF PEDIATRIC OTORHINOLARYNGOLOGY	7,240	1.305	0.011620
85	PEDIATRIC AND DEVELOPMENTAL PATHOLOGY	1,333	1.250	0.001400
86	CHILDS NERVOUS SYSTEM	5,395	1.235	0.007310
87	Pediatrics and Neonatology	818	1.232	0.001960
88	World Journal of Pediatrics	738	1.228	0.001460
89	JOURNAL OF TROPICAL PEDIATRICS	1,691	1.187	0.002250
90	Journal of Clinical Research in Pediatric Endocrinology	683	1.163	0.001540
91	PEDIATRIC HEMATOLOGY AND ONCOLOGY	1,168	1.154	0.001720
92	CONGENITAL ANOMALIES	432	1.149	0.000720
93	INDIAN PEDIATRICS	2,706	1.145	0.003190
94	Journal of Child Health Care	628	1.107	0.000880
95	Journal of Childrens Orthopaedics	918	1.092	0.002400
96	JOURNAL OF PEDIATRIC ENDOCRINOLOGY & METABOLISM	2,684	1.086	0.003570
97	PEDIATRIC EMERGENCY CARE	3,637	1.066	0.006550
98	JOURNAL OF PEDIATRIC HEMATOLOGY ONCOLOGY	3,585	1.060	0.004890
99	INDIAN JOURNAL OF PEDIATRICS	2,777	1.046	0.003410
100	PEDIATRIC DERMATOLOGY	3,482	1.041	0.005160
101	JOURNAL OF PEDIATRIC OPHTHALMOLOGY & STRABISMUS	1,302	0.979	0.001230
102	CARDIOLOGY IN THE YOUNG	2,195	0.978	0.004350
103	JOURNAL OF PERINATAL & NEONATAL NURSING	694	0.949	0.000890
104	MINERVA PEDIATRICA	646	0.947	0.000780
105	JOURNAL OF AAPOS	2,408	0.916	0.004000
106	Iranian Journal of Pediatrics	841	0.902	0.001500
107	Pediatric Physical Therapy	1,015	0.897	0.001340
108	European Journal of Paediatric Dentistry	651	0.893	0.000920
109	Journal for Specialists in Pediatric Nursing	539	0.872	0.000700
110	PEDIATRICS INTERNATIONAL	2,756	0.860	0.004660
111	Journal of Clinical Pediatric Dentistry	990	0.854	0.000930
112	PEDIATRIC NEUROSURGERY	1,905	0.819	0.000870
113	KLINISCHE PADIATRIE	824	0.698	0.001190
114	PEDIATRIC ANNALS	650	0.636	0.001170

Pfitzer C, Helm PC, Rosenthal LM, Walker C, Ferentzi H, Bauer UMM, Berger F, Schmitt KRL. Educational level and employment status in adults with congenital heart disease. *Cardiol Young*. 2018 Jan;28(1):32-38. doi: 10.1017/S104795111700138X. Epub 2017 Sep 13. PMID: 28899436.

<https://doi.org/10.1017/S104795111700138X>

Publikation 4

“Is having a job a protective factor? Employment status and state of medical care as subjectively perceived by adults with CHD in Germany”

Cardiology in the Young (2017)

Rank	Full Journal Title	Total Cites	Journal Impact Factor	Eigenfactor Score
84	INTERNATIONAL JOURNAL OF PEDIATRIC OTORHINOLARYNGOLOGY	7,240	1.305	0.011620
85	PEDIATRIC AND DEVELOPMENTAL PATHOLOGY	1,333	1.250	0.001400
86	CHILDS NERVOUS SYSTEM	5,395	1.235	0.007310
87	Pediatrics and Neonatology	818	1.232	0.001960
88	World Journal of Pediatrics	738	1.228	0.001460
89	JOURNAL OF TROPICAL PEDIATRICS	1,691	1.187	0.002250
90	Journal of Clinical Research in Pediatric Endocrinology	683	1.163	0.001540
91	PEDIATRIC HEMATOLOGY AND ONCOLOGY	1,168	1.154	0.001720
92	CONGENITAL ANOMALIES	432	1.149	0.000720
93	INDIAN PEDIATRICS	2,706	1.145	0.003190
94	Journal of Child Health Care	628	1.107	0.000880
95	Journal of Childrens Orthopaedics	918	1.092	0.002400
96	JOURNAL OF PEDIATRIC ENDOCRINOLOGY & METABOLISM	2,684	1.086	0.003570
97	PEDIATRIC EMERGENCY CARE	3,637	1.066	0.006550
98	JOURNAL OF PEDIATRIC HEMATOLOGY ONCOLOGY	3,585	1.060	0.004890
99	INDIAN JOURNAL OF PEDIATRICS	2,777	1.046	0.003410
100	PEDIATRIC DERMATOLOGY	3,482	1.041	0.005160
101	JOURNAL OF PEDIATRIC OPHTHALMOLOGY & STRABISMUS	1,302	0.979	0.001230
102	CARDIOLOGY IN THE YOUNG	2,195	0.978	0.004350
103	JOURNAL OF PERINATAL & NEONATAL NURSING	694	0.949	0.000890
104	MINERVA PEDIATRICA	646	0.947	0.000780
105	JOURNAL OF AAPOS	2,408	0.916	0.004000
106	Iranian Journal of Pediatrics	841	0.902	0.001500
107	Pediatric Physical Therapy	1,015	0.897	0.001340
108	European Journal of Paediatric Dentistry	651	0.893	0.000920
109	Journal for Specialists in Pediatric Nursing	539	0.872	0.000700
110	PEDIATRICS INTERNATIONAL	2,756	0.860	0.004660
111	Journal of Clinical Pediatric Dentistry	990	0.854	0.000930
112	PEDIATRIC NEUROSURGERY	1,905	0.819	0.000870
113	KLINISCHE PADIATRIE	824	0.698	0.001190
114	PEDIATRIC ANNALS	650	0.636	0.001170

Helm PC, Sticker EJ, Keuchen R, Koerten MA, Diller GP, Tutarel O, Bauer UMM. Is having a job a protective factor? Employment status and state of medical care as subjectively perceived by adults with CHD in Germany. *Cardiol Young*. 2017 Aug;27(6):1110-1117. doi: 10.1017/S1047951116002146. Epub 2016 Nov 10. PMID: 27830637.

<https://doi.org/10.1017/S1047951116002146>

4 Lebenslauf

Mein Lebenslauf wird aus datenschutzrechtlichen Gründen in der elektronischen Version meiner Arbeit nicht veröffentlicht.

5 Publikationsliste

1. Helm PC, Bauer UMM, Abdul-Khaliq H, Baumgartner H, Kramer H-H, Schlensak C, Pickardt T, Kahlert A-K, Hitz M-P. Patients with congenital heart defect and their families support genetic heart research. *Congenital heart disease*. 2018.
2. Helm PC, Kempert S, Körten M-A, Lesch W, Specht K, Bauer UMM. Congenital heart disease patients' and parents' perception of disease-specific knowledge: Health and impairments in everyday life. *Congenital heart disease*. 2018;13:377–383.
3. Pfitzer C, Helm PC, Ferentzi H, Rosenthal LM, Bauer U, Berger F, Schmitt K. Changing Prevalence of Severe Congenital Heart Disease: Results from the National Register for Congenital Heart Defects in Germany. In: *Changing Prevalence of Severe Congenital Heart Disease: Results from the National Register for Congenital Heart Defects in Germany*: Georg Thieme Verlag KG, 2018.
4. Pfitzer C, Helm PC, Rosenthal L-M, Berger F, Bauer UMM, Schmitt KR. Dynamics in prevalence of Down syndrome in children with congenital heart disease. *European journal of pediatrics*. 2018;177:107–115.
5. Pfitzer C, Helm PC, Rosenthal L-M, Walker C, Ferentzi H, Bauer UMM, Berger F, Schmitt KRL. Educational level and employment status in adults with congenital heart disease. *Cardiology in the young*. 2018;28:32–38.
6. Pfitzer C, Helm PC, Blickle MJ, Rosenthal L-M, Berger F, Abdul-Khaliq H, Bauer UMM, Schmitt KRL. Educational achievement of children with congenital heart disease: Promising results from a survey by the German National Register of Congenital Heart Defects. *Early human development*. 2018;128:27–34.
7. Diller GP, Helm P, Tutarel O, Bauer UMM, Baumgartner H. P5479 Optimizing care for adults with congenital heart disease. Results of a conjoint analysis based on a nationwide sample of patients included in the German National Register. *European Heart Journal*. 2018;39.
8. Bauer UMM, Körten M-A, Diller G-P, Helm P, Baumgartner H, Ewert P, Tutarel O. Cardiovascular risk factors in adults with congenital heart defects - Recognised but not treated? An analysis of the German National Register for Congenital Heart Defects. *International journal of cardiology*. 2018.
9. Flügge A-K, Wasmer K, Orwat S, Abdul-Khaliq H, Helm PC, Bauer U, Baumgartner H, Diller G-P. Cardiac resynchronization therapy in congenital heart disease: Results from the German National Register for Congenital Heart Defects. *International journal of cardiology*. 2018.

10. Helm PC, Kaemmerer H, Breithardt G, Sticker EJ, Keuchen R, Neidenbach R, Diller G-P, Tutarel O, Bauer UMM. Transition in Patients with Congenital Heart Disease in Germany: Results of a Nationwide Patient Survey. *Frontiers in pediatrics*. 2017;5:115.
11. Helm PC, Kahlert A-K, Kramer H-H, Abdul-Khaliq H, Pickardt T, Asfour B, Kaemmerer H, Bauer U, Hitz M-P. Patients Support Genetic Heart Research. *Thorac cardiovasc Surg*. 2017;65:S111-S142.
12. Helm PC, Diller G-P, Kaemmerer H, Bauer U, Asfour B, Tutarel O. Are Adults with Congenital Heart Disease Informed about Their Risk for Infective Endocarditis and Treated in Accordance to Current Guidelines? *Thorac cardiovasc Surg*. 2017;65:S111-S142.
13. Helm PC, Sticker EJ, Keuchen R, Koerten M-A, Diller G-P, Tutarel O, Bauer UMM. Is having a job a protective factor? Employment status and state of medical care as subjectively perceived by adults with CHD in Germany. *Cardiology in the young*. 2017;27:1110–1117.
14. Pfitzer C, Helm PC, Ferentzi H, Rosenthal L-M, Bauer UMM, Berger F, Schmitt KRL. Changing prevalence of severe congenital heart disease: Results from the National Register for Congenital Heart Defects in Germany. *Congenital heart disease*. 2017;12:787–793.
15. Bauer UMM, Helm PC, Diller G-P, Asfour B, Schlensak C, Schmitt K, Ewert P, Tutarel O. Are adults with congenital heart disease informed about their risk for infective endocarditis and treated in accordance to current guidelines? *International journal of cardiology*. 2017;245:105–108.
16. Diller GP, Fluegge AK, Wasmer K, Orwat S, Bauer U, Helm P, Abdul-Khaliq H, Baumgartner H. P742 Use of cardiac resynchronization therapy in congenital heart disease. Results from the German national register for congenital heart defects. *European Heart Journal*. 2017;38.
17. Tutarel O, Diller GP, Helm PC, Asfour B, Abdul-Khaliq H, Ewert P, Bauer U, Lammers AE. P4527 The evolving use of mechanical circulatory support in pediatric and congenital heart disease patients. An analysis from the German National Register for Congenital Heart Defects. *European Heart Journal*. 2017;38.
18. Tutarel O, Diller G-P, Helm PC, Asfour B, Kaemmerer H, Bauer U, Lammers A. Mechanical Circulatory Support in Pediatric and Congenital Heart Disease Patients. Evolving Use and Outcome in 325 Patients from the German National Register for Congenital Heart Defects. *Thorac cardiovasc Surg*. 2017;65:S111-S142.

19. Siaplaouras J, Albrecht C, Helm P, Sticker E, Apitz C. Sportliche Aktivität mit angeborenem Herzfehler. *Monatsschr Kinderheilkd.* 2017;58:1509.
20. Neidenbach R, Schelling J, Pieper L, Sanftenberg L, Oberhoffer R, de Haan F, Weyand M, Schlensak C, Lossnitzer D, Nagdyman N, von Kodolitsch Y, Kallfelz HC, Helm PC, Bauer UMM, Ewert P, Meinertz T, Kaemmerer H. Sind Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern ausreichend versorgt? *Z Herz- Thorax- Gefäßchir.* 2017;31:228–240.
21. Helm P, Körten M-A, Diller G-P, Sticker E, Tutarel O, Bauer U. Transition, Ein Gelingen Konzept? Wer Behandelt Erwachsene Mit Angeborenem Herzfehler in Deutschland? *Thorac cardiovasc Surg.* 2016;64.
22. Helm P, Körten M-A, Bauer L, Bauer U, Abdul-Khaliq H. Regionale Unterschiede in der fetalen Erkennung von angeborenen Herzfehlern in Deutschland. Eine retrospektive Analyse aus dem Nationalen Register für angeborenen Herzfehler. *Thorac cardiovasc Surg.* 2016;64.
23. Helm PC, Körten M-A, Abdul-Khaliq H, Asfour B, Baumgartner H, Breithardt G, Kececioglu D, Schlensak C, Diller G-P, Bauer UMM. Three parties, one direction: Research priorities in adults with congenital heart disease. What do professionals, patients and relatives want to know? *International journal of cardiology.* 2016;207:220–229.
24. Helm PC, Koerten M-A, Abdul-Khaliq H, Baumgartner H, Kececioglu D, Bauer UMM. Representativeness of the German National Register for Congenital Heart Defects: a clinically oriented analysis. *Cardiology in the young.* 2016;26:921–926.
25. Körten M-A, Helm PC, Abdul-Khaliq H, Baumgartner H, Kececioglu D, Schlensak C, Bauer UMM, Diller G-P. Eisenmenger syndrome and long-term survival in patients with Down syndrome and congenital heart disease. *Heart (British Cardiac Society).* 2016;102:1552–1557.
26. Engelings CC, Helm PC, Abdul-Khaliq H, Asfour B, Bauer UMM, Baumgartner H, Kececioglu D, Körten M-A, Diller G-P, Tutarel O. Cause of death in adults with congenital heart disease - An analysis of the German National Register for Congenital Heart Defects. *International journal of cardiology.* 2016;211:31–36.
27. Helm P, Körten M-A, Abdul-Khaliq H, Asfour B, Baumgartner H, Breithardt G, Kececioglu D, Diller GP, Bauer U. Forschungsprioritäten auf dem Gebiet angeborener Herzfehler aus der Sicht von Patienten und Ärzten. Eine Umfrage im Kompetenznetz Angeborene Herzfehler e. V. *Thorac cardiovasc Surg.* 2015;63.

28. Körten MA, Diller G, Baumgartner H, Haan F de, Helm P, Bauersachs J, Bauer UMM, Tutarel O. Kardiovaskuläre Risikofaktoren bei Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern - erkannt aber nicht behandelt? Eine Analyse der Daten des Nationalen Registers für angeborene Herzfehler e.V. (NRAHF). Thorac cardiovasc Surg. 2015;63.

6 Danksagung

Meiner Doktormutter Frau Prof. Dr. med. Katharina Schmitt danke ich für die großartige Betreuung, die hervorragende fachliche und persönliche Unterstützung und die herzliche Zusammenarbeit. Ebenso danke ich Frau Dr. med. Ulrike Bauer, die mich in allen Phasen meiner Promotion unterstützt hat.

Frau Dr. med. Constanze Pfitzer, Herrn Prof. Dr. Dr. med. Gerhard-Paul Diller und allen anderen Co-Autoren und Co-Autorinnen danke ich für die großartige Zusammenarbeit während der Erstellung unserer gemeinsamen Publikationen und für ihren fachlichen Rat.

Im redaktionellen Bereich der einzelnen Publikationen danke ich Frau Anne Gale und Frau Eva Niggemeyer.

Auch meinen Kolleginnen und Kollegen möchte ich herzlich danken, denn ohne die große Unterstützung aus dem Nationalen Register für angeborene Herzfehler e. V. wären die vorliegenden Studien nicht möglich gewesen. Dafür danke ich im Besonderen Sabrina Pöpke, Michael Frey, Stefan Beudt, Jens Beudt, Joscha Frei, Thomas Pickardt, Anne Britz, Fabian Steffens, Adelheid Schalinski und Karin Lange.

Zudem sei den Patienten mit angeborenem Herzfehler gedankt, die durch ihre Teilnahme an unseren Forschungsprojekten das Fundament dieser Arbeit bilden. Auch allen Kliniken, Ärzten und Wissenschaftlern, die Patienten für das Nationale Register für angeborene Herzfehler e. V. rekrutieren, sei an dieser Stelle herzlichst gedankt.

Meiner Familie und meine Freunden danke ich für ihre Geduld und Unterstützung. Sie gaben mir Ruhe und Kraft in schwierigen Momenten.

Berlin, im August 2019