



7b Leitlinie Pädiatrische Kardiologie: Periphere Pulmonalarterienstenosen
Autoren: M. Schneider (St. Augustin), A. Horke (Stuttgart)

Beschlossen vom Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie am 23.03.2010

1 Geltungsbereich: Patienten mit angeborenen und erworbenen peripheren Pulmonalstenosen im Kindes- und Jugendalter.

2 Definition – Klassifikation – Basisinformation

Unter peripheren Pulmonalarterienstenosen versteht man Gefäßengen distal des Truncus pulmonalis. Sie kommen in verschiedener Anzahl und unterschiedlichen Schweregraden als native oder postoperative Gefäßveränderungen vor, z.B. als Folge von chirurgischen Eingriffen wie aortopulmonalen Shunts oder nach komplexen chirurgischen Eingriffen wie der Norwood 1 Operation oder nach Korrekturoperationen aus dem Formenkreis der Fallot'schen Tetralogie.

Im Gegensatz dazu sind Hypoplasien einzelner kleinerer oder größerer Abschnitte des gesamten pulmonalen Gefäßsystems zumeist angeboren; sie weisen ätiologisch und morphologisch deutliche Unterschiede zu den postoperativen peripheren Pulmonalstenosen auf. Bei nativen peripheren Gefäßstenosen und -hypoplasien sollte an eine Abklärung folgender Krankheitsbilder wie Elastindefekte, Noonan, Allagille, Williams-Beuren, Rötelnembryopathie gedacht werden. Allen gemeinsam ist die hämodynamische Auswirkung auf den vorgeschalteten Ventrikel, der zumeist dem morphologisch rechten Ventrikel entspricht, und die nachgeschalteten Gefäße. Einseitige, selbst hochgradige Stenosen können hämodynamische Veränderungen vermissen lassen.

3 Leitsymptome

Die klinische Symptomatik kann von Beschwerdefreiheit bis zur rechtsventrikulären Dekompensation reichen. Ausgeprägte Stenosen können zu Belastungsdyspnoe und Leistungseinschränkung führen. Die Druckbelastung des rechten Ventrikels führt anfänglich zu einer Myokardhypertrophie. Bei längerem Bestehen oder einer zusätzlichen Volumenbelastung kann eine Ventrikeldilatation resultieren. Über eine konsekutive (sekundäre) Trikuspidalinsuffizienz steigen Druck- und Volumenbelastung des rechten Vorhofs an, was häufig atriale Rhythmusstörungen zur Folge hat. Stauungszeichen sind an den vorgeschalteten Organen, insbesondere der Leber, zu verzeichnen. Bei einer gleichzeitig bestehenden Kommunikation zwischen den beiden Ventrikeln kann es bei einem Anstieg des rechtsventrikulären Druckes zu einem Rechts-Links-Shunt und einer Zyanose kommen.

4 Diagnostik

4.1 Zielsetzung

Die Klärung von Anzahl und Schweregrad der Pulmonalgefäßläsionen sowie ihrer exakten Anatomie ist von unmittelbarer therapeutischer Bedeutung.

4.2 Klinik / körperliche Untersuchung

Abgangsstenosen der rechten oder linken Pulmonalarterie werden im 2. linken Intercostalraum auskultiert. Weiter peripher gelegene Stenosen werden nicht selten in den gesamten Thoraxbereich und zum Rücken fortgeleitet. Bei gleichzeitig bestehendem Ventrikelseptumdefekt kann eine Zyanose bestehen. Belastung des rechten Vorhofes kann zu Rhythmusstörungen führen.

Apparative Diagnostik

4.3 Echokardiographie

Die Echokardiographie erlaubt die Darstellung der Bifurkationsstenosen sowie der rechtsventrikulären Belastung. Der systolische Druck im rechten Ventrikel kann bei Vorhandensein einer Trikuspidalinsuffizienz abgeschätzt werden. BegleitleSIONen, insbesondere diejenigen, die zu einer zusätzlichen Volumenbelastung des Ventrikels führen, wie Vorhofseptumdefekte oder eine Pulmonalklappeninsuffizienz, sind von hämodynamischer Bedeutung und diagnostizierbar.

4.4 Herzkatheteruntersuchung

Die Angiographie im Herzkatheterlabor ist weiterhin der Goldstandard zur Diagnostik peripherer Pulmalstenosen. Diese können in Übersichtsaufnahmen (LPA - oder RPA Darstellung) oder selektiv bzw. suprasedektiv dargestellt werden. Zudem können „dynamische“ Darstellungen genaue Auskunft über Durchmesser, Länge oder Rigidität einzelner Läsionen geben. Hierzu werden „Probekugeldilatationen“ der einzelnen Stenosen durchgeführt. Nicht selten stellen sich dabei angiographisch langstreckige Stenosen als umschriebene, kurzstreckige zirkuläre Einengungen dar. Das hat unmittelbaren Einfluss auf die Therapieform. Zudem kann durch diese Probekugeldilatation mit gleichzeitiger Angiographie eine Beeinträchtigung benachbarter Gefäße dokumentiert werden.

4.5 MRT

Die MRT ist zur Dokumentation von multiplen, peripheren Pulmalstenosen und zur Seitenvergleichenden Messung der Lungendurchblutung geeignet. Von Nachteil ist, dass die unmittelbare Umgebung von Stents, nicht dargestellt werden kann. Für Säuglinge und Kleinkinder ist ferner eine aufwendige Sedierung oder Intubationsnarkose erforderlich

4.6 CT

Hochauflösende CT-Geräte sind in der Lage, detaillierte dreidimensionale Rekonstruktionen auch sehr kleiner Gefäße im gesamten Lungengefäßsystem zu generieren. Von Vorteil sind die kurzen Akquisitionszeiten, nachteilig ist die Strahlenbelastung, insbesondere bei älteren, leistungsschwachen Geräten.

4.7 Röntgen-Thorax

Eine **Röntgenthoraxaufnahme** kann Hinweise auf eine seitendifferente Perfusion mit über- oder minderperfundierten Arealen geben. Nach erfolgreicher interventioneller Therapie kann mit dieser Technik ein Reperfusionsoedem dokumentiert werden.

4.8 Ausschlussdiagnostik

Ausschluss von assoziierten Läsionen, insbesondere solchen mit einer zusätzlichen Volumenbelastung des dem Pulmonalgefäßsystem vor geschalteten Ventrikels.

4.9 Nachweisdiagnostik

Echokardiographie, Angiographie, ggf. MRT, CT (siehe oben).

4.10 Entbehrliche Diagnostik

Ist eine interventionelle Therapie absehbar, sind weitere bildgebende Verfahren entbehrlich. Eine Perfusionsszintigraphie erübrigt sich heute und wird durch eine MRT ersetzt:

4.11 Durchführung der Diagnostik

Durchführung durch eine Kinderärztin/einen Kinderarzt mit Schwerpunktbezeichnung Kinderkardiologie und in einer Klinik/Abteilung für Kinderkardiologie.

Bei dem Einsatz der MRT oder CT Technik ist die Mitarbeit eines Spezialisten auf dem Gebiet der angeborenen Herzfehler erforderlich.

5 Therapie

5.1 Indikationen

Die Indikation zur Behandlung peripherer Pulmonalarterienstenosen besteht bei einer Reduktion des Gefäßdurchmessers um 40% bzw. um 30% bei gleichzeitigem Vorliegen einer Volumenbelastung des vorgeschalteten Ventrikels (8, 10). Bei Patienten mit Glenn-respektiver Fontan-Zirkulation sind auch geringfügigere Stenosen behandlungsbedürftig.

5.2 Kausale Therapie

Zur kausalen Therapie peripherer Pulmonalarterienstenosen ergänzen sich chirurgische und interventionelle Methoden [2, 5, 12]. Jenseits des Lungenhilus gelegene Stenosen sind interventionell anzugehen.

5.2.1 Medikamentöse Therapiemaßnahmen

Eine kausale medikamentöse Behandlung peripherer Pulmonalstenosen/-hypoplasien ist nicht möglich.

5.2.2 Interventionelle Therapiemaßnahmen

Hier stehen Ballondilatation und Stentimplantation als therapeutische Optionen zur Verfügung [3, 8, 9, 13].

5.2.2.1 Ballondilatation

Die Ballondilatation ist bei der Behandlung von peripheren Pulmonalstenosen der Stentimplantation unterlegen. Ausnahmen sind postoperative, narbige Stenosen, da hier die alleinige Ballondilatation häufig den gewünschten Erfolg verzeichnet [6, 11]. Bei Kleinkindern unter 10 Kg Körpergewicht ist es aufgrund der anatomischen Verhältnisse oft nicht möglich, Stents zu implantieren, die durch regelmäßige Nachdilatation bis ins Erwachsenenalter im Patienten verbleiben können. Derzeit bleibt bei dieser Patientengruppe die Dilatation mit Hochdruckballons (10-24 atm) die bevorzugte interventionelle Option.

Das Risiko der Ballondilatation ist im Vergleich zur Stentimplantation eher höher einzuschätzen. Das liegt daran, dass die gewählte Ballon/Gefäß Ratio häufig deutlich über 1 (1,3 – 1,6) liegen muss, um einen gewünschten Dilatationserfolg zu erzielen. Somit steigt das Risiko einer Gefäßruptur im Vergleich zur Stentimplantation, da bei letzterer eine Ballon/Gefäß Ratio von 1 in der Regel ausreicht. Bei sehr rigiden, weit peripheren Stenosen kann der Einsatz eines Cutting Balloons in Erwägung gezogen werden [4].

5.2.2.2 Stent Implantation

Die Stentimplantation zur Behandlung zentraler- oder peripherer Pulmonalarterienstenosen ist eine sehr effektive und dauerhafte Therapieform. Neben den Implantationsrisiken muss in der Langzeitbetreuung berücksichtigt werden, dass die Stents dem Größenwachstum der Patienten durch Redilatation angepasst werden müssen [1, 7, 10]. Generell gilt, dass beim Einsatz von Stents in Regionen, die auch dem Kardiochirurgen zugänglich sind (Pulmonalishauptstamm, zentrale Bifurkationsstenosen), dieser in die differentialtherapeutische Entscheidung einbezogen werden muss. Bei zwei peripheren Pulmonalstenosen gleichen Ursprungs müssen Stents simultan implantiert werden, da anderenfalls ein singulär implantierter Stent die zweite Stenose kompromittiert und zudem für eine Intervention unzugänglich macht. Multiple periphere Pulmonalstenosen gleichen Ursprungs zeigen die Grenzen der interventionellen Therapieformen auf.

Eine Thrombozytenaggregationshemmung mit ASS für 3 -6 Monate wird in der Regel durchgeführt.

5.2.3 Chirurgische Therapie

Die chirurgische Therapie besteht in der Patcherweiterung der verengten zentralen Pulmonalarteriensegmente, die überwiegend in Kombination mit einem ohnehin geplanten chirurgischen Eingriff durchgeführt wird. Die Indikation zur alleinigen Patcherweiterung der Pulmonalarterien besteht, wenn interventionelle Maßnahmen das Problem nicht lösen können. Die chirurgische Behandlung hilusnaher Gefäßabschnitte sollte präoperativ zwischen den chirurgischen und interventionellen Fächern abgestimmt werden, da Re- oder Reststenosen nach operativer Patcherweiterung in diesem Bereich nicht selten weder chirurgisch noch interventionell behandelbar sind. Eine postoperative Statuserhebung durch Bildgebung ist erforderlich.

Übersichtstabelle:

	Ballondilatation	Stent passager	Stent permanent	Chirurgie
Alter/Gewicht	Jedes Alter	Säugling	Jenseits des Säuglingsalters	Jedes Alter
Lokalisation	Zentral & peripher	Zentral & peripher	Zentral & peripher	zentral
Nachteile	Wenig effektiv, hohe Restenoserate	Operative Stententfernung nötig, verlagert das Problem nach peripher	Risikoeingriff, geplante Redilatation	Morbidität, Restenosen, HLM-Operationen
Vorteile	Keine Fremdkörper, keine geplante Redilatation	Risikoarm, schnell und effektiv, verschiebt OP	Ersetzt OP, effektiv, in PA keine Intimaprolieration	Möglichkeit der Shunt-OP & Patch-Plastik

5.3 Symptomatische Behandlung

Sie beseitigt nicht die zugrunde liegenden anatomischen Einengungen, ersetzt deshalb die kausale Therapie nicht und darf sie nicht verzögern : Pulmonale Vasodilatation: O₂-Therapie und Applikation von pulmonalen Vasodilatoren (Endothelin-Antagoniste, PGE-Hemmer etc.): Der Einsatz dieser Medikamente bei peripheren Pulmonalstenosen ist derzeit nicht wissenschaftlich fundiert, wird aber an vielen Zentren vornehmlich bei nicht therapierbaren peripheren Pulmonalstenosen eingesetzt.

6 Nachsorge

Nach allen interventionellen und operativen Behandlungsformen von peripheren Pulmonalstenosen kann es zu Restenosierungen kommen. Diese können durch narbige Stenosen, zu niedrige Radial-Kräfte einzelner Stents, durch Intimaprolieration oder durch das Wachstum der Patienten hervorgerufen werden. Regelmäßige kinder-kardiologische Kontrolluntersuchungen sind notwendig. Gelegentlich sind ergometrische Untersuchungen sowie eine zusätzliche bildgebende oder invasive Diagnostik erforderlich.

7 Prävention

Gibt es nicht.

8 Literatur

1. Agnoletti G, Boundjemline Y, Aggoun Y, Sidi D. Early complications of stenting in children and young adults with congenital heart disease. *Arch Mal Coeur Vaiss.* 2003 May; 96(5): 473-478.
2. Bacha EA, Kreutzer J. Comprehensive management of branch pulmonary artery stenosis. *J Interv Cardiol.* 2001 Jun; 14(3): 367-375.
3. Benson LN, Nykanen D, Freedom RM. Endovascular stents in congenital heart disease. *Prog Cardiovasc Disease.* 1996 Sep-Oct; 39(2): 165-186.
4. Bergersen LJ, Perry SB, Lock JE. Effect of cutting balloon angioplasty on resistant pulmonary artery stenosis. *Am J Cardiol.* 2003 Jan 15; 91(2): 185-189.
5. Hjortdal VE, Redington AN, de Leval MR, Tsang VT. Hybrid approaches to complex congenital cardiac surgery. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2002 Dec; 22(6): 885-890.
6. Lock JE, Castaneda-Zuniga WR, Fuhrmann BP, Bass JL. Balloon dilation angioplasty of hypoplastic and stenotic pulmonary arteries. *Circulation.* 1983 May; 67(5): 962-967.
7. Mc Mahon CJ, El-Said HG, Grifka RG, Fraley JK, Nihill MR, Mullins CE. Redilation of endovascular stents in congenital heart disease. Factors implicated in the development of restenosis and neointimal proliferation. *J Am Coll Cardiol.* 2001 Aug; 38(2): 521-526.
8. O'Laughlin MP, Perry SB, Lock JE, Mullins CE. Use of endovascular stents in congenital heart disease. *Circulation.* 1991 Jun; 83(6): 1923-1939.
9. Rosales AM, Lock JE, Perry SB, Geggel RL. Interventional catheterization management of perioperative peripheral pulmonary stenosis: balloon angioplasty or endovascular stenting. *Cath Cardiovasc Interv.* 2002 Jun; 56(2): 272-277.
10. Schneider MBE, Zartner P, Duveneck K, Lange PE. Various reasons for repeat dilation and "overdilation" of stented pulmonary arteries in paediatric patients. *Heart.* 2002 Nov; 88(2): 510-514.
11. Zeevi B, Berant M, Blieden LC. Midterm clinical impact versus procedural success of balloon angioplasty for pulmonary artery stenosis. *Pediatr Cardiol.* 1997 Mar-Apr; 18(2): 101-106.
12. Zevallos-Giampietri EA, Thelmo WL, Anderson VM. Coarctation of the left pulmonary artery: effects on the pulmonary vasculature of infants. *Pediatr-Cardiol.* 1997 Sep-Oct; 18(5): 376-380.