



7a Leitlinie Pädiatrische Kardiologie: Valvuläre Pulmonalstenose

**Autoren: C. Jux (Giessen), J. Weil (Hamburg), R. Dalla Pozza (München), G. Bennink (Köln)
A. Horke (Stuttgart)**

Beschlossen vom Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie am 24.08.2010

1 Geltungsbereich: isolierte Pulmonalstenose des Neugeborenen-, Säuglings- u. gesamten Kindes- und Jugendalters

2 Definition – Klassifikation – Basisinformation

Bei der Pulmonalstenose unterscheiden wir für die Behandlung die kritische, valvuläre und dysplastische Form. Bei der „kritischen“ Pulmonalstenose des Neugeborenen liegt eine hochgradige Stenose vor, die zur Cyanose und zur Dekompensation des rechten Ventrikels mit ductusabhängiger Lungendurchblutung führt.

Die Klappen sind häufig durch myxomatöses Gewebe verdickt und dysplastisch, der Klappenring ist meist eng. Der Pulmonalarterienstamm sowie das Pulmonalgefäßbett können normal oder hypoplastisch sein. Eine schwere Pulmonalklappenstenose ist pränatal mittels fetaler Echokardiographie diagnostizierbar.

Den valvulären Pulmonalstenosen des Kindesalters liegt meist eine Verschmelzung der Kommissuren zugrunde. Dabei ist der Klappenring in der Regel normal weit und der Hauptstamm der A. pulmonalis poststenotisch dilatiert. Davon abzugrenzen ist die dysplastische Pulmonalklappenstenose. Diese weist 3 separate, jedoch myxomatös verdickte und mindermobile Taschen auf, häufig mit supra-valvulärer Stenose. Der Klappenring ist meist hypoplastisch, eine poststenotische Dilatation ist gering ausgeprägt oder fehlt ganz. Ein gehäuftes Vorkommen besteht beim Noonan Syndrom. Eine bikuspidale Pulmonalklappenstenose kommt insbesondere bei der Fallot'schen Tetralogie vor; tritt selten jedoch auch isoliert auf.

3 Leitsymptome

Bei der kritischen Pulmonalstenose entsteht nach Ductusverschluss eine hochgradig verminderte Lungendurchblutung mit lebensbedrohlicher Hypoxämie. Die klinische Untersuchung zeigt eine zentrale Zyanose und Herzinsuffizienz. Der dekompensierte RV erzeugt kein Austreibungsgeräusch mehr. Bei der Pulmonalstenose des älteren Kindes ist ein lautes systolisches Austreibungsgeräusch mit p.m. im 2. linken Intercostalraum für die Verdachtsdiagnose wegweisend. Ist die Stenose höhergradig, findet sich ein tastbares systolisches Schwirren. Bei der mobilen, domförmigen Pulmonalklappenstenose besteht im Gegensatz zur dysplastischen Klappe vielfach ein „ejection click“. Der 2. Herzton ist dann breit gespalten, die Pulmonalkomponente abgeschwächt oder nicht hörbar.

4 Diagnostik

4.1 Zielsetzung

Stellung der Diagnose einer valvulären Pulmonalstenose mit Bestimmung des Schweregrades. Nachweis oder Ausschluss zusätzlicher Anomalien, wie z.B. sub-, supra-valvuläre oder periphere Pulmonalstenosen.

4.2 Apparative Diagnostik

EKG, Echokardiographie, ggf. Röntgen-Thorax.

Nützliche Diagnostik im Einzelfall: Pulsoxymetrie.

4.3 Bewertung einzelner diagnostischer Verfahren

Durch die körperliche Untersuchung kann die Verdachtsdiagnose gestellt werden, die durch die Echokardiographie gesichert wird. Folgende Befunde sollten dokumentiert werden: 1. Durchmesser und Morphologie der Pulmonalklappe, 2. Durchmesser der Trikuspidalklappe 3. Größe, Morphologie (bi- oder tripartite) und Funktion des rechten Ventrikels. 4. Vorliegen einer zusätzlichen sub- oder supra-valvulären Pulmonalstenose 5. Bestimmung des systolische Dopplergradienten zwischen rechten Ventrikels und Pulmonalarterie und bei Vorliegen einer Trikuspidalinsuffizienz Abschätzen des rechtsventrikulären Druckes. 6. Beurteilung der Shuntrichtung auf Vorhofebene.

Im EKG finden sich jenseits der Neugeborenenphase Zeichen der Rechtshypertrophie, die in der Regel mit der Höhe des Druckes im rechten Ventrikel korrelieren. Zusätzlich kann ein P pulmonale (insb. in Ableitung II) und eine Rechtsachsenabweichung bestehen. Eine Röntgenuntersuchung ist bei der isolierten Pulmonalstenose entbehrlich, bei der kritischen Pulmonalstenose des Neugeborenenalters ist das Herz uncharakteristisch vergrößert und die Lungengefäßzeichnung vermindert. Die Herzkatheterisierung dient der Therapie.

4.4 Ausschlussdiagnostik

Zusätzliche Anomalien müssen – u. U. durch weiterführende Bildgebung – ausgeschlossen werden. Relative Pulmonalstenosen durch signifikanten Li-Re-Shunt (z.B. Sinus venosus Defekt, AV-Malformationen) müssen echokardiographisch ausgeschlossen werden.

4.5 Nachweisdiagnostik

Durch Echokardiographie

4.6 Entbehrliche Diagnostik

Rö-Thorax in mehreren Ebenen, Langzeit-EKGs oder ergometrische Untersuchung.

4.7 Durchführung der Diagnostik

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

5 Therapie

5.1 Kausale Therapie und Therapieindikation

Die kausale Therapie besteht in der Beseitigung der Stenose.

Bei der kritischen valvulären Pulmonalstenose des Neugeborenen ist die Indikation zur Ballondilatation unabhängig vom Druckgradienten immer gegeben. Bei älteren Kindern besteht beim Auftreten von Symptomen zu jeder Zeit die Indikation zur Beseitigung der Stenose. Bei asymptomatischen Patienten mit einer normalen rechtsventrikulären Funktion kann die Indikation bei Säuglingen und Kleinkinder bei einem dopplerechokardiographisch gemessenen maximalen systolischen Gradienten von >50 mm Hg, bei Schulkindern und Jugendlichen >40 mm Hg gestellt werden (1, 4, Expertenkonsens).

Symptomatische Behandlung

Sie beseitigt nicht die zugrunde liegende anatomische Einengung und darf deshalb die kausale Therapie nicht verzögern.

5.2 Medikamentöse Therapiemaßnahmen

Bei manifester Herzinsuffizienz muss diese durch geeignete Medikamente (siehe LL 6) behandelt werden, ohne den geplanten Eingriff zu verzögern. Bei der kritischen Stenose des Neugeborenenalters wird durch eine sofortige i. v. Prostaglandinbehandlung der Ductus arteriosus wiedereröffnet oder bis zur Intervention/Operation offen gehalten (siehe LL Cyanose).

Bei pränataler Diagnosestellung sollte mit der Prostaglandinbehandlung unmittelbar postnatal begonnen werden.

5.3 Interventionelle Therapiemaßnahmen

Bei der isolierten valvulären Pulmonalstenose ohne Klappendysplasie ist die Katheterintervention die Behandlungsmethode der Wahl. Die dysplastische Pulmonalklappenstenose spricht aufgrund der zugrundeliegenden Pathologie (s. o.) in der Regel schlechter bzw. nicht auf die interventionelle Therapie an (1, 9).

Das Letalitätsrisiko bei einer Intervention ist auch für Neugeborene sehr niedrig (0 –0,5 %) (1, 5, 7). Ernsthafte Komplikationen von Seiten des Gefäßzuganges sind selten.

5.4 Chirurgische Therapie

Die Indikation zur chirurgischen Therapie bei valvulärer Pulmonalstenose ist mit Versagen der interventionellen Therapie gegeben. Da der Langzeitverlauf weniger durch eine Restenose als vielmehr durch eine Klappeninsuffizienz mit Rechtsherzdilatation und konsekutiver Rechtsherzinsuffizienz bestimmt wird (6, 8), sollte das Ziel der chirurgischen Therapie nicht nur in der Beseitigung der Stenose liegen, sondern auch den Erhalt der Klappenfunktion berücksichtigen.

Die primäre chirurgische Maßnahme ist heute immer die offene Kommissurotomie fusionierter Segel unter Einsatz der EKZ. Außerdem können verdickte Segel durch Shaving oder partielle Excision mobilisiert, der Klappenannulus, falls notwendig, erweitert und eine begleitende Myektomie mit und ohne RVOT-Patchplastik bei reaktiver Subpulmonalstenose durchgeführt werden. Das Operationsrisiko wird jenseits des Säuglingsalters mit 0-1% angegeben und liegt im Neugeborenenalter höher (2).

6 Nachsorge

Nach allen Behandlungsformen von Pulmonalstenosen kann eine residuelle Stenose bestehen und in etwa 5-10% eine Re-Stenose auftreten, zumeist im ersten Jahr nach Intervention (4, 7, 8). Zudem können Klappeninsuffizienzen auftreten, deren Ausmaß im Verlauf zunehmen kann, insbesondere ab dem Pubertätsalter (3, 4, 7, 8). In Abhängigkeit vom Behandlungserfolg sind Kontrolluntersuchungen mit EKG, Langzeit-EKG und Echokardiogramm auch über das Kindesalter hinaus notwendig. Gelegentlich sind spiroergometrische Untersuchungen sowie eine zusätzliche bildgebende Diagnostik (MRT zur Quantifizierung des rechtsventrikulären Volumens, der rechtsventrikulären Funktion und der Regurgitationsfraktion) erforderlich (siehe LL Pulmonalklappeninsuffizienz).

Asymptomatische Patienten mit einem systolischen Dopplergradienten unter 40 mm Hg sollten zu normaler körperlicher Aktivität einschließlich der Möglichkeit von kompetitivem Sport ermutigt werden. Bei Patienten mit einem Stenosegradienten über 40 mm Hg sollte von kompetitivem Sport abgeraten werden bzw. zuvor eine (Re-)Intervention erwogen werden (s. o.). Patienten mit bedeutsamer Pulmonalinsuffizienz und rechtsventrikulärer Vergrößerung sollte sportliche Aktivität niedriger Intensität empfohlen werden (siehe LL Pulmonalinsuffizienz).

Eine Endokarditisprophylaxe ist nicht erforderlich.

7 Prävention

Gibt es nicht.

8 Literatur

1. Buheitel G, Böhm B, Koch A, Trusen B, Hofner G, Singer H. Die Ballondilatation der Pulmonalklappe: Kurz-, mittel- und langfristige Ergebnisse. *Z Kardiol* 2001; 90(7): 503-509.
2. Stark Jf, de Leval MR, Tsang VT. *Surgery for Congenital Heart Defects*. 3rd edition, Wiley, West Sussex, England.
3. Garty Y, Veldtman G, Lee K, Benson L. Late outcomes after pulmonary valve balloon dilatation in neonates, infants and children. *J Invasive Cardiol*. 2005 Jun; 17(6): 318-322.
4. Gudausky TM, Beekman RH III. Current options and long-term results for interventional treatment of pulmonary valvar stenosis. *Cardiol Young*. 2006 Oct; 16(5): 418-427.
5. Karagoz T, Asoh K, Hickey E, Chaturvedi R, Kyong-Jin L, Nykanen D, Benson L. Balloon dilatation of pulmonary valve stenosis in infants less than 3 kg: a 20-year experience. *Cath Cardiovasc Interv*. 2009 Nov; 74(5): 753-761.
6. Peterson C, Schilthuis JJ, Dodge-Khatami A, Hitchcock JF, Meijboom EJ, Bennonk GB. Comparative longterm results of surgery versus balloon valvuloplasty for pulmonary stenosis in infants and children. *Ann Thorac Surg*. 2003 Oct; 76(4): 1078-1082; discussion 1082 1083.
7. Rao PS. Percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty: state of the art. *Cath Cardiovasc Interv*. 2007; 69(5): 747-763.
8. Rao PS. (2007) Pulmonary valve stenosis. In: Sievert H, Qureshi SA, Wilson N, Hijazi Z: *Percutaneous interventions for congenital heart disease*. Informa healthcare, Oxon, England
9. Wagner G (2002) Auswurfbehinderungen des rechten Ventrikels. In: Apitz J: *Pädiatrische Kardiologie*. 2. Auflage, Steinkopff, Darmstadt, Deutschland.

Lit. 1 und 3-6 sind gut angelegte deskriptive Studien; Lit. 2 und 7-9 Übersichtsartikel aus Zeitschriften bzw. Lehrbüchern.