



8b Leitlinie Pädiatrische Kardiologie: Subvalvuläre Aortenstenose

Autoren: I. Dähnert (Leipzig), S. Dittrich (Erlangen), N. Sreeram (Köln), G. Bennink (Köln)

Beschlossen vom Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie am 24.08.2011

1 Geltungsbereich: einfache und komplexe Subaortenstenosen im Kindes- und Jugendalter

2 Definition – Klassifikation – Basisinformation

Bei der subvalvulären Aortenstenose liegt eine Einengung der Ausflussbahn des linken Ventrikels unterhalb der Klappe vor. Sie kann isoliert oder in Kombination mit anderen Vitien auftreten. In den meisten isolierten Fällen handelt es sich um eine fibröse Membran oder einen fibromuskulären Ring in variablem Abstand zur Aortenklappe. Seltener besteht ein isolierter septaler muskulärer Wulst, dessen Abgrenzung vom Krankheitsbild der hypertrophen obstruktiven Kardiomyopathie (siehe dort) schwierig sein kann. Einengungen des linksventrikulären Ausflustraktes können auch durch akzessorisches Mitralklappengewebe oder anomale Anlage des subvalvulären Mitralklappenapparates hervorgerufen werden.

Bei Kombination einer tunnelförmigen Subaortenstenose mit einem hypoplastischen Aortenklappenring und einer valvulären Aortenstenose spricht man von einem hypoplastischen linksventrikulären Ausflußtrakt.

Beim Shone-Komplex besteht die Kombination einer Subaortenstenose mit Mitralklappenfehlbildung und Aortenisthmusstenose. Subvalvuläre Aortenstenosen treten auch als Bestandteil komplexer kardialer Fehlbildungen auf (z.B. double outlet right ventricle, Trikuspidalatresie mit Transpositionsstellung der großen Gefäße, unterbrochener Aortenbogen mit Malalignment-VSD und posteriorer Septum-Deviation).

Fetale/neonatale Subaortenstenosen sind selten und können mit einer Endokardfibroelastose und/oder einer unterschiedlich ausgeprägten Hypoplasie des linken Ventrikels einhergehen. In den meisten Fällen besteht jedoch bei Neugeborenen und Säuglingen noch keine Obstruktion, sondern diese entwickelt sich erst in den ersten Lebensjahren [1]. Sie wird auch „sekundär“ nach Korrektur von Ventrikelseptumdefekten, atrioventrikulären Septumdefekten, und komplexen Vitien beobachtet [2, 3, 4].

Die Subaortenstenose ist in der Regel progredient, wobei bei milden Formen (maximaler Dopplergradient < 30mmHg) lange Zeit ein geringer Gradient persistieren kann [5-8].

Folgen sind eine zunehmende Druckbelastung und Hypertrophie des linken Ventrikels bei normalem arteriellem Druck sowie häufig eine sekundäre Aortenklappeninsuffizienz, die auf einer progredienten Schädigung der Taschenklappen durch den Press-Strahl der Stenose beruht.

3 Leitsymptome

Die isolierte Subaortenstenose bleibt häufig lange Zeit beschwerdefrei.

Hochgradige Stenosen können zu eingeschränkter Belastbarkeit bis hin zu manifester Herzinsuffizienz mit Lungenödem führen. In seltenen Fällen können Synkopen oder pektanginöse Beschwerden auftreten.

Bei höhergradigen Stenosen ist ein lautes systolisches spindelförmiges Herzgeräusch mit *Punctum maximum* über dem 2.-4. ICR rechts oder links parasternal zu auskultieren. Im Gegensatz zur valvulären Aortenstenose ist das Geräusch nicht von einem frühsystolischen Klick begleitet und meist findet sich kein tastbares Schwirren im Jugulum. Das Geräusch wird in die Carotiden fortgeleitet. Bei milder Subaortenstenose oder eingeschränkter linksventrikulärer Funktion ist das Geräusch leiser oder kann fehlen.

4 Diagnostik

4.1 Zielsetzung

Erfassung des Schweregrades der Stenose, morphologische Beschreibung und Differenzierung der Subaortenstenose, Abgrenzung zum Mitralklappenapparat und zur Aortenklappe, Ausschluss assoziierter Fehlbildungen.

4.2 Apparative Diagnostik

Echokardiographie, EKG, Röntgen-Thorax-Aufnahme.

In Einzelfällen: Magnetresonanztomographie, Herzkatheteruntersuchung mit stufenweiser Druckmessung und Angiokardiographie, Labordiagnostik mit Herzinsuffizienzmarkern.

4.3 Bewertung der einzelnen diagnostischen Verfahren

Die Echokardiographie ist das diagnostische Standardverfahren [9,10]. Bei guten Schallbedingungen gelingt eine sichere Diagnostik mit dem transthorakalen Verfahren [9], bei eingeschränkten Schallbedingungen muss eine transösophageale Echokardiographie durchgeführt werden [10].

Mit der Echokardiographie kann Lage, Form und Ausprägung der Subaortenstenose genau beurteilt werden. Linksventrikulärer Ausflußtrakt, Aortenklappe und linksventrikuläre Hypertrophie können vermessen werden. Besonderes Augenmerk sollte auf den Mitralklappenapparat gelegt werden, da die Subaortenstenose nicht nur morphologisch durch Mitralklappengewebe sondern auch funktionell durch ein in den Ausflußtrakt prolabierendes anteriores Mitralklappensegel verursacht sein kann.

Die Dopplerechokardiographie erlaubt die Schätzung des maximalen und mittleren Gradienten. Ebenso können assoziierte kardiale Fehlbildungen beschrieben oder ausgeschlossen und der Grad einer Aortenklappeninsuffizienz eingeschätzt werden.

Im EKG weisen Linkshypertrophiezeichen und Repolarisationsstörungen auf einen fortgeschrittenen Befund hin.

Die große Mehrheit der Patienten kann nach alleiniger echokardiographischer Diagnostik einer Operation zugeführt werden. Wenn in der Therapieplanung weitere Informationen benötigt werden (z.B. Koronararterienverlauf bei geplanter Septostomie) sind Schnittbildverfahren oder Angiographien sinnvoll.

4.4 Ausschlussdiagnostik

Assoziierte kardiale Fehlbildungen, insbesondere Mitralklappenfehlbildungen, Aortenklappenstenosen und Aortenbogenanomalien sind auszuschließen.

4.5 Nachweisdiagnostik

Primär echokardiographisch.

4.6 Durchführung der Diagnostik

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

5 Therapie

Bei einem asymptomatischen Patienten mit normaler Ventrikelfunktion und einer isolierten Subaortenstenose ist die Indikation zur Therapie bei einem echokardiographisch gemessenen maximalen Dopplergradient größer 50mmHg oder ein mittleren Dopplergradient größer 30mmHg gegeben [5, A].

Bei geringeren Gradienten ist eine Beobachtung mit jährlichen echokardiographischen Kontrollen gerechtfertigt [7, 8, 9].

Neben dem Gradienten stellt eine neu aufgetretene oder progrediente Aortenklappeninsuffizienz, eine linksventrikuläre Dilatation oder Funktionseinschränkung [6] sowie Repolarisationsstörungen im EKG eine Therapieindikation dar [11].

Bei kombinierten Defekten ist die Indikation vom Gesamtbefund abzuleiten.

5.1 Kausale Therapie

Isolierte Form: Chirurgische Entfernung der Subaortenstenose

Kombinierte Formen: Abhängig von den assoziierten Fehlbildungen

5.2 Symptomatische Behandlung

In der Regel nicht indiziert. Bei Herzinsuffizienz entsprechende Therapie als Operationsvorbereitung.

5.3 Chirurgische Therapiemaßnahmen

Operationsmethoden sind Resektion der fibrösen Membran oder des fibromuskulären Ringes mit oder ohne Myektomie [12]. Bei tunnelförmig eingengtem Ausflußtrakt kann auch eine Erweiterung des linksventrikulären Ausflußtraktes mit einem Patch und/oder mit Aortenklappenersatz erforderlich sein (Konno-Operation und deren Modifikationen) [13,14].

Die Wahl des Operationsverfahrens richtet sich nach der Morphologie der Stenose. Bei einfachen Resektionen oder Myektomien besteht ein höheres Rezidivrisiko, welches bis zu 20% in 10 Jahren angegeben wird [6]. Dagegen besteht für die modifizierte Rastan-Konno-Operation ein niedrigeres Rezidivrisiko bei erhöhtem operativem Aufwand. Operative Komplikationen sind in jüngeren Serien selten und häufiger bei komplexen Vitien. Erwähnt werden müssen Frühsterblichkeit, Aortenklappeninsuffizienz, Mitralklappenverletzung, Mitralklappenrekonstruktion, Mitralklappenersatz, iatrogener Ventrikelseptumdefekt, Linksschenkelblock, kompletter AV-Block und Rezidivrisiko [12-16].

5.5 Interventionelle Therapiemaßnahmen

In ausgewählten Fällen wurde in kleinen retrospektiven Serien und Fallberichten eine Ballondilatation von membranösen Subaortenstenosen beschrieben [17-23]. Das Verfahren wurde nicht weiterverfolgt. Langzeitergebnisse sind nicht publiziert. Eine solche Therapie kann derzeit nicht empfohlen werden.

6 Nachsorge

Eine langfristige kardiologische Nachbeobachtung ist erforderlich, da ein Rezidivrisiko für die Ausbildung einer subaortalen Obstruktion besteht. Außerdem ist die Progredienz einer Aortenklappeninsuffizienz möglich. Die Spätsterblichkeit ist in neueren Berichten bei isolierter Subaortenstenose gering, bei tunnelförmigen und komplexen Formen jedoch nicht zu vernachlässigen.

7 Prävention

Nicht bekannt.

8 Zusammenfassung

Subvalvuläre Aortenstenosen sind Einengungen der linksventrikulären Ausflussbahn unterhalb der Aortenklappe. Leitsymptom ist ein systolisches Herzgeräusch. Die Diagnostik erfolgt durch echokardiographische Untersuchung. Behandlungsindikation ist ein Dopplergradient von 50mmHg (Maximum) oder 30mmHg (Mittel) oder progrediente Aorteninsuffizienz. Die Therapie besteht in einer chirurgischen Beseitigung der Verengung. Wegen des Risikos eines Rezidives der Stenose sind langfristig postoperative kardiologische Kontrolluntersuchungen erforderlich.

9 Literatur

1. Leichter DA, Sullivan I, Gersony WM. "Acquired" discrete subvalvular aortic stenosis: natural history and hemodynamics. *J Am Coll Cardiol.* 1989 Nov 15; 14(6): 1539-1544.
2. Stulak JM, Burkhart HM, Dearani JA, Schaff HV, Cetta F, Barnes RD, Puga FJ. Reoperations after initial repair of complete atrioventricular septal defect. *Ann Thorac Surg.* 2009 Jun; 87(6): 1872-1877; discussion 1877-1878.
3. Kalfa D, Ghez O, Kreitmann B, Metras D. Secondary subaortic stenosis in heart defects without any initial subaortic obstruction: a multifactorial postoperative event. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2007 Oct; 32(4): 582-587. Epub 2007 Aug 17.
4. Kitchiner D, Jackson M, Malaiya N, Walsh K, Peart I, Arnold R, Smith A. Morphology of left ventricular outflow tract structures in patients with subaortic stenosis and a ventricular septal defect. *Br Heart J.* 1994 Sep; 72(3): 251-260.
5. Freedom RM, Pelech A, Brand A, Vogel M, Olley PM, Smallhorn J, Rowe RD. The progressive nature of subaortic stenosis in congenital heart disease. *Int J Cardiol.* 1985 Jun; 8(2): 137-148.
6. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, Child JS, Connolly HM, Dearani JA, del Nido P, Fasules JW, Graham TP Jr, Hijazi ZM, Hunt SA, King ME, Landzberg MJ, Miner PD, Radford MJ, Walsh EP, Webb GD. 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 Dec 2; 118(23): e714-833. Epub 2008 Nov 7.
7. Karamlou T, Gurofsky R, Bojcevski A, Williams WG, Caldarone CA, Van Arsdell GS, Paul T, McCrindle BW. Prevalence and associated risk factors for intervention in 313 children with subaortic stenosis. *Ann Thorac Surg.* 2007 Sep; 84(3): 900-906; discussion 906.
8. Babaoglu K, Eroglu AG, Oztunç F, Saltik L, Demir T, Ahunbay G, Guzeltas A, Cetin G. Echocardiographic follow-up of children with isolated discrete subaortic stenosis. *Pediatr Cardiol.* 2006 Nov-Dec; 27(6): 699-706. Epub 2006 Nov 16.
9. Rohlicek CV, del Pino SF, Hosking M, Miro J, Côté JM, Finley J. Natural history and surgical outcomes for isolated discrete subaortic stenosis in children. *Heart.* 1999 Dec; 82(6): 708-713.

10. Vogt J, Rupprath G, de Vivie R, Beuren AJ. Discrete subaortic stenosis: the value of cross-sectional sector echocardiography in evaluating different types of obstruction. *Pediatr Cardiol.* 1983 Oct-Dec; 4(4): 253-258.
11. McMahon CJ, Gauvreau K, Edwards JC, Geva T. Risk factors for aortic valve dysfunction in children with discrete subvalvar aortic stenosis. *Am J Cardiol.* 2004 Aug 15; 94(4): 459-464.
12. Hirata Y, Chen JM, Quaegebeur JM, Mosca RS. The role of enucleation with or without septal myectomy for discrete subaortic stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2009; 137(5): 1168-1172.
13. Suri RM, Dearani JA, Schaff HV, Danielson GK, Puga FJ. Long-term results of the Konno procedure for complex left ventricular outflow tract obstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2006 Nov; 132(5): 1064-1071.
14. Roughneen PT, DeLeon SY, Cetta F, Vitullo DA, Bell TJ, Fisher EA, Blakeman BP, Bakhos M. Modified Konno-Rastan procedure for subaortic stenosis: indications, operative techniques, and results. *Ann Thorac Surg.* 1998 May; 65(5): 1368-1375; discussion 1375-1376.
15. Dodge-Khatami A, Schmid M, Rousson V, Fasnacht M, Doell C, Bauersfeld U, Prêtre R. Risk factors for reoperation after relief of congenital subaortic stenosis. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2008 May; 33(5): 885-889. Epub 2008 Mar 7.
16. van Son JA, Schaff HV, Danielson GK, Hagler DJ, Puga FJ. Surgical treatment of discrete and tunnel subaortic stenosis. Late survival and risk of reoperation. *Circulation.* 1993 Nov; 88(5 Pt 2): II159-169.
17. Rao PS. Balloon angioplasty of fixed subaortic stenosis. *J Invasive Cardiol.* 1999 Mar; 11(3): 197-199.
18. Richartz BM, Figulla HR, Ferrari M, Kütke F, Bülow HJ, Kehrer G, Werner GS. [Percutaneous balloon dilatation of discrete subaortic stenosis]. *Z Kardiol.* 2002 Jul; 91(7): 581-583.
19. Patel HT, Hijazi ZM. Balloon dilation of discrete subaortic stenosis: are we postponing the inevitable? *J Invasive Cardiol.* 1999 Mar; 11(3): 195-196.
20. Moskowitz WB, Schieken RM. Balloon dilation of discrete subaortic stenosis associated with other cardiac defects in children. *J Invasive Cardiol.* 1999 Mar; 11(3): 116-120.
21. Wagdi P, Jenzer HR, Meier B. [Balloon valvuloplasty of a discrete subvalvular aortic stenosis]. *Schweiz Med Wochenschr.* 1994 Dec 17; 124(50): 2260-2262.
22. Suárez de Lezo J, Pan M, Medina A, Romero M, Melián F, Segura J, Hernández E, Pavlovic D, Morales J, Vivancos R, et al. Immediate and follow-up results of transluminal balloon dilation for discrete subaortic stenosis. *J Am Coll Cardiol.* 1991 Nov 1; 18(5): 1309-1315.
23. Suárez de Lezo J, Pan M, Sancho M, Herrera N, Arizon J, Franco M, Concha M, Valles F, Romanos A. Percutaneous transluminal balloon dilatation for discrete subaortic stenosis. *Am J Cardiol.* 1986 Sep 15; 58(7): 619-621.

Die Literatur enthält keine prospektiven kontrollierten Studien (Evidenzlevel 1-3). Die Basis der Empfehlungen bilden historische, nicht randomisierte Kohorten- oder Fall-Kontroll-Studien (Level 4), Verlaufsstudien an Patienten (Level 5) und rationale Vermutungen (Level 8).