

8a Leitlinie Pädiatrische Kardiologie: Aortenklappenstenose
Autoren: P. Ewert (Berlin), A. Horke (Stuttgart), N. Haas (Bad Oeynhausen)

Beschluss vom Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie am 15.06.2011

1 Geltungsbereich: isolierte Aortenklappenstenose im Kindes- und Jugendalter.

2 Definition – Klassifikation – Basisinformation

Als Aortenklappenstenose bezeichnet man die Verengung der Aortenklappe. Diese beruht auf einer unvollständigen Öffnung der Klappentaschen oder auf einem zu kleinen Klappenring. Eine Kombination ist möglich. Die exakte Morphologie der Klappe ist für die Therapie wichtig. Häufig ist die Klappe trikuspid angelegt, aber die Taschen sind an den Kommissuren teilweise verschmolzen. Einzelne Taschen können nur rudimentär angelegt sein oder ganz fehlen, so dass funktionell bikuspid oder monokuspid Klappen resultieren. Darüber hinaus gibt es Dysplasien mit stark verdickten Taschen mit eingeschränkter Beweglichkeit. Die Klappenstruktur kann bei schweren Formen fast vollständig aufgehoben sein und eher einer perforierten Membran gleichen.

Tabelle: Einteilung der Aortenstenosen nach Schweregraden

	Herzkatheter Spitzen-Gradient	cw Doppler Vmax ACC/AHA ESC	Bernoulli maximaler instan- taner Gradient	Bernoulli mittlerer instan- taner Gradient ACC/AHA ESC	Echo Aorten- klappen-Fläche ACC/AHA ESC
Trivial					
Leicht	< 30 mmHg	< 3 m/s	< 36 mmHg	<25 mmHg	>1,5 cm ² (> 1 cm ² /m ²)
Mittel	30-50 mmHg	3-4 m/s	36-64 mmHg	25-40 mmHg	1-1,5 cm ² (0,6-1 cm ² /m ²)
Schwer	> 50 mmHg	> 4 m/s	> 64 mmHg	> 40 mmHg	< 1 cm ² (< 0,6 cm ² /m ²)

Funktionell grenzt man die kritische Aortenstenose ab, die als schwere Stenose des Neugeborenen definiert ist und die unbehandelt zur Dekompensation des linken Ventrikels führt. Die Systemperfusion ist duktusabhängig, d.h. die Stenose ist so hochgradig, dass eine zusätzliche Perfusion des Körperkreislaufs über einen offenen Ductus arteriosus lebensnotwendig ist.

Da diese Stenosen bereits intrauterin bestehen, können sie mit einer Endokardfibroelastose einhergehen, die eine Sonderform einer restriktiven Kardiomyopathie darstellt. Sehr schwere Stenosen können pränatal zur Hypoplasie des linken Ventrikels mit Übergang in das hypoplastische Linksherz-Syndrom führen (siehe dort).

3 Leitsymptome

Die kritische Aortenstenose führt beim Neugeborenen zur Linksherzinsuffizienz mit Trinkschwäche, Tachydyspnoe, Tachykardie, Lungenödem und kardiogenem Schock. Bei schwer eingeschränkter Herzfunktion kann ein Herzgeräusch fehlen.

Bei Patienten jenseits des Neugeborenenalters ist das Austreibungsgeräusch über dem linksventrikulären Ausflusstrakt charakteristisch, das bis in die Karotiden fortgeleitet wird und auf den turbulenten Pressstrahl durch die verengte Klappe zurückzuführen ist. Diese Turbulenz kann als Schwirren im Jugulum tastbar sein. Die körperliche Belastbarkeit kann unabhängig vom Schweregrad der Stenose sehr gut sein und ist daher als Leitsymptom ungeeignet. Schwere Stenosen können allerdings symptomatisch werden und zum plötzlichen Herztod führen. Als symptomatisch gilt eine schwere Stenose, wenn Angina pectoris, Beschwerden oder Dyspnoe in Ruhe oder bei leichter Belastung auftreten oder wenn es zu Synkopen kommt.

4 Apparative Diagnostik

Echokardiographie, EKG, Langzeit-EKG, Belastungs-EKG, Herzkatheteruntersuchung, Kardio-MRT.

4.1 Zielsetzung

Sicherung der Diagnose, Klärung der Klappenmorphologie, Größenbestimmung des Klappenrings und des linken Ventrikels, Messung des Druckgradienten, Abschätzung der linksventrikulären Kompensationsmöglichkeiten, Ausschluss weiterer Vitien, Einschätzung der Prognose und Planung der Therapie.

4.2 Echokardiographie

Sie sichert die Diagnose über eine detaillierte Darstellung des Aortenklappenapparates. Sie erlaubt die differentialdiagnostische Abgrenzung gegenüber anderen Obstruktionen unter oder oberhalb der Klappe und gibt Auskunft über die Ausbildung der Taschen und ihrer Symmetrie. Eine zusätzliche Klappeninsuffizienz kann sehr sensitiv erfasst werden.

Darüber hinaus wird die Ventrikelfunktion über die Bestimmung der Ventrikeldurchmesser, der Auswurf fraktion (EF) und der Wanddicken quantifiziert.

Bei der kritischen Aortenklappenstenose ist die Echokardiographie des linken Ventrikels die wichtigste Methode zur Festlegung weitreichender Therapieentscheidungen, z.B. biventrikuläre oder univentrikuläre Therapiestrategie, primär Intervention oder Operation. Außerdem flankiert sie die intensivmedizinische Therapie.

In die Bewertung fließen ein: Aortenklappendurchmesser, Größe des LV (spitzenbildend?), Durchmesser und Anatomie der Mitralklappe, Ausmaß der Endokardfibroelastose. Vor einer geplanten ROSS-Operation muss die Pulmonalklappe beurteilt werden.

4.3 EKG

Das EKG dient insbesondere dem Nachweis von Hypertrophiezeichen und Erregungsrückbildungsstörungen als Zeichen einer Myokardischämie beim druckbelasteten, hypertrophierten linken Ventrikel.

4.4 Langzeit-EKG

Das Langzeit-EKG dient dem Nachweis von ventrikulären Rhythmusstörungen und Erregungsrückbildungsstörungen unter den Belastungen des täglichen Lebens.

4.5 Ergometrie mit Blutdruckmessung

Eine Ergometrie mit Blutdruckmessung ist hilfreich zur Risikostratifizierung und Therapieplanung bei asymptomatischen Patienten mit mittelschwerer Stenose. Folgende Befunde sollen beurteilt werden:

- Symptomatik unter Belastung
- RR-Verhalten (RR-Abfall oder ungenügender Anstieg)

- Ventrikuläre Rhythmusstörungen
- ST-Veränderungen

Cave: die Ergometrie ist bei symptomatischen Patienten gefährlich und kontraindiziert.

4.6 Herzkatheteruntersuchung

Eine Herzkatheterdiagnostik ist in der Regel nur im Rahmen einer geplanten Ballonvalvuloplastie indiziert.

4.7 Kardio-MRT

Das Kardio-MRT kann in Ergänzung zum Echo und zur TEE (3D-Rekonstruktion) die Aortenklappenmorphologie (z.B. vor einem geplanten rekonstruktiven Eingriff), die Pulmonalklappenmorphologie (z.B. vor einer ROSS-OP) und die Koronararterienmorphologie darstellen.

4.8 Kardio-CT

Ein Kardio-CT ist in der Regel entbehrlich, im Einzelfall gut geeignet zur Koronardarstellung, aber strahlenbelastend.

4.9 Durchführung der Diagnostik

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

5 Therapie

Die einzige kausale Therapie ist die Beseitigung oder zumindest Reduktion der Stenose.

Scheint eine biventrikuläre Korrektur aufgrund morphometrischer Daten des linken Herzens (Aortenklappendurchmesser, Größe des LV [spitzenbildend?], Durchmesser und Anatomie der Mitralklappe, Ausmaß der Endokardfibroelastose) nicht erfolgversprechend, so ist eine univentrikuläre Palliation notwendig.

Die Behandlung kann im Kindesalter in jedem Falle operativ, in geeigneten Fällen mittels Katheterintervention geschehen. Die kritische Aortenstenose bedarf darüber hinaus einer supportiven Therapie.

5.1 Therapieindikationen

Die kritische Aortenstenose geht per definitionem mit einem versagenden linken Ventrikel einher und erfordert nach Diagnosestellung unverzügliches Handeln.

Bei Kindern jenseits des Neugeborenenalters ist eine Therapieindikation gegeben, wenn eine symptomatische oder schwere Stenose vorliegt. (Indikationsklasse I, Evidenzstufe III)¹.

Sie liegt bei einer dopplerechokardiographisch bestimmten Flussgeschwindigkeit von über 4m/sec (entsprechend einem rechnerischen instantanen Druckgradienten über 64 mm Hg) vor, bzw. bei einem rechnerischen mittleren Druckgradienten über 40 mm Hg oder einem invasiv gemessenen peak-to-peak Druckgradienten von 50 mm Hg. Diese Werte gelten bei ruhigem Kind und suffizientem linken Ventrikel (2), wobei im Kindesalter dem echokardiographisch bestimmten mittleren Gradienten die höchste Wertigkeit zukommt.

Bei mittelschweren Stenosen mit Gradienten noch unterhalb dieser Grenzwerte, müssen zusätzliche Kriterien beachtet werden, um eine Therapie nicht zu verzögern: Liegt eine eingeschränkte linksventrikuläre Funktion oder eine Dilatation des linken Ventrikels vor, oder zeigen sich im Ruhe-EKG Erregungsrückbildungsstörungen und in der Ergometrie pathologische Befunde (siehe 4.5), so ist auch bei niedrigeren Ruhegradienten eine Indikation zur Therapie gegeben.

Bei nicht kongruenten Befunden an der Aortenklappe oder bei eingeschränkter linksventrikulärer Funktion kann eine Dobutaminstimulation (z.B. 10mcg/kg als Bolus) hilfreich sein, um den Schweregrad der Stenose zu demaskieren, bzw. gegen eine Funktionseinschränkung anderer Genese (Myokarditis, dilatative Kardiomyopathie) abzugrenzen.

5.2 Therapie der kritischen Aortenklappenstenose

Liegt eine schwere Herzinsuffizienz vor, ist es sinnvoll, vor einem belastenden Eingriff an der Klappe (Katheterintervention, Operation an der Herz-Lungen-Maschine) die Herzinsuffizienz zu behandeln, um stabilere Voraussetzungen für eine Operation oder Intervention zu erhalten. Mit Prostaglandin ist die Systemperfusion sicherzustellen.

Bei isolierter Einschränkung der linksventrikulären Pumpfunktion mit dilatiertem Ventrikel ist eine Unterstützung mit Inotropika und eine Entlastung mit Schleifendiuretika indiziert. In schweren Fällen ist eine intensivmedizinische Therapie mit maschineller Beatmung und Katecholaminmedikation erforderlich. Im kardiogenen Schock erfolgt zusätzlich die Pufferung der Azidose.

Bei gut entwickeltem Klappenring stehen prinzipiell die katheterinterventionelle Ballondilatation oder die operative Kommissurotomie der Klappe als Therapieoptionen zur Verfügung.

Die Ballonvalvuloplastie zeichnet sich durch ihre geringe Invasivität und gute Langzeitergebnisse aus (3-8). Die Kommissurotomie erfordert neben der Thorakotomie den Einsatz der Herz-Lungen-Maschine und ist damit wesentlich belastender, insbesondere bei kreislaufinstabilen Neugeborenen. Es gibt keine Daten, die die Überlegenheit einer Vorgehensweise gegenüber der anderen belegen.

Liegt ein zu enger Klappenring vor oder ist die Klappe sehr dysplastisch und ist ein reparatives Verfahren (Ballonvalvuloplastie, Kommissurotomie) nicht erfolgversprechend, bietet sich die neonatale ROSS-Operation an.

Bei stark hypoplastischen Strukturen des linken Herzens kann eine univentrikuläre Palliation notwendig sein.

5.3 Therapie der valvulären Aortenstenose jenseits der Neugeborenenperiode

Auch hier konkurrieren die Ballonvalvuloplastie und die Kommissurotomie.

5.3.1 Herzkatheterinterventionen

Die Ballonvalvuloplastie zeigt jenseits der Neugeborenenperiode gute Ergebnisse. Sie kann eine Klappenoperation häufig über viele Jahre entbehrlich machen und damit die Gesamtzahl der operativen Eingriffe senken. Im Idealfall kann nach erfolgreicher Intervention eine so gute Klappenfunktion erreicht werden, dass die erste Operation bis weit ins Erwachsenenalter hinausgezögert werden kann. Allerdings kommt mit steigendem Alter einer zusätzlichen Aorteninsuffizienz zunehmend Bedeutung zu. Diese entsteht entweder spontan oder entwickelt sich als Residuum auf dem Boden vorangegangener Therapien - Ballondilatation oder Kommissurotomie (4). Ab einer zweitgradigen Aorteninsuffizienz ist eine Ballondilatation nicht mehr erfolgversprechend, bzw. es besteht die Gefahr einer höhergradigen Insuffizienz durch die Intervention.

5.3.1.1 Technik der Katheterintervention

Üblicherweise wird ein retrograder Zugangsweg über die A. femoralis gewählt. Im Neugeborenenalter ist auch ein antegrader Zugangsweg über die Nabelvene bzw. die V. femoralis und einen Vorhofseptumdefekt möglich. Die Intervention sollte mit einem Ballon/Klappenverhältnis von 0,8-0,9 begonnen werden. Der Ballondurchmesser sollte i. d. R. nicht größer als der Klappenring sein.

Während des Eingriffs kann zur Stabilisierung des Ballons vor allem bei älteren Kindern ein funktioneller Herzstillstand durch schnelle ventrikuläre Stimulation oder Adenosin hilfreich sein (9). Die Risiken der Intervention sind jenseits des Neugeborenenalters gering (4).

5.3.2 Operative Verfahren

Die operativen Möglichkeiten sind:

- Kommissurotomie, ggf. mit Klappenrekonstruktion
- ROSS-Operation
- mechanischer Klappenersatz
- biologischer Klappenersatz

5.3.2.1 Kommissurotomie, ggf. mit Aortenklappenrekonstruktion

Die einfache Kommissurotomie ist – ähnlich wie die Ballondilatation - abhängig von der guten Anlage des Klappenapparates und dem Fehlen einer höhergradigen Klappeninsuffizienz (siehe oben). In manchen Fällen gelingt es, die Klappe durch Kommissurotomie und/oder andere rekonstruktive Verfahren zu behandeln und bei Vorliegen einer zusätzlichen Insuffizienz diese zu vermindern oder zu beseitigen. Zeigt sich bereits intraoperativ, dass das Rekonstruktionsergebnis unbefriedigend ist, muss ein Klappenersatz durchgeführt werden.

5.3.2.2 ROSS-Operation

Bei der ROSS-Operation wird die Aortenklappe durch die eigene Pulmonalklappe (Autograft) ersetzt und eine biologische Klappe in Pulmonalposition implantiert. Eine Antikoagulation ist nicht erforderlich. Die Operation kann in jedem Lebensalter durchgeführt werden und bietet den Vorteil, dass eine vitale Klappe mit Wachstumspotential in Aortenposition positioniert wird. Allerdings kann aufgrund der unphysiologischen Druckbelastung durch Dilatation der genuinen Pulmonalklappe auch ein Versagen des Autografts auftreten.

Der Nachteil liegt im Pulmonalklappenersatz, der in der Zukunft Re-Eingriffe (Klappenwechsel) erforderlich macht. Der optimale Pulmonalklappenersatz für die ROSS-Operation ist noch nicht gefunden. Auch mit dezellularisierten biologischen Klappen sind die Erfahrungen im Kindesalter bisher sehr begrenzt und zum Teil wenig ermutigend (10, 11).

Ein Teil dieser defekten Pulmonalklappen wird in zunehmendem Maße jedoch katheterinterventionell ersetzt (12, 13).

5.3.2.3 Mechanischer Klappenersatz

Der mechanische Klappenersatz bietet den Vorteil, dass die Lebensdauer der Klappe im Idealfall zeitlich nicht limitiert ist. Der Nachteil ist die Notwendigkeit der dauerhaften oralen Antikoagulation, was insbesondere für Kinder als suboptimal angesehen werden muss, da aufgrund ihrer körperlichen Aktivität eher mit traumatischen Blutungskomplikationen gerechnet werden kann. Zusätzlich stellt die regelmäßige Gerinnungskontrolle eine Einschränkung der Lebensqualität dar.

Im Falle einer späteren Schwangerschaft stellen mechanische Klappe und Antikoagulation ein erhöhtes Risiko dar. Deshalb ist während der Schwangerschaft ein adaptiertes Antikoagulationsmanagement erforderlich, um die Risiken für Mutter und Kind zu reduzieren (14).

Im Kindesalter ist darüber hinaus zu bedenken, dass die Klappen nicht mitwachsen und daher sinnvollerweise erst dann implantiert werden, wenn die anatomischen Verhältnisse am linksventrikulären Ausflusstrakt die Implantation einer permanenten Klappenprothese von ausreichender Größe nach Abschluss der körperlichen Entwicklung erlaubt.

5.3.2.4 Biologischer Klappenersatz

Der biologische Klappenersatz kann in der Implantation eines Homografts oder eines Xenografts bestehen. Es ist das Implantat der Wahl, wenn eine destruierende Aortenklappenendokarditis vorliegt. Darüber hinaus bietet es den Vorteil, Klappen in altersgerechten Größen vorzuhalten (gilt bei kleineren Durchmessern aktuell nur für Homografts mit allerdings begrenzter Verfügbarkeit) und ohne strenge Antikoagulation auszukommen. Der Nachteil ist die begrenzte Lebensdauer. Es eignet sich daher, um einen begrenzten Zeitraum von einigen Jahren bis zu einem definitiven mechanischen Klappenersatz zu überbrücken. Dies ist bei sehr kleinen Kindern vorteilhaft, bei denen der Klappenring noch keinen mechanischen Klappenersatz zulässt, bzw. bei denen man auf die Antikoagulation verzichten möchte. Außerdem kann es bei Frauen mit Kinderwunsch erwogen werden.

5.3.3 Interventioneller Aortenklappenersatz

Der interventionelle Klappenersatz ist im Kindesalter derzeit nicht indiziert. Aufgrund der begrenzten Lebensdauer der Klappen, der großen Einführsysteme und dem dauerhaften Einbringen eines Stents

wird er gegenwärtig nur bei Patienten jenseits des 75 Lebensjahres empfohlen (15). Eine entsprechende Therapie im Kindesalter ist bis auf Jahre nicht zu erwarten.

6 Nachsorge

Bei der Nachsorge sind insbesondere die Klappen- und die Ventrikelfunktion sowie der Herzrhythmus zu beachten. Außerdem sind die Richtlinien zur Endokarditisprophylaxe zu beachten (siehe dort). Im Falle einer Kunstklappe ist die Gerinnungsselbstkontrolle durch die Eltern oder – bei Jugendlichen – durch den Patienten selbst anzustreben.

6.1 Klappenfunktion

Nach klappenerhaltenden Therapieformen (Ballonvalvuloplastie, operative Kommissurotomie bzw. Aortenklappenrekonstruktion) und nach Klappenersatz mittels Bioklappe (Auto-, Homo-, Xenograft) sind insbesondere der Restgradient und das Ausmaß einer Aortenklappeninsuffizienz im Verlauf echokardiographisch zu kontrollieren.

Nach mechanischem Klappenersatz ist im Laufe des Wachstums mit einer funktionellen Restenose zu rechnen, wenn ein wachstumsbedingtes Größenmismatch auftritt. Ferner sind Stenosen durch Pannusbildung oder Thrombosen möglich, die auch die Beweglichkeit der Prothese beeinflussen können.

Eine Aorteninsuffizienz einer mechanischen Klappe ist sehr selten, es können aber paravalvuläre Lecks mit hämodynamischer Bedeutung vorhanden sein. Sie können in geeigneten Fällen interventionell, ansonsten operativ versorgt werden.

Nach ROSS-Operation ist zusätzlich die Funktion der Bioklappe in Pulmonalposition zu kontrollieren.

6.2 Ventrikelfunktion

Nach Therapie der Klappenstenose sollte sich die linksventrikuläre Funktion normalisieren.

Die linksventrikuläre Funktion kann auch nach erfolgreicher Wiederherstellung der Klappenfunktion eingeschränkt bleiben. Dies ist bei der Nachsorge zu berücksichtigen und kann Grund für eine supportive medikamentöse Therapie im Sinne einer Herzinsuffizienzbehandlung (siehe dort) sein.

6.3 Rhythmus

Bei asymptomatischen Patienten ist in der Routine die Durchführung von Langzeit- und Belastungs-EKGs nicht notwendig. Auch nach erfolgreicher Therapie einer Aortenstenose können in seltenen Fällen ventrikuläre Rhythmusstörungen auftreten. Kontrollen durch Langzeit- und Belastungs-EKG sind dann empfehlenswert.

7 Prävention

Für die isolierte, kongenitale Aortenstenose gibt es keine Prävention. Die Möglichkeiten zur genetischen Beratung und zur pränatalen Diagnostik einschließlich fetaler Echokardiographie sollten angeboten werden.

8 Literatur

1. Schmaltz AA. Leitlinien zur Diagnostik und Therapie in der Pädiatrischen Kardiologie. 2007:45-48. Elsevier, München***
2. Ten Harkel AD, Berkhout M, Hop WC, Witsenburg M, Helbing WA. Congenital valvular aortic stenosis: limited progression during childhood. Arch Dis Child. 2009 Jul; 94(7): 531-535. Epub 2009 Mar 22.**
3. Demkow M, Ruzylo W, Ksiezycka E, Szaroszyk W, Lubiszewska B, Przulski J, Rozanski J, Wilczynski J, Hoffman P, Rydlewska-Sadowska W. Long-term follow-up results of balloon valvuloplasty for congenital aortic stenosis: predictors of late outcome. J Invasive Cardiol. 1999 Apr; 11(4): 220-226.*

4. Ewert P, al. e. Balloon valvuloplasty in the treatment of congenital aortic valve stenosis — A retrospective multicenter survey of more than 1000 patients. *Int J Cardiol.* 2011 Jun 2; 149(2): 182-185. Epub 2010 Feb 11.***
5. Fratz S, Gildein HP, Balling G, Sebening W, Genz T, Eicken A, Hess J. Aortic valvuloplasty in pediatric patients substantially postpones the need for aortic valve surgery: a single-center experience of 188 patients after up to 17.5 years of follow-up. *Circulation.* 2008 Mar 4; 117(9): 1201-1206. Epub 2008 Feb 19.***
6. Jindal RC, Saxena A, Juneja R, Kothari SS, Shrivastava S. Long-term results of balloon aortic valvulotomy for congenital aortic stenosis in children and adolescents. *J Heart Valve Dis.* 2000 Sep; 9(5): 623-628.*
7. McLean KM, Lorts A, Pearl JM. Current treatments for congenital aortic stenosis. *Curr Opin Cardiol.* 2006; 21(3): 200-204.**
8. Reich O, Tax P, Marek J, Razek V, Gilik J, Tomek V, Chaloupecky V, Bartakova H, Skovranek J. Long term results of percutaneous balloon valvoplasty of congenital aortic stenosis: independent predictors of outcome. *Heart.* 2004 Jan; 90(1): 70-76.***
9. Daehnert I, Rotzsch C, Wiener M, Schneider P. Rapid right ventricular pacing is an alternative to adenosine in catheter interventional procedures for congenital heart disease. *Heart.* 2004 Sep; 90(9): 1047-1050.**
10. Bechtel JF, Stierle U, Sievers HH. Fifty-two months' mean follow up of decellularized Syner-Graft-treated pulmonary valve allografts. *J Heart Valve Dis.* 2008 Jan; 17(1): 98-104; discussion 104.**
11. Dittrich S. (Erfahrungen mit der Matrixklappe). *Clinical Research in Cardiology.* 2009.*
12. Ewert P, Eicken A, Peters B, Fratz S, Kühne T, Hager A, Ovroutski S, Vogt M, Berger F, Hess J. Perkutaner Pulmonalklappenersatz: Erfahrungen an zwei großen Zentren anhand der ersten 60 Patienten. *Clinical Research in Cardiology.* 2009; 98.*
13. Pretorius V, Jones A, Taylor D, Coe Y, Ross DB. Percutaneous valved stent repair of a failed homograft: implications for the Ross procedure. *Can J Cardiol.* 2008 Aug; 24(8): e54-55.*
14. Schmaltz AA, Bauer U, Baumgartner H, Cesnjevar R, de Haan F, Franke C, Gabriel H, Gohlke-Barwolf C, Hagl S, Hess J, Hofbeck M, Kaemmerer H, Kallfelz HC, Lange PE, Nock H, Oechslin E, Schirmer KR, Tebbe U, Trindade PT, Weyand M, Breithardt G. Medizinische Leitlinie zur Behandlung von Erwachsenen mit angeborenen Herz fehlern (EMAH) der deutschösterreichisch-schweizerischen kardiologischen Fachgesellschaften. *Clin Res Cardiol.* 2008; 97(3): 194-214.*
15. Figulla HR, Cremer J, Walther T, Gerckens U, Erbel R, Osterspey A, Zahn R. Positionspapier zur kathetergeführten Aortenklappenintervention. *Der Kardiologe.* 2009; 3: 199-206.*

Evidenzniveaus: 1;7;13-15 Level IV; die übrigen Level III.

Bewertung der Literatur bezüglich Informationsgehalts zum Thema:

*** Literatur mit großen Patientenzahlen und/oder guter Datenanalyse

** Literatur mit kleineren Patientenzahlen

* Literatur mit wenigen Patientenzahlen oder Informationen nicht direkt zum Thema