



### 13 Leitlinie Pädiatrische Kardiologie: Persistierender Ductus arteriosus

Autoren: A. Lindinger (Homburg), R. Kozlik-Feldmann (München), R. Cesnjevar (Erlangen)

Beschlossen vom Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie am 23.03.2010

**1 Geltungsbereich:** isolierter persistierender Ductus im gesamten Kindes- und Jugendalter, ausgenommen Frühgeborene

#### 2 Definition - Klassifikation - Basisinformation

Der persistierende Ductus arteriosus ist eine pränatale Gefäßverbindung zwischen Pulmonalarterienkonfluenz und dem distalen Aortenbogenbereich, die sich postnatal normalerweise in den ersten Lebensstagen verschließt. Bei komplexen Herzfehlern, Aortenbogenanomalien und Gefäßschlingen können atypische Lokalisationen des Ductus vorkommen. Die Prävalenz des isolierten Ductus beträgt 0,04% bei reifen Neugeborenen, was ca. 5% aller angeborenen Herzfehler entspricht (PAN-Studie, unveröffentlichte Daten). Als zusätzliche Anomalie ist er bei einem breiten Spektrum angeborener Herzfehler in sehr unterschiedlicher Häufigkeit assoziiert.

Die Hämodynamik ist charakterisiert durch einen Links-Rechts-Shunt, dessen Größe von Länge und Durchmesser des Ductus sowie dem pulmonalen Gefäßwiderstand abhängig ist. Größere Ductus rufen eine Linksvolumenbelastung mit daraus resultierender Herzinsuffizienz hervor; sie bewirken eine pulmonale Drucksteigerung und können zu einer Widerstandserhöhung im kleinen Kreislauf führen.

#### 3 Leitsymptome

Die Persistenz des Ductus führt mit dem postnatalen Absinken des Lungengefäßwiderstandes zu einem systolisch-diastolischen Links-Rechts-Shunt und einer entsprechenden pulmonalen Hyperämie. Im Neugeborenenalter besteht demzufolge initial nur ein systolisches, später ein kontinuierliches systolisch-diastolisches Geräusch in der linken Infraklavikularregion („Maschinengeräusch“).

Kleine Ductus sind häufig nur mit einem uncharakteristischen systolischen Herzgeräusch vergesellschaftet; sehr kleine, hämodynamisch irrelevante Ductus sind klinisch und auskultatorisch stumm („silent duct“).

Charakteristisch für den hämodynamisch bedeutsamen Ductus sind das präkordiale Schwirren und eine große Blutdruckamplitude. In 15% kommt es im Säuglingsalter zur Manifestation einer Herzinsuffizienz mit Tachy-/Dyspnoe, Hepatomegalie und Gedeihstörungen. In klinischer, hämodynamischer und echokardiographischer Hinsicht sind folgende Diagnosegruppen zu unterscheiden:

1. der sehr kleine, hämodynamisch irrelevante und auskultatorisch stumme Ductus („silent duct“)
2. der kleine, hämodynamisch unbedeutende, aber auskultatorisch nachweisbare Ductus
3. der hämodynamisch relevante Ductus mit systolisch-diastolischem Herzgeräusch, mit oder ohne klinische Herzinsuffizienzzeichen, und
4. der sehr große Ductus mit pulmonaler Hypertonie/Widerstandserhöhung.

## **4 Diagnostik**

### **4.1 Zielsetzung**

Darstellung der Ductus-Anatomie sowie Evaluation der hämodynamischen Auswirkungen, insbesondere der Shuntverhältnisse und des pulmonalen Druckniveaus zur Planung des therapeutischen Vorgehens; ggf. Ausschluss von weiteren anatomischen Anomalien.

### **4.2 Apparative Diagnostik**

Echokardiogramm, EKG; ggf. Röntgen-Thoraxaufnahme, Herzkatheteruntersuchung und MRT-Angiographie.

### **4.3 Bewertung der diagnostischen Verfahren**

Die echokardiographische Untersuchung hat zum Ziel, den Ductus hinsichtlich seiner Größe sowie der hämodynamischen Relevanz (Linksvolumenbelastung, Abschätzung der pulmonalen Druckverhältnisse) zu evaluieren. Mit der Doppleruntersuchung der zerebralen und abdominalen Arterien kann das diastolische Leck über den erniedrigten Resistance-Index quantifiziert werden (17). Das EKG weist bei relevantem Ductus eine Linksherzbelastung auf; eine Rechtsherzhypertrophie ist als Hinweis auf eine erhebliche pulmonale Drucksteigerung zu werten.

Eine Herzkatheteruntersuchung zur Diagnosesicherung ist nicht indiziert. Bei großem Ductus ist jedoch die Darstellung der Ductus-Anatomie von Bedeutung. Bei pulmonaler Druck- oder Widerstandserhöhung über 2/3 des Systemdrucks/-widerstands soll eine Austestung mit pulmonalen Nachlastsenkern oder eine Ballontestokklusion des Ductus über das weitere therapeutische Vorgehen entscheiden. Die Katheteruntersuchung als therapeutische Maßnahme dient dem interventionellen Verschluss des Ductus. Das MRT kann zur anatomischen Darstellung des Ductus gelegentlich bei größeren Kindern und Jugendlichen hilfreich sein.

### **4.4 Ausschlussdiagnostik**

Durch die klinische und apparative Diagnostik können folgende Differentialdiagnosen abgegrenzt werden:

- Arteriovenöse Fisteln, aortopulmonale Kollateralen
- Aortopulmonales Fenster
- Koronararterienfisteln
- Kombiniertes Aortenvitium
- Truncus arteriosus communis mit Trunkusklappeninsuffizienz
- Rupturiertes Sinus von Valsalva-Aneurysma

Cave: Ein weit offener Ductus kann eine relevante Aortenisthmusstenose maskieren. Bei Vitien mit pulmonalarterieller Hypertonie kann die Diagnose eines assoziierten Ductus erschwert sein.

### **4.5 Primäre Nachweisdiagnostik**

Der primäre Nachweis erfolgt echokardiographisch.

### **4.6 Entbehrliche Diagnostik**

Eine Rö-Thoraxaufnahme ist als Basisdiagnostik im Allgemeinen entbehrlich. Bei sehr kleinem, auskultatorisch stummem Ductus ist eine diagnostische wie therapeutische Herzkatheteruntersuchung verzichtbar.

### **4.7 Durchführung von Diagnostik und Therapie**

Durchführung der Diagnostik durch eine Kinderärztin/einen Kinderarzt mit Schwerpunktbezeichnung Kinderkardiologie; therapeutische Ausführung in einer Klinik/Abteilung für Kinderkardiologie/Angeborene Herzfehler.

## 5 Therapie

### 5.1 Verschlussindikationen

#### -Diagnosegruppe 1

Der native silente Ductus bedarf keiner Behandlung und keiner Kontrolle. Begründung: der silente Ductus ist eine Zufallsdiagnose. Das Endarteriitisrisiko des Ductus wird nach heute übereinstimmender Ansicht als sehr niedrig eingeschätzt; es ist umso geringer, je kleiner der Ductus und je jünger das Kind ist (2, 4, 7, 8, 19, 21). Ob der postinterventionelle Restductus komplett verschlossen werden soll, kann nach aktueller Datenlage zum Endarteriitisrisiko nicht sicher beurteilt werden (9, 16).

#### -Diagnosegruppe 2

Der kleine, hämodynamisch nicht relevante Ductus soll im Säuglingsalter nicht verschlossen werden, da ein Spontanverschluss noch möglich ist und die Komplikationsrate in dieser Altersgruppe höher ist. Der katheterinterventionelle Verschluss kann im Kleinkindesalter unter Nutzen/Risiko-Abwägung vorgenommen werden (siehe Tabelle).

*Tabelle:* Nutzen/Risiko-Abwägung zum Verschluss des kleinen Ductus (Diagnosegruppe 2)

Nutzen: Korrekturmaßnahme; Wegfall von längerfristigen Kontrolluntersuchungen.

Risiken: invasiver Eingriff in Sedierung, Interventionsrisiko.

Ein offenes chirurgisches Vorgehen ist in dieser Diagnosegruppe nicht indiziert. Nach vollständigem katheterinterventionellen Verschluss sind Kontrolluntersuchungen nicht länger als 2 Jahre erforderlich.

#### -Diagnosegruppe 3

Der hämodynamisch relevante Ductus ohne Herzinsuffizienz soll jenseits des Säuglingsalters verschlossen werden. Bei bestehenden Herzinsuffizienzzeichen soll der Verschluss nach Diagnosestellung erfolgen.

#### -Diagnosegruppe 4

Beim Ductus mit pulmonaler Hypertonie jenseits des Neugeborenenalters und überwiegend Links-Rechts-Shunt soll ein Verschluss zeitnah erfolgen. Ab dem 7. Lebensmonat oder bei Vorliegen eines Rechts-Links-Shunts ist eine Überprüfung des pulmonalen Gefäßwiderstandes erforderlich.

### 5.2 Verschluss-Modus

#### Interventionelle Therapiemaßnahmen

Methode der Wahl jenseits des Früh- und Neugeborenenalters ist heute der katheterinterventionelle Verschluss des Ductus. Dazu sind verschiedene Verschlussysteme geeignet (z. B. Spiralen, Nitinol-Maschengeflecht). Die Verschlussrate ist mit 90-100% nach einem Jahr sehr hoch (3, 4, 8, 10, 14). Die Risiken der Intervention liegen in einer möglichen Embolisation des Verschlussystems, einer überwiegend passageren Hämolyse und Gefäßkomplikationen.

#### Chirurgische Therapiemaßnahmen

Der Katheterintervention nicht zugängliche, hämodynamisch relevante Ductus sollen chirurgisch verschlossen werden. Der videogeführte thorakoskopische Verschluss mit Hilfe von Clips stellt eine Alternative dar. Als Risiken der operativen Verfahren sind Chylo- und Pneumothorax und eine Schädigung des N. phrenicus oder N. laryngeus zu nennen. Restshunts kommen bei einfachen Ligaturen und Clipverfahren vor.

### 5.3 Symptomatische Behandlung

Bei Zeichen der Herzinsuffizienz ist bis zum Verschluss eine medikamentöse Therapie einzuleiten (s. entspr. Leitlinie).

### 6 Nachsorge

Die Nachsorge zielt auf die Erkennung eines Restshunts und mögliche Komplikationen der Thorakotomie oder Katheterintervention. Sie ist bei regelrechtem Befund zeitlich begrenzt (2 Jahre). Wenn der kleine Ductus (Diagnosegruppe 2) nicht verschlossen wird, sind zeitlebens Kontrolluntersuchungen in größeren Abständen erforderlich. Ein persistierender Ductus stellt nach den aktuellen Empfehlungen keine Indikation zur Endokarditisprophylaxe dar. Nach interventionellem Verschluss ohne Restshunt soll für 6 Monate eine Endokarditisprophylaxe durchgeführt werden (s. LL....).

### 7 Prävention

Eine spezifische Prävention gibt es nicht.

### 8 Literatur

1. Arora R, Sengupta PP, Thakur AK, Mehta V, Trehan V. Pediatric Interventional Cardiac Symposium (PICS-VI). Device Closure of Patent Ductus Arteriosus. *J Interv Cardiol.* 2003 Oct; 16(5): 385-391
2. Canadian Adult Congenital Heart Network. [www.cachnet.org/managing\\_recomp1.html](http://www.cachnet.org/managing_recomp1.html) (accessed 15th May 2009)
3. Chessa M, Mohamed B, Giusti S, Butera G, Bini RM, Carano N, Agnetti A, Squarcia U, Di Gregorio G, Carminati M. Transcatheter treatment of patent ductus arteriosus. *Ital Heart J Suppl.* 2002 Nov; 3(11): 1092-1097.
4. Galal MO, Hussain A, Arfi AM. Do we still need the surgeon to close the persistently patent arterial duct? *Cardiol Young.* 2006 Dec; 16(6): 522-536.
5. Giroud, JM, JP Jacobs (2007): Evolution of strategies for management of the patent arterial duct. *Cardiol Young* 17 (Suppl.2): pp. 68-74
6. Hofbeck M, Bartolomaeus G, Buheitel G, Esser R, Grävingshoff L, Hoffmann W, Kienast W, Michel-Behnke I, Scharabrine EG, Schranz D, Schmaltz AA, Shakhov BE, Singer H, Lindinger A. Safety and efficacy of interventional occlusion of patent Ductus arteriosus with detachable coils: a multicenter experience. *Eur J Pediatr.* 2000 May; 159(5): 331-337.
7. Houston AB, Gnanapragasam JP, Lim MK, Doig WB, Coleman EN. Doppler ultrasound and the silent ductus arteriosus. *Br Heart J.* 1991 Feb; 65(2): 97-99.
8. Huggon IC, Qureshi SA. Is the prevention of infective endarteritis a valid reason for closure of the patent arterial duct? *Eur Heart J.* 1997 Mar; 18(3): 364-366.
9. Latson LA. Residual Shunts After Transcatheter Closure of Patent Ductus Arteriosus. A Major Concern or Benign "Techno-malady"? *Circulation.* 1991 Dec; 84(6): 2591-2593.
10. Magee AG, Huggon IC, Seed PT, Qureshi SA. Transcatheter coil occlusion of the arterial duct. Results of the European Registry. *Eur Heart J.* 2001 Oct; 22(19): 1817-1821.
11. Mavroudis C, Backer CL, Gevitz M. Forty-Six Years of Patent Ductus Arteriosus Division at Children's Memorial Hospital of Chicago. Standards for Comparison. *Ann Surg.* 1994 Sep; 220(3): 402-409; discussion 409-410.
12. Mullins CE. Patent Ductus arteriosus. In: *The Science and Practice of Paediatric Cardiology*, ed. by A Garson, JT Bricker, DG McNamara, Lea & Febiger, Philadelphia, p. 1055.
13. National Institute for Clinical Excellence. Interventional procedure consultation document endovascular closure of patent ductus arteriosus. [www.nice.org.uk](http://www.nice.org.uk) (accessed 15 May 2009)
14. Pass RH, Hijazi Z, Hsu DT, Lewis V, Hellenbrand WE. Multicenter USA Amplatzer Patent Ductus Arteriosus Occlusion Device Trial. Initial and One-Year Results. *J Am Coll Cardiol.* 2004 Aug 4; 44(3): 513-519.

15. Raaijmakers B, Nijveld A, van Oort A, Tanke R, Daniëls O. Difficulties generated by the small, persistently patent, arterial duct. *Cardiol Young*. 1999 Jul; 9(4): 392-395.
16. Schröder R, Kneissl GD, Sievert H, Bussmann WD, Kaltenbach M. Nonoperative closure of the patent ductus arteriosus: the Frankfurt experience. *J Interv Cardiol*. 1992 Jun; 5(2): 89-98.
17. Serwer GA, Armstrong BE, Anderson PA. Noninvasive detection of retrograde descending aortic flow in infants using continuous wave Doppler ultrasonography. Implications for diagnosis of aortic run-off lesions. *J Pediatr*. 1980 Sep; 97(3): 394-400.
18. Silverman NH (1993) in: *Pediatric Echocardiography*. Ed. Jonathan W. Pine, Jr. Williams & Wilkins, Baltimore, p. 166
19. Thanopoulos BD, Tsaousis GS, Djukic M, et al. Transcatheter closure of high pulmonary artery pressure persistent ductus arteriosus with the Amplatzer muscular ventricular septal defect occluder. *Heart*. 2002 Mar; 87(3): 260-263.
20. Thilén U, Åström-Olsson K. Does the risk of infective endarteritis justify routine patent ductus arteriosus closure? *Eur Heart J*. 1997 Mar; 18(3): 503-506.
21. Villa E, Vanden Eynden F, Le Bret E, Folliguet T, Laborde F. Paediatric video-assisted thoracoscopic clipping of patent ductus arteriosus: experience in more than 700 cases. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2004 Mar; 25(3): 387-393.
22. 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 for the Management of Adults With Congenital Heart Disease). *Circulation*. 2008 Dec 2; 118(23): e714-e833. Epub 2008 Nov 7.

Lit. 8 und 9 sind Editorials, Lit 4 ist eine Übersichtsarbeit; die anderen Arbeiten sind retrospektive, nicht randomisierte klinische Erfahrungsstudien Evidenzniveau III; Lit. 2 und 22 sind Leitlinien