

publiziert bei:	 AWMF online Das Portal der wissenschaftlichen Medizin
-----------------	---

AWMF-Register Nr.	023/010	Klasse:	S2k
--------------------------	----------------	----------------	------------

Leitlinienreport

Leitlinie: Aortenisthmusstenose im Kindes- und Jugendalter

1. Geltungsbereich und Zweck

- **Begründung für die Auswahl des Leitlinienthemas**
- Die Aortenisthmusstenose (ISTA) ist einer der häufigsten angeborenen Herzfehler. Unbehandelt führt dieser Herzfehler entweder im Neugeborenenalter zum akuten Versterben der Patienten, wenn die Kinder diese Phase überleben ist die ISTA im späteren Leben mit einer erheblich eingeschränkten Lebenserwartung behaftet. Bei entsprechend früher Diagnosesicherung kann der überwiegende Teil der Kinder mit ISTA kann mit gutem Erfolg korrigierend operiert oder interventionell behandelt werden. Voraussetzung dafür ist eine adäquate und frühzeitige, rasch eingeleitete und standardisierte Diagnostik und das Wissen um die typischen klinischen Befunde, Therapieoptionen und Besonderheiten der Langzeitbetreuung der Patienten. Damit kann eine fast normale bzw. wenig eingeschränkte Lebenserwartung erreicht werden.

- **Zielorientierung der Leitlinie**

Diese Leitlinie gibt orientierende Anweisungen für fachgerechtes, diagnostisches und therapeutisches ärztliches Handeln bei Patienten mit einer Aortenisthmusstenose.

Die Leitlinie entbindet den Arzt nicht von seiner Verantwortung im einzelnen Krankheitsfall und hat weder haftungsbegründende noch haftungsaus-schließende Wirkung. Sie legt ausschließlich ärztlich-wissenschaftliche und keine wirtschaftlichen Aspekte dar. Die Leitlinie gibt den zum Zeitpunkt der Abfassung gültigen Stand medizinischen Wissens wieder.

Patientenzielgruppe/ Versorgungsbereich

Diese Leitlinie ist entworfen für die Versorgung aller Patienten, bei denen eine Isthmusstenose klinisch vermutet oder im weiteren nach Diagnosesicherung behandelt wurde. Weiterhin gilt sie für alle Kinder zur Langzeitbetreuung nach stattgehabter Therapie einer ISTA.

- **Anwenderzielgruppe/Adressaten**

Die Leitlinie richtet sich vorrangig an Ärzte in Klinik und Praxis, die Kinder mit Herzerkrankungen betreuen. Die Leitlinie dient zur Information für

ärztliches und pflegerisches Personal, insbesondere Gynäkologen/Geburtshelfer, Hebammen, Kinder- und Jugendärzte, oder anderes medizinisches Personal in Klinik und Praxis, die Neugeborene innerhalb der ersten Lebenswochen im ambulanten und stationären Versorgungsbereich betreuen. Ansonsten gilt sie für alle diejenigen, die Kinder und Jugendliche medizinisch betreuen und versorgen.

Dass durch die modernen Publikationsmöglichkeiten (Internet) auch Eltern Zugang dazu haben, wurde bei der Formulierung in Rechnung gestellt, ohne den medizinisch-wissenschaftlichen Charakter aufgeben zu wollen. Ihr Ziel ist schließlich eine Optimierung der ärztlichen Versorgungsqualität.

2. Zusammensetzung der Leitliniengruppe: Beteiligung von Interessensgruppen

Die Leitlinie wurde von einer vom Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie eingesetzten Leitlinienkommission gemeinsam mit Experten aus den vom Themengebiet der Leitlinie betroffenen Fachgebieten sowie der Vertretung von Elternverbänden erarbeitet. Patientenvertreter (Frau Prof. Elisabeth Sticker, Herr Dr. Dorka, Herr. Ruenbrinck) hatten, wie alle anderen Leitlinienkommissionsmitglieder vorab und während des Konsensus Treffens die Möglichkeit Empfehlungen für neue Inhalte der Leitlinie einzubringen bzw. auch Streichungsvorschläge abzugeben und schließlich über den Inhalt abzustimmen (Mandatsträger mit Stimmberechtigung). Die Vorstände der beteiligten Fachgesellschaften und Organisationen bestätigten schriftlich das Stimmrecht dieser Experten für die Konsentierung der Leitlinieninhalte (Mandat). Eine Übersicht der Zusammensetzung aller an der Konsensuskonferenz Beteiligten gibt folgende Tabelle:

Beteiligte Fachgesellschaften / Organisationen	Vertreter / Experte
Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie	Prof. Dr. med. Jochen Weil (Koordinator) PD Dr. med. Harald Bertram Dr. med. Karl-Otto Dubowy Prof. Dr. med. Nikolaus Haas Prof. Dr. med. Angelika Lindinger Prof. Dr. med. Renate Oberhoffer Prof. Dr. med. Thomas Paul Prof. Dr. med. Carsten Rickers

Deutsche Gesellschaft für Thorax-, Herz- und Gefäßchirurgie	Prof. Dr. med. Oliver Dewald Dr. med. Peter Murin
Deutsche Gesellschaft für Kardiologie	Prof.Dr.med. Gerhart Diller
Deutsche Gesellschaft für Perinatal-und Geburtsmedizin	Prof. Dr. med. Renate Oberhoffer
Deutsche Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin	Prof. Dr. med. Jochen Weil*
Bundesverbandes Herzkranker Kinder e.V.	Dipl.-Psych. Prof. Dr. Elisabeth Sticker Dr. Raphael Dorka
Arbeitsgemeinschaft Niedergelassener Kinderkardiologen	Dr. med. Karl-Robert Schirmer Dr. med. Marc Schlez
Arbeitsgemeinschaft der an allgemein-pädiatrischen Kliniken tätigen pädiatrischen Kardiologen	Dr. med. Liane Kändler Dr. med. Stefan Sturmman
Deutsche Herzstiftung e. V.	Kai Ruenbrink
Moderation	Prof. Prof. h. c. Dr. med. Achim Andreas Schmaltz

*Prof. Dr. med. Jochen Weil tritt sowohl als Mandatsträger für die Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie, wie auch für die Deutsche Gesellschaft für Kinder-und Jugendmedizin ein.

3. Methodologische Exaktheit

- **Formulierung der Empfehlungen und strukturierte Konsensfindung**

Die vorliegende Leitlinie wurde von den durch die Leitlinienkommission gewählten Autoren erarbeitet und den Mitgliedern der Kommission zugesandt.

Der gesamte Text einschließlich und die Empfehlungen wurde in einem nominalen Gruppenprozess nach gründlicher vorausgegangener Diskussion des Gesamtentwurfs und der zugrunde liegenden Literatur innerhalb der Leitlinienkommission abgestimmt. Die neutrale und unabhängige Moderation übernahm Prof. Dr. A. Schmaltz.

- **Formale Konsensfindung: Verfahren und Durchführung**

Der Ablauf des Konsensusverfahrens erfolgte in 7 Schritten:

- Kurzeinführung in die Kerninhalte durch die Autoren, Gelegenheit zu Rückfragen und Diskussion des Gesamttextentwurfs und der Literatur
- Stille Durchsicht des Leitlinienmanuskripts (Gesamtentwurf)
- Gelegenheit zu Notizen zu den Kernaussagen, Schlüsselempfehlungen und der vorgeschlagenen Graduierung
- Registrierung der Stellungnahmen und Alternativvorschläge aller Teilnehmer zu allen Aussagen und Empfehlungen im Einzelumlauf-

verfahren durch den Moderator, dabei Rednerbeiträge nur zur Klarstellung

- Abstimmung aller Empfehlungen und Empfehlungsgrade sowie der genannten Alternativen
- Diskussion der Punkte, für die im ersten Durchgang kein Konsens erzielt werden konnte
- Endgültige Abstimmung

Empfehlungen wurden wenn möglich im Leitlinientext nach kann, sollte, soll graduiert.

Folgende Tabelle gibt Aufschluss über die Stärke der Empfehlung:

Beschreibung	Formulierung
Starke Empfehlung	Soll/soll nicht
Empfehlung	Sollte/sollte nicht
Empfehlung offen	Kann erwogen werden/kann verzichtet werde

- Sofern nicht anders im Leitlinientext ausgewiesen, wurden die Empfehlungen im starken Konsens, d.h. mit $\geq 95\%$ Zustimmung aller Teilnehmer verabschiedet.

Sofern nicht anders im Leitlinientext ausgewiesen, wurden die Empfehlungen im starken Konsens, d.h. mit $\geq 95\%$ Zustimmung aller Teilnehmer verabschiedet.

- **Verabschiedung durch die Vorstände der herausgebenden Fachgesellschaften/Organisationen**
-

Die Verabschiedung erfolgte nach der Bearbeitung durch die Kommission durch den Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie am 06.09.2017 und wurde zur Kenntnisnahme an den jeweiligen Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin (DGKJ), der Deutschen Gesellschaft für Thorax-, Herz- und Gefäßchirurgie (DGTHG), der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie (DGK) weitergeleitet. Die Vorstände der beteiligten Fachgesellschaften bzw. Organisationen hatten ihren Mandatsträgern die Autorisierung der Leitlinie übertragen.

4. Redaktionelle Unabhängigkeit

- **Finanzierung der Leitlinie**

Die Erstellung der Leitlinie erfolgte in redaktioneller Unabhängigkeit. Insbesondere erfolgte keine Finanzierung durch Dritte. Die im Rahmen der Konsensuskonferenzen angefallenen Kosten wurden von der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie getragen. Die Reisekosten wurden von den jeweils entsendenden Fachgesellschaften/Organisationen entsprechend dem Bundes-Dienstreisegesetz bzw. nach den im Hochschulbereich üblichen Richtlinien erstattet.

Die Autoren der Leitlinien und die Teilnehmer an den Konsensusverfahren haben ausschließlich ehrenamtliche Arbeit geleistet.

- **Darlegung von und Umgang mit potenziellen Interessenkonflikten**

- **Darlegung von und Umgang mit Interessenkonflikten**

Die Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie unternimmt alle Anstrengungen, um gegenwärtige oder potenzielle Interessenkonflikte der Mitglieder der Leitlinien Kommission oder der Autoren der Leitlinien auszuschließen, die durch persönliche, berufliche oder finanzielle Interessen sowie durch Beziehungen zu Dritten verursacht sein könnten.

Alle Autoren und Teilnehmer der Konsensusverfahren wurden daher zu Beginn jeder Sitzung wegen möglicher Interessenskonflikte schriftlich und mündlich befragt (Musterformular siehe auch www.awmf-leitlinien.de). Diese Angaben der Interessenskonflikte wurde von der internen „Kommission zur Bewertung der Interessenskonflikte“ (Sprecherin: Frau Prof. Dr. phil. E. Sticker, Vertreterin Frau Prof. Dr. med. A. Lindinger, Dr. med. L. Kändler, Dr. med. K-R. Schirmer, Prof. Dr. med. O. Dewald) geprüft und bewertet. Diese Bewertung wurde von dem Moderator und Koordinator der Leitlinienkommission sowie von der gesamten Leitliniengruppe besprochen und nach der Diskussion angenommen.

Besprochen und beurteilt wurden die Interessenskonflikte immer nach drei Stufen gering, moderat und hoch (Skala von 1-3). Als keinen oder geringen Interessenskonflikt bewerteten wir, wenn Vortrags,- oder Gutachtertätigkeiten mit direkten, - oder indirekten finanziellen Zuwendungen von <500€/Jahr (in den letzten 3 Jahren) bezuschusst wurden. Einen moderaten Interessenkonflikt sahen wir dann, wenn entsprechende finanzielle Zuwendungen sich auf >500€/Jahr (in den letzten 3 Jahren) beliefen oder eine wissenschaftliche,- oder gutachterliche Tätigkeit überwiegend von der Industrie bezahlt wurde. Als hohen Interessenskonflikt stufen wir ein, wenn eine beteiligte Person >50% seines Gehaltes direkt von der entsprechenden Industrie bezieht. Bei Vorliegen eines Interessenskonfliktes wurde dann eine Konsequenz gezogen (z.B. Ausschluss aus der Diskussion oder Abstimmung), wenn :

- ein Themenbezug des Interesses zu der Leitlinie bestand
- Die betroffene Person innerhalb der Leitliniengruppe einen Entscheidungs- und Ermessensspielraum hatte, der sich auf den Inhalt der Leitlinie auswirken könnte.

- **Ergebnisse der Bewertung der Interessenskonflikte**

Die Leitlinienkommission kam nach eingehender Diskussion der Interessen zu dem Schluss, dass bei allen Autoren oder Mitgliedern der Leitlinienkommission kein thematischer Bezug für diese Leitlinie besteht, da keine Empfehlungen für spezielle Therapieverfahren, Produkte oder Medikamente mit Präferenz bestimmter Hersteller gegeben wurden. Es gab deshalb keine Enthaltungen oder andere Einschränkungen von Autoren oder Mitgliedern der Leitlinienkommission bei der Abstimmung auf Grund von Interessenskonflikten.

Eine Zusammenfassung der Angaben zu den Interessenskonflikte der Autoren dieser Leitlinie gibt die Tabelle im Anhang.

Konsentierung:

Alle Beschlüsse und Empfehlungen wurden im starken Konsens (d.h. mit > 95% der Teilnehmer) verfasst.

5. Gültigkeitsdauer und Aktualisierungsverfahren

Die Leitlinie ist gültig bis spätestens Mai 2023. Bis zu diesem Zeitpunkt erfolgt eine vollständige Überprüfung der Inhalte. Verantwortlich für das Aktualisierungsverfahren ist der Koordinator.

1.1. **Erklärung der Interessen und Ergebnisse der Interessenkonfliktbewertung mit thematischen Bezug zur Leitlinie (Leitlinie Aortenisthmusstenose)**

	Berater-bzw. Gutachter-tätigkeit ¹	Mitarbeit in einem Wissenschaftlichen Beirat (advisory board) ¹	Bezahlte Vortrags-/oder Schulungs-tätigkeit ¹	Bezahlte Autoren-/oder Coautoren-schaft ¹	Forschungs-vorhaben/ Durchführung klinischer Studien ¹	Eigentümer-interessen (Patent, Urheberrecht, Aktienbesitz) ^{1,2}	Indirekte, nicht-finanzielle Interessen ³ (u.a. Mitglied in Fach-gesellschaften, klinischer Schwerpunkt, pers. Beziehungen)	Von Col betroffene Themen der Leitlinie sowie Einstufung bzgl. der Relevanz und Konsequenz
PD Dr. Harald Bertram	nein	nein	nein	nein	nein	nein	DGKJ, DGPK,	keinen
Prof. Dr. Oliver Dewald	nein	nein	nein	nein	nein	nein	DGTHG, DGPK, EACTS, AHA, BDC ,Stiftung Kinderherz	keinen
Prof. Dr. Gerhard Diller	nein	nein	nein	nein	nein	nein	DGK, DGPK,ESC,	keinen
Dr. Raphael Dorka	nein	nein	nein	nein	nein	nein	DGPK	keinen
Dr. Karl-Otto Dubowy	nein	nein	nein	nein	nein	nein	DGKJ, DGPK, AEPC, GPP, Ärztekammer, Marburger Bund;Auditor für Eurotransplant	keinen
Prof. Dr. Nikolaus Haas	nein	nein	nein	nein	nein	nein	DGPK, DGKJ, AEPC, BVKJ, MedUpdate, Marburger Bund, GNPI, Fontanherzen, DIVI,	keinen
Dr. Liliane Kändler	nein	nein	nein	nein	nein	nein	DGPK,AEPC	keinen
Prof. Dr. Angelika Lindinger	nein	nein	nein	nein	nein	nein	DGPK, DGK, AEPC, DGKJ, DEGUM	keinen

	Berater-bzw. Gutachter-tätigkeit ¹	Mitarbeit in einem Wissenschaftlichen Beirat (advisory board) ¹	Bezahlte Vortrags-/oder Schulungs-tätigkeit ¹	Bezahlte Autoren-/oder Coautoren-schaft ¹	Forschungs-vorhaben/ Durchführung klinischer Studien ¹	Eigentümer-interessen (Patent, Urheberrecht, Aktienbesitz) ^{1,2}	Indirekte, nicht-finanzielle Interessen ³ (u.a. Mitglied in Fach-gesellschaften, klinischer Schwerpunkt, pers. Beziehungen)	Von Col betroffene Themen der Leitlinie sowie Einstufung bzgl. der Relevanz und Konsequenz
Dr. Peter Murin	nein	nein	nein	nein	nein	nein	DGTHG, EACTS,	keinen
Prof. Dr. Renate Oberhoffer	nein	nein	nein	Nein	nein	nein	DGPK, AEPC, DHS,DEG AG, DGKJ, DGPM, fetale Kardiologie Kardiovask. Prävention	keinen
Prof. Dr. Thomas Paul	nein	nein	nein	nein	nein	nein	DGKJ, DGPK, DGK, DGNPI, AEPC, American College of Cardiology, Heart Rhythm Society, Pediatric and Congenital Electrophysiology Society	keinen
Prof. Dr. Carsten Rickers	nein	nein	nein	nein	nein	nein	DGPK, DGK, SCMR, AEPC, DRG, Ärztekammer S-H.	keinen
Prof. Dr. med.Robert Cesnejvar	nein	nein	nein	nein	nein	nein	DGPK, DGTHG, EACTS	keinen
Kai Ruenbrink	nein	nein	nein	nein	nein	nein	Angestellter der DHS e.V. Patientenorganisation	keinen
Dr. Karl-Robert Schirmer	nein	nein	nein	nein	nein	nein	DGPK,BVKJ,DG-Rehabilitation ,Sportärzteverband	keinen

	Berater-bzw. Gutachter-tätigkeit ¹	Mitarbeit in einem Wissenschaftlichen Beirat (advisory board) ¹	Bezahlte Vortrags- /oder Schulungs-tätigkeit ¹	Bezahlte Autoren-/oder Coautoren-schaft ¹	Forschungs-vorhaben/ Durchführung klinischer Studien ¹	Eigentümer-interessen (Patent, Urheberrecht, Aktienbesitz) ^{1,2}	Indirekte, nicht-finanzielle Interessen ³ (u.a. Mitglied in Fach-gesellschaften, klinischer Schwerpunkt, pers. Beziehungen)	Von Col betroffene Themen der Leitlinie sowie Einstufung bzgl. der Relevanz und Konsequenz
Dr. Marc Schlez	nein	nein	nein		nein	nein	DGK, DGKJ, AEPC, DGPK, BVKJ	keinen
Prof. Dr. Achim Schmaltz	nein	nein	nein	nein	nein	nein	Ehrenamtlicher Geschäftsführer DGPK, Mitglied DGPK, DGK, DGKJ, AEPC	keinen
Dr. Stefan Stuhmann	nein	nein	nein	nein	nein	nein	DGPK, DGKJ	keinen
Prof. Dr. Elisabeth Sticker	nein	nein	nein	nein	nein	nein	Leitung AK Kinderherzsportgruppen und Schule/Berufsfindung, 2. Vorsitzende BVHK	keinen
Prof. Dr. Jochen Weil	nein	nein	nein	nein	Keine Industrie gesponserten Forschungsvorhaben	nein	DGPK, DGK, AEPC, DGKJ,	keinen

1 = Hier werden entsprechend §139b SGB V finanzielle Beziehungen zu Unternehmen, Institutionen oder Interessenverbänden im Gesundheitswesen erfasst. Folgende Frage wurde beantwortet: Haben Sie oder die Einrichtung, für die Sie tätig sind, innerhalb des laufenden Jahres oder der 3 Kalenderjahre davor Zuwendungen erhalten von Unternehmen der Gesundheitswirtschaft (z.B. Arzneimittelindustrie, Medizinproduktindustrie), industriellen Interessenverbänden, kommerziell orientierten Auftragsinstituten, Versicherungen/Versicherungsträgern, oder von öffentlichen Geldgebern (z.B. Ministerien), Körperschaften/Einrichtungen der Selbstverwaltung, Stiftungen, oder anderen Geldgebern?

2 = Angaben zu Mischfonds waren nicht erforderlich

3 = Hierzu wurden folgende Aspekte abgefragt: Mitgliedschaft /Funktion in Interessenverbänden; Schwerpunkte wissenschaftlicher Tätigkeiten, Publikationen; Schwerpunkte klinischer Tätigkeiten; Federführende Beteiligung an Fortbildungen/Ausbildungsinstituten; Persönliche Beziehungen (als Partner oder Verwandter 1. Grades) zu einem Vertretungsberechtigten eines Unternehmens der Gesundheitswirtschaft; sonstige relevante Interessen

Erstveröffentlichung:	07/1996
Überarbeitung von:	06/2018
Nächste Überprüfung geplant:	05/2023

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit des Inhalts keine Verantwortung übernehmen. **Insbesondere bei Dosierungsangaben sind stets die Angaben der Hersteller zu beachten!**

Autorisiert für elektronische Publikation: AWMF online