



publiziert bei:	 <b>AWMF online</b> Das Portal der wissenschaftlichen Medizin
-----------------	---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

AWMF-Register Nr.	023/035	Klasse:	S2k
-------------------	---------	---------	-----

### Krankheitsbezeichnung: Periphere Pulmonalarterienstenosen

Harald Bertram (Hannover), Martin B.E. Schneider (St. Augustin),  
Alexander Horke (Hannover)

Beschlossen vom Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie am  
17.02.2018

#### 1. Geltungsbereich

Patienten mit angeborenen und erworbenen peripheren Pulmonalstenosen von der Fetalzeit bis ins Erwachsenenalter

#### 2. Definition

Unter peripheren Pulmonal-(arterien-)stenosen versteht man Gefäßengen distal des Truncus pulmonalis. Für den klinischen Verlauf und die Therapieoptionen können dabei noch *zentrale* Stenosen (bifurkationsnah bis zum Lungenhilus bzw. dem Abgang der Oberlappenarterien) von *lobären* und *Segmentarterienstenosen* unterschieden werden [11]. Periphere Pulmonalstenosen kommen in unterschiedlichen Schweregraden mit einem breiten morphologischen Spektrum sowohl isoliert als auch

im Rahmen von angeborenen Herzfehlern, singulär oder multipel, als native oder postoperative Gefäßveränderungen vor.

Während es sich bei postoperativen Stenosen häufig um umschriebene, z.B. narbige Einengungen handelt, imponieren angeborene, periphere Pulmonalstenosen als Gefäßhypoplasien einzelner Abschnitte bis hin zu multiplen Abgangsstenosen der Segment- und Subsegmentarterien im gesamten pulmonalarteriellen Gefäßsystem.

### **3. Epidemiologie**

Aufgrund des heterogenen morphologischen Spektrums und unterschiedlicher Pathogenese liegen keine genauen Angaben zur Häufigkeit nativer bzw. erworbener Stenosen der Pulmonalarterien vor. Die häufigsten angeborenen Herzfehler, die mit peripheren Pulmonalstenosen einhergehen, sind die Fallot'sche Tetralogie bzw. die Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt und multifokaler Lungendurchblutung.

Eine Sonderform der peripheren Pulmonalstenose ist die *Coarctatio pulmonalis*, eine Abgangsstenose einer (meist der linken) Pulmonalarterie nach Duktusspontanverschluss.

Ein erhöhtes Risiko für postoperative zentrale Pulmonalarterienstenosen besteht nach Eingriffen an hypoplastischen Pulmonalarterien, nach Shuntoperationen, Conduit-Implantationen, sowie Platzierung eines Pulmonalarterienbandings.

Bei nativen peripheren Gefäßstenosen und -hypoplasien sollte an eine Abklärung folgender übergeordneter Krankheitsbilder gedacht werden:

- Williams-Beuren-Syndrom und andere Elastindefekte,
- Alagille-Syndrom,
- Noonan-Syndrom,
- Rötelnembryopathie.

#### **4. Pathophysiologie – Hämodynamik**

Abhängig von Schweregrad und Anzahl der pulmonalarteriellen Stenosen besteht eine Druckbelastung des vorgeschalteten - morphologisch meist rechten - Ventrikels und bei ausgeprägten Obstruktionen eine Minderperfusion der jeweils nachgeschalteten Gefäßanteile, die die Ausbildung systemarterieller Kollateralen induzieren können. Die Druckbelastung des subpulmonalen Ventrikels führt anfänglich zu einer Myokardhypertrophie; bei längerem Bestehen oder einer zusätzlichen Volumenbelastung kann eine Ventrikeldilatation resultieren.

Bei einseitigen, selbst hochgradigen Stenosen kann eine rechtsventrikuläre Druckbelastung fehlen. Bei fortgeschrittenen Krankheitsstadien mit suprasystemischem Druck im subpulmonalen Ventrikel bzw. der Entwicklung einer diastolischen Funktionsstörung resultiert bei gleichzeitig bestehender Kommunikation zwischen den beiden Ventrikeln oder Vorhöfen ein intrakardialer Rechts-Links-Shunt.

#### **5. Klinische Befunde und Leitsymptome**

Das klinische Spektrum kann von Beschwerdefreiheit bis zu Zeichen der rechtsventrikulären Dekompensation reichen. Das systolische Herzgeräusch bei Abgangsstenosen der rechten oder linken Pulmonalarterie wird bevorzugt im 2. linken Intercostalraum auskultiert. Weiter peripher gelegene Stenosen werden nicht selten in den gesamten Thoraxbereich und zum Rücken fortgeleitet.

Ausgeprägte Stenosen können zu Belastungsdyspnoe und Leistungseinschränkung führen. Über eine konsekutive (sekundäre) Trikuspidalinsuffizienz steigen Druck- und Volumenbelastung des rechten Vorhofs an, was häufig atriale Rhythmusstörungen (meist Tachyarrhythmien) im Langzeitverlauf zur Folge hat. In ausgeprägten Fällen entstehen systemvenöse Stauungszeichen bis hin zur sekundären portalen Hypertension mit Ascitesbildung. Eine fortgeschrittene rechtsventrikuläre Druckbelastung bzw. eine sekundäre diastolische Funktionsstörung des rechten Ventrikels kann bei gleichzeitig bestehender Kommunikation auf Vorhof- oder Ventrikelebene durch den intrakardialen Rechts-Links-Shunt zu einer systemarteriellen Untersättigung führen.

## **6. Diagnostik**

### **6.1 Zielsetzung**

Ziel ist die exakte anatomische Darstellung des gesamten Pulmonalarteriensystems mit Beschreibung von Anzahl und Schweregrad der pulmonalarteriellen Gefäßläsionen.

### **6.2 Apparative Diagnostik**

#### **6.2.1 Echokardiographie:**

Die Echokardiographie erlaubt die Darstellung bifurkationsnaher Stenosen sowie der resultierenden rechtsventrikulären bzw. rechtsatrialen Belastung. Der systolische Druck im rechten Ventrikel kann bei Vorliegen einer Trikuspidalinsuffizienz abgeschätzt werden. Begleitläsionen, die zu einer zusätzlichen Volumenbelastung des Ventrikels führen, wie Vorhofseptumdefekte oder eine Pulmonalklappeninsuffizienz, sind von hämodynamischer Bedeutung und müssen diagnostiziert werden.

Der Stellenwert der fetalen Echokardiographie beschränkt sich auf die Diagnose assoziierter Herzfehler wie Fallot'sche Tetralogie und Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt.

#### **6.2.2 Computertomographie (CT):**

Hochauflösende CT-Geräte sind in der Lage, neben der reinen Gefäßdarstellung detaillierte dreidimensionale Rekonstruktionen auch sehr kleiner Gefäße im gesamten Lungengefäßsystem zu generieren. Die Methode eignet sich damit speziell bei komplexen multiplen Stenosen zur interdisziplinären Therapieplanung. Von Vorteil

sind die kurzen Akquisitionszeiten, die auch bei Säuglingen und Kleinkindern den Verzicht auf eine Narkose ermöglichen, und die bessere Auflösung im Vergleich zur MRT. Nachteilig ist die Strahlenbelastung, die aber durch die technische Weiterentwicklung in den letzten Jahren deutlich abgenommen hat.

### **6.2.3 Magnetresonanztomographie (MRT):**

Die MRT ist zur Darstellung von multiplen, peripheren Pulmonalarterienstenosen und zur Seiten vergleichenden Messung der Lungendurchblutung geeignet. Ferner kann das Ausmaß der sekundären rechtsventrikulären bzw. rechtsatrialen Belastung dargestellt und ggf. quantifiziert (Dimensionen, Muskelmasse) werden. Von Nachteil ist, dass die unmittelbare Umgebung von Implantaten nicht artefaktfrei dargestellt werden kann. Für Säuglinge und Kleinkinder ist zudem eine aufwendige Sedierung oder Intubationsnarkose erforderlich.

### **6.2.4 Herzkatheteruntersuchung:**

Die hämodynamische Evaluation objektiviert die Druckbelastung des rechten Ventrikels, den Druckgradienten über die pulmonalarterielle(n) Stenose(n) sowie das Ausmaß einer sekundären diastolischen Dysfunktion und ggf. eines Rechts-Links-Shunts über intraatriale bzw. intraventrikuläre Kommunikationen. In den meisten Fällen werden bei entsprechender Indikation therapeutische Angioplastiemaßnahmen während der gleichen Prozedur durchgeführt. Die Angiographie im Herzkatheterlabor mit selektiven Gefäßdarstellungen ist weiterhin der Goldstandard zur Diagnostik lobärer und segmentaler Pulmonalstenosen. Rotationsangiographien können in Einzelfällen ergänzend zur biplanen Darstellung über dreidimensionale Gefäßrekonstruktionen zusätzliche Detailinformationen liefern, die speziell bei komplexen anatomischen Situationen nach vorausgegangenen chirurgischen Eingriffen (z.B. Einengung der zentralen Pulmonalarterie nach chirurgischer Palliation nach dem Fontan-Prinzip) zur Therapieplanung hilfreich sind.

### **6.2.5 Röntgen Thorax**

Eine Röntgenaufnahme ist für die primäre Diagnosestellung peripherer Pulmonalstenosen entbehrlich. Sie kann aber Hinweise auf eine seitendifferente Perfusion mit über- oder minderperfundierten Arealen geben. Fortgeschrittene Krankheitsstadien resultieren durch Vergrößerung von rechtem Vorhof und rechtem Ventrikel in einer

Kardiomegalie. Nach erfolgreicher interventioneller Therapie kann ein Reperfusionsoedem diagnostiziert werden.

### **6.2.6 EKG**

Das EKG dokumentiert das Ausmaß der sekundären rechtsventrikulären und ggf. rechtsatrialen Belastung und dient bei sekundären Arrhythmien zu deren Dokumentation bzw. der diesbezüglichen Therapiesteuerung.

### **6.3 Differentialdiagnosen**

Je nach Symptomenkonstellation (Herzgeräusch / Rechtsherzbelastung / Zyanose / Belastungseinschränkung) Vitien mit Druckbelastung des rechten / subpulmonalen Ventrikels mit und ohne Obstruktionen des rechtsventrikulären Ausflusstrakts bzw. der Pulmonalarterien:

- Fallot'sche Tetralogie
- Pulmonalatresie mit VSD und multifokaler Lungendurchblutung
- Pulmonalarterielle Hypertonie
- M. Ebstein

## **7 Therapie**

### **7.1 Grundsätze der Behandlung**

Indikationen zur Behandlung sind:

- eine Reduktion des Gefäßdurchmessers der linken oder rechten Pulmonalarterie um 40% bzw.
- um 30% bei gleichzeitigem Vorliegen einer Volumenbelastung des vorgeschalteten Ventrikels [2, 3, 4, 10].
- eine Reduktion der ipsilateralen Lungendurchblutung auf < 20 % bei einseitigen Stenosen [4]
- beidseitige Pulmonalarterienstenosen mit resultierendem mehr als halbsystemischem Druck im rechten Ventrikel
- bei Patienten mit Glenn- oder Fontanzirkulation auch geringfügige Einengungen ohne Nachweis eines Druckgradienten.

Zur Behandlung zentraler, bifurkationsnaher Pulmonalarterienstenosen können sich chirurgische und interventionelle Methoden [1, 2, 16, 17, 19, 20, 26, 29] ergänzen. Jenseits des Lungenhilus gelegene Stenosen werden nahezu ausschließlich interventionell behandelt [4, 9, 11, 12]. Vorangestellt werden sollte eine an der individuellen Anatomie orientierte interdisziplinäre Diskussion zur Therapieplanung, speziell wenn mehrfache Eingriffe notwendig erscheinen.

Vor allem bei Patienten mit dem Williams-Beuren-Syndrom können periphere Pulmonalstenosen im Verlauf eine spontane Rückbildungstendenz zeigen, so dass bei nicht zwingender Behandlungsindikation ein abwartendes Verhalten gerechtfertigt ist [22, 23].

Primäres Behandlungsziel ist die Beseitigung der Gefäßstenose(n), sekundär die Etablierung einer seitengleichen Lungenarteriendurchblutung, eine Reduktion des rechtsventrikulären Druckes auf unter halbsystemisch, sowie die Verbesserung der peripheren Lungendurchblutung bei relevanter Pulmonalklappeninsuffizienz, um deren hämodynamische Relevanz zu reduzieren.

## **7.2 Medikamentöse Behandlung**

Eine kausale medikamentöse Behandlung peripherer Pulmonalstenosen/-hypoplasien ist nicht möglich und sollte die interventionelle oder chirurgische Therapie nicht verzögern. Abhängig von der sekundären rechtsventrikulären bzw. rechtsatrialen Belastung kann eine medikamentöse Insuffizienztherapie indiziert sein. In den meisten Zentren wird eine postinterventionelle bzw. postoperative Thrombozytenaggregationshemmung für 3-6 Monate durchgeführt.

## **7.3 Interventionelle Behandlung: Angioplastie**

Die Weiterentwicklung der Materialien und Interventionstechniken hat zu einem breiten Spektrum an Therapiemöglichkeiten geführt. Es stehen verschiedene Modifikationen der Ballonangioplastie bzw. Stentangioplastie zur Verfügung [6, 7, 8, 9, 10, 12, 17, 18, 19].

### **7.3.1 Ballondilatation:**

Die Standard-Ballondilatation (PTA = perkutane transluminale Angioplastie) zur Behandlung von peripheren Pulmonalstenosen ist sowohl in zentralen wie auch

peripheren Gefäßabschnitten einsetzbar; sie ist v.a. bei postoperativen, narbigen Stenosen effektiv. Bei therapierefraktären Stenosen stehen als zusätzliche Option die Dilatation mit Hochdruckballons (Inflationsdruck > 10 [bis max. 40!] atm) oder der Einsatz eines ‚cutting balloons‘ zur Verfügung [6, 7, 8, 9, 10, 11, 12].

### **7.3.2 Stentimplantation:**

Die Stentimplantation zur Behandlung zentraler- oder peripherer Pulmonalarterienstenosen ist eine sehr effektive und dauerhafte Therapieform. Auch für die - für diese Therapieform früher als ungeeignet angesehenen - bifurkationsnahen Stenosen sind inzwischen Stentimplantationstechniken entwickelt worden [16, 17, 19].

Neben den Implantationsrisiken muss in der Langzeitbetreuung berücksichtigt werden, dass die Stents dem Größenwachstum junger Patienten durch Redilatation angepasst werden müssen [13, 14, 19]. Der Einsatz resorbierbarer Stents ist derzeit noch keine Standardtherapie.

Bei Säuglingen und Kleinkindern ist es aufgrund der anatomischen Verhältnisse oft nicht möglich, Stents zu implantieren, die durch regelmäßige Nachdilatation bis ins Erwachsenenalter im Patienten verbleiben können. Im Einzelfall kann eine Stentimplantation in Säuglingsalter dennoch indiziert sein; diese Stents müssen später chirurgisch erweitert oder entfernt werden (passagerer Stent) – siehe Tabelle. Derzeit bleiben in dieser Patientengruppe die oben beschriebenen Therapievarianten der Ballonangioplastie die bevorzugte interventionelle Option; Hybrideingriffe mit intraoperativen Stentplatzierungen sind in Einzelfällen sehr effektive therapeutische Alternativen [20, 21].

### **7.3.3 Risiken und Ergebnisse**

Mit einer konventionellen Ballonangioplastie können 30 [10] bis max. 50 % [4] der peripheren Pulmonalstenosen dauerhaft erfolgreich behandelt werden. Der Einsatz von Hochdruckballons und ‚cutting balloons‘ bzw. Stents verbessert die Erfolgsraten auf ca. 80-90 % der Fälle [4, 19]. Die besten Ergebnisse werden bei isolierten zentralen Stenosen erreicht; die am schwierigsten zu behandelnde Subgruppe stellen kleine Kinder mit multiplen peripheren Pulmonalstenosen im Bereich der Lobär- bzw. Segmentarterien dar [10, 11, 12]. In > 80 % dieser Fälle sind zudem wiederholte Katheterinterventionen notwendig.



Das wesentliche Risiko interventioneller Angioplastiemaßnahmen liegt in einer therapiepflichtigen Gefäßverletzung (Endothelläsion, Dissektion mit drohendem Gefäßverschluss, Ruptur mit Blutung). Bei der PTA unter Standardbedingungen beträgt dieses Risiko < 1 % und steigt bei der Verwendung von Hochdruckballons bzw. ‚cutting balloons‘ in erfahrenen Zentren auf 2 bzw. 3 % [10].

Das Risiko der Gefäßverletzung bei einer (Hochdruck-)Ballondilatation ist im Vergleich zur Stentimplantation eher höher einzuschätzen. Weitere Risiken der Stentangioplastien sind eine Fehlplatzierung bzw. eine Dislokation des Stents, Stentfrakturen oder die Verlegung eines Seitenastes mit konsekutiver Minderperfusion [4, 19]. Die Gesamtrate an relevanten Komplikationen nach Stentangioplastie peripherer Pulmonalstenosen wird mit ca. 10 % angegeben [5, 19], konnte jedoch in den letzten Jahren durch verbesserte Materialien und die Verwendung vormontierter Stents deutlich reduziert werden.

Nach erfolgreicher Angioplastie mit konsekutiv verbesserter Perfusion kann die postinterventionell deutlich zunehmende Durchblutung in einem vorher minderperfundierten Areal zu einem lokalisierten Ödem, dem sog. *Reperfusionsoedem*, führen. Abhängig vom Versorgungsgebiet des Gefäßes besteht die Behandlung in Sauerstoffapplikation, Diuretika, Steroidtherapie und ggf. passagerer Atemhilfe für Stunden bis Tage.

#### **7.3.4 Atrioseptostomie**

Bei Patienten mit ausgeprägter Druckbelastung des rechten Ventrikels aufgrund schwerer beidseitiger multipler peripherer Pulmonalstenosen kann eine perkutane Atrioseptostomie mit Schaffen eines restriktiven Septumdefektes helfen, eine rechtsventrikuläre Dekompensation zu vermeiden und ein adäquates Herzzeitvolumen aufrecht zu erhalten [11].

#### **7.4 Operative Behandlung**

Die chirurgische Therapie besteht in der plastischen Rekonstruktion in Form einer Patcherweiterung der verengten zentralen Pulmonalarteriensegmente, die überwiegend in Kombination mit einem ohnehin geplanten chirurgischen Eingriff zur Therapie begleitender angeborener Herzfehler durchgeführt wird. Die Indikation zur isolierten Patchplastik der Pulmonalarterien besteht bei proximal des Hilus gelegenen Stenosen, wenn interventionelle Maßnahmen das Problem nicht lösen können. Die

chirurgische Behandlung hilusnaher Gefäßabschnitte sollte präoperativ zwischen Chirurgen und Katheterinterventionalisten abgestimmt werden, da Re- oder Reststenosen nach operativer Patcherweiterung in diesem Bereich nicht selten weder chirurgisch noch interventionell behandelbar sind.

Einzelne hochspezialisierte Zentren berichten über die erfolgreiche chirurgische Behandlung von Patienten mit übergeordneten Syndromen und assoziierten multiplen peripheren Pulmonalstenosen in den Lobär- bzw. Segmentarterien, die in komplexen langwierigen und schwierigen Operationen plastisch rekonstruiert wurden. [26, 27, 28, 29].

Eine postoperative Statuserhebung durch Bildgebung ist erforderlich.

#### **7.4.1 Ergebnisse und Risiken**

Die plastische Rekonstruktion zentral gelegener Pulmonalarterienstenosen gelingt in aller Regel mit guten Ergebnissen. Generell ist das Risiko für die Entwicklung iatrogenen Re-Stenosierungen der Pulmonalarterien nach chirurgischen Eingriffen höher als nach Katheterinterventionen und ist umso größer, je kleiner die Gefäßdiameter der Pulmonalarterien sind. Operationen mit einem erhöhten Risiko für die Entwicklung postoperativer peripherer Pulmonalstenosen sind z. B. Conduit-Implantationen auf hypoplastische Pulmonalarterien, Rekonstruktionen der hypoplastischen linken Pulmonalarterie bei der Korrektur-OP der Fallot'schen Tetralogie oder ‚MAPCA-Chirurgie‘ bei Patienten mit Pulmonalatresie und multifokaler Lungendurchblutung.

In den großen europäischen und amerikanischen Datenbanken [EACTS, STS] wird das Letalitätsrisiko für plastische Rekonstruktionen peripherer Pulmonalstenosen mit ca. 5 % angegeben [32].

#### **7.5 Hybrid-Intervention**

Die Kombination aus chirurgischen und interventionellen Behandlungsmaßnahmen während eines Eingriffs (intraoperative Ballondilatation oder Stentimplantation) kann deren Effektivität und Sicherheit im Einzelfall deutlich erhöhen und den Patienten weitere Folgeeingriffe ersparen, da im Vergleich zur Standardtherapie größere Stent- bzw. Schleusensysteme eingesetzt werden können oder vorher nicht zugängliche Gefäßanteile der Behandlung zugänglich sind. Die direkte Sicht erlaubt zudem eine

exakte Platzierung von Stents und ggf. deren Modifikation entsprechend der individuellen Anatomie.

	<b>Ballondilatation</b>	<b>Stent passager</b>	<b>Stent permanent</b>	<b>Chirurgie</b>
<b>Alter</b>	jedes Alter	Säugling	jenseits des Säuglingsalters	jedes Alter
<b>Lokalisation</b>	zentral & peripher	zentral & peripher	zentral & peripher	zentral
<b>Vorteile</b>	- keine Fremdkörper - risikoarm, schnell und effektiv	- risikoarm, schnell und effektiv - verschiebt OP auf einen späteren Zeitpunkt	- risikoarm, schnell und effektiv - ersetzt Operation - in PA weniger Intimaproliferation - Möglichkeit der Implantation großer Stents (Hybrid-OP)	- Kombination mit weiteren Therapien (z.B. Klappen-chirurgie) - Möglichkeit der Implantation großer Stents (Hybrid-OP)
<b>Nachteile</b>	- hohe Rest-/Re-Stenoserate nach Standard PTA, - häufige Reinterventionen	Operative Stententfernung nötig (cave: verlagert das Problem evtl. nach peripher mit schlechteren chirurg. Optionen!)	- geplante Redilatationen - evtl. limitierte Enddiameter	- höhere Morbidität (meist HLM-OP) - höheres Risiko für Re-/Reststenosen (v.a. in kleinen / hypoplast. Gefäßen)

**Tabelle 1: Übersicht der Therapieoptionen bei peripheren Pulmonalstenosen.**

Pro und Contra der interventionellen und chirurgischen Behandlung in Abhängigkeit von Alter und Lokalisation der Stenosen (*zentral* = bifurkationsnah bis zum Lungenhilus; *peripher* = Stenosen der Lappen-/Segment-/Subsegmentarterien)

## 8. Verlauf

### 8.1 Nachsorge

Nach allen interventionellen und operativen Behandlungsformen von peripheren Pulmonalstenosen kann es zu Restenosierungen kommen. Diese können durch narbige Stenosen, zu niedrige Radialkräfte implantierter Stents, durch Intimaproliferation oder durch das Wachstum der Patienten hervorgerufen werden.

Regelmäßige kinder-kardiologische Kontrolluntersuchungen sind notwendig, wobei häufig eine zusätzliche bildgebende und/oder invasive Diagnostik zur Dokumentation der Behandlungsergebnisse bzw. Planung weiterer Therapien erforderlich ist.

Spiro-/ergometrische Untersuchungen zur Quantifizierung der kardiopulmonalen Belastbarkeit sowie 24h-EKGs bei Hinweisen auf atriale Tachyarrhythmien ergänzen die Standarddiagnostik.

## 8.2 Sport, Belastbarkeit, Reise

Einschränkungen für die körperliche Belastbarkeit von Patienten mit peripheren Pulmonalstenosen ergeben sich aus der resultierenden Druckerhöhung im rechten Ventrikel bzw. bei chronischer Belastung aus den sekundären Funktionseinschränkungen. Bis ins Schulalter wird eine Druckbelastung auf Systemdruckniveau klinisch meist gut toleriert. Zur Einschätzung der körperlichen Belastbarkeit ist eine Spiroergometrie durchzuführen.

Liegt kein Shunt (mehr) vor, kann es bei deutlich erhöhtem rechtsventrikulären Druck unter körperlicher Belastung zum Kreislaufversagen und zu Synkopen kommen. Diese Patienten sollten sich auf Sportarten mit leichter dynamischer und leichter statischer Belastung beschränken und diese auch nur ohne Leistungsdruck ausüben. Finden sich bereits Synkopen in der Anamnese, ist körperliche Belastung ohne medizinische Überwachung auf ein Minimum zu beschränken.

Reiseeinschränkungen werden erst nach Eintreten rechtsventrikulärer Funktionseinschränkungen oder manifester Zyanose empfohlen und müssen dann individuell definiert werden.

## 8.3 Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern [EMAH]

Im Erwachsenenalter liegen periphere Pulmonalstenosen v.a. bei Patienten nach vorausgegangenem Eingriffen zur Palliation bzw. Korrektur angeborener Herzfehler vor. Die Behandlungsoptionen sind grundsätzlich identisch zum Kindes- und Jugendalter; das operative Risiko ist bei mehrfachen Voroperationen aber deutlich erhöht. Besteht keine Indikation zu weiteren operativen Maßnahmen (z.B. Klappenersatz), werden deshalb interventionelle Therapieverfahren bevorzugt.

Periphere Pulmonalstenosen sollten unabhängig von Symptomen für einen Eingriff in Betracht gezogen werden, wenn der Durchmesser der Stenose  $> 50\%$  ist **und** ein rechtsventrikulärer Druck von  $>50\text{mmHg}$  bzw. eine Lungenperforationsabnormität vorliegt [31].

Patienten mit einer relevanten rechtsventrikulären Druckbelastung aufgrund peripherer Pulmonalstenosen bedürfen lebenslanger Kontrolluntersuchungen. Die Häufigkeit der Untersuchungen ist abhängig vom Schweregrad der Obstruktion. Die Patienten sollten regelmäßig von einer/m EMAH-zertifizierten Ärztin/Arzt nachuntersucht werden.

### 8.3.1 Schwangerschaft

Bei *isolierten* peripheren Pulmonalstenosen bestimmt die Druckbelastung des rechten Ventrikels das Schwangerschaftsrisiko und die Intensität der notwendigen interdisziplinären Betreuung. Bei Systemdruck im rechten Ventrikel und fehlendem Defekt auf Vorhofebene sollte aufgrund des erhöhten Mortalitätsrisikos in Analogie zur pulmonalarteriellen Hypertonie von einer Schwangerschaft abgeraten werden. Bei bestehendem Shunt und Zyanose besteht ein erhöhtes mütterliches und fetales Risiko. Bei Patientinnen mit peripheren Pulmonalstenosen *nach vorausgegangenen Palliations- bzw. Korrekturoperationen assoziierter Herzfehler* richtet sich die Intensität der kardiologischen Betreuung während der Schwangerschaft neben dem Ausmaß der residuellen rechtsventrikulären Druck- und Volumenbelastung zusätzlich nach dem Ausmaß der häufig vorhandenen myokardialen Funktionseinschränkung. Dabei bestimmen neben den Pulmonalstenosen die Ventrikelfunktionen, residuelle Klappenläsionen oder Conduitstenosen die Risikobeurteilung.

## 9. Durchführung der Diagnostik und Therapie

Durchführung durch eine Ärztin / einen Arzt für Kinder- und Jugendmedizin mit Schwerpunktbezeichnung Kinderkardiologie bzw. bei Erwachsenen ein(e) EMAH-zertifizierte Ärztin / Arzt. Therapeutische Maßnahmen obliegen der Verantwortung einer Ärztin/eines Arztes für Kinder- und Jugendmedizin mit Schwerpunktbezeichnung Kinderkardiologie, eines Herzchirurgen mit Zertifikat „Chirurgie angeborener Herzfehler“ bzw. bei Erwachsenen eines(er) EMAH-zertifizierten Ärztin / Arztes.

## 10. Literatur

1. Bacha EA, Kreutzer J. Comprehensive management of branch pulmonary artery stenosis. J Interv Cardiol 2001; 14: 367-75
2. Rosales AM, Lock JE, Perry SB, Geggel RL. Interventional catheterization management of perioperative peripheral pulmonary stenosis: balloon angioplasty or endovascular stenting. Cath Cardiovasc Interv 2002; 56: 272-7.

3. Trivedi KR, Benson LN. Interventional strategies in the management of peripheral pulmonary artery stenosis. *J Interven Cardiol.* 2003;16:171-88.
4. Kannan BRJ, Qureshi SA. Catheterisation laboratory is the place for rehabilitating the pulmonary arteries. *Ann Pediatr Cardiol* 2008;1:107-113.
5. Holzer RJ, Gauvreau K, Kreutzer J, Leahy R, Murphy J, Lock JE, Cheatham JP, Bergersen L. Balloon angioplasty and stenting of branch pulmonary arteries. Adverse events and procedural characteristics: results of a multi-institutional registry. *Circ Cardiovasc Interv.* 2011;4:287-296.
6. Geggel RL, Gauvreau K, Lock JE. Balloon dilation angioplasty of peripheral pulmonary stenosis associated with Williams syndrome. *Circulation.* 2001;103:2165-70.
7. Bergersen LJ, Perry SB, Lock JE. Effect of cutting balloon angioplasty on resistant pulmonary artery stenosis. *Am J Cardiol* 2003; 91: 185-9
8. Butera G, LaTorre MA, Chessa M, Carminati M. Expanding indications for the treatment of pulmonary artery stenosis in children using the cutting balloon angioplasty. *Cath Cardiovasc Interv.* 2006;67:460-465.
9. De Giovanni JV. Balloon angioplasty for branch pulmonary artery stenosis - cutting balloons. *Cath Cardiovasc Interv* 2014; 69:459-467.
10. Bergersen L, Gavreau K, Justino H, Nugent A, Rome, J, Kreutzer J, Rhodes J, Nykanen D, Zahn E, Latson L, Moore P, Lock J, Jenkins K. Randomized trial of cutting balloon compared to high-pressure angioplasty for the treatment of resistant pulmonary artery stenosis. *Circulation.* 2011;124:2388-2396.
11. Cunningham JW, McElhinney DB, Gavreau K, Bergersen L, Lacro RV, Marshall AC, Smoot L, Lock JE. Outcomes after primary transcatheter therapy in infants and young children with severe bilateral peripheral pulmonary artery stenosis. *Circ cardiovasc Interv.* 2013;6:460-467.

12. Zussmann M, Hirsch R, Beekman RH, Goldstein BH. Impact of percutaneous interventions for pulmonary artery stenosis in Alagille syndrome. *Cong Heart dis.* 2015;10:310-316.
13. Mc Mahon CJ, El-Said HG, Grifka RG, Fraley JK, Nihill MR, Mullins CE. Redilation of endovascular stents in congenital heart disease. Factors implicated in the development of restenosis and neointimal proliferation. *J Am Coll Cardiol* 2001;38:521-6
14. Schneider MBE, Zartner P, Duvencek K, Lange PE. Various reasons for repeat dilation and "over-dilation" of stented pulmonary arteries in paediatric patients. *Heart* 2002;88: 510-14
15. Agnoletti G, Boundjemline Y, Aggoun Y, Sidi D. Early complications of stenting in children and young adults with congenital heart disease. *Arch Mal Coeur Vaiss* 2003; 96:473-8
16. Stapleton GE, Hamzeh R, Mullins CE, Zellers TM, Justino H, Nugent A, Nihill MR, Grifka RG, Ing FF. Simultaneous stent implantation to treat bifurcation stenosis in the pulmonary artery: initial results and long-term follow-up. *Cath Cardiovasc Interv.* 2009;73:557-563.
17. Stumper O, Bhole V, Anderson B, Reinhardt Z, Noonan P, Mehta C. A novel technique for stenting pulmonary artery and conduit bifurcation stenosis. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2011;78:419–424.
18. Law MA, Shamszad P, Nugent AW, Justino H, Breinholt JP, Mullins CE, Ing FF. Pulmonary artery stents: long-term follow-up. *Cath Cardiovasc Interv* 2010;75:757-764.
19. Ing FF, Khan A, Kobayashi D, Hagler DJ, Forbes TJ. Pulmonary artery stents in the recent era: Immediate and intermediate follow-up. *Cath Cardiovasc Interv.* 2014;84:1123-30.

20. Hjortdal VE, Redington AN, de Leval MR, Tsang VT. Hybrid approaches to complex congenital cardiac surgery. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002; 22:885-90.
21. Menon SC, Cetta F, Dearani JA, Burkhart HA, Cabalka AK, Hagler DJ. Hybrid intraoperative pulmonary artery stent placement for congenital heart disease. *Am J Cardiol*. 2008 ;102:1737-41.
22. Kim YM<sup>1</sup>, Yoo SJ, Choi JY, Kim SH, Bae EJ, Lee YT. Natural course of supraaortic stenosis and peripheral pulmonary arterial stenosis in Williams' syndrome. *Cardiol Young* 1999;9:37-41.
23. Wessel A, Pankau R, Kececioglu D, Ruschewski W, Bursch JH. Three decades of follow-up of aortic and pulmonary vascular lesions in the Williams-Beuren syndrome. *Am J Genet* 1994;52:297-301.
24. Landis BJ, Cooper DS, Hinton RB. CHD associated with syndromic diagnoses: peri-operative risk factors and early outcomes. *Cardiol Young* 2016;26:30-52.
25. Vida VL, Lo Rito M, Zucchetta F, Biffanti R, Padalino MA, Milanese O, Stellin G. Pulmonary artery branch stenosis in patients with congenital heart disease. *J Card Surg* 2013;28:439–445.
26. Gandy KL, Tweddell JS, Petech AN. How we approach peripheral pulmonary stenosis in Williams-Beuren syndrome. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann* 2009;12:118-21.
27. Monge MC, Mainwaring RD, Sheikh AY, Punn R, Reddy VM, Hanley FL. Surgical reconstruction of peripheral pulmonary artery stenosis in Williams and Alagille syndromes. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2013 Feb;145(2):476-81.
28. Mainwaring RD, Ibrahimiyeh AN, Hanley FL. Surgical technique for repair of peripheral pulmonary artery stenosis and other complex peripheral



- reconstructions. Ann Thorac Surg. 2016;102:e181-183.
29. Mainwaring RD, Hanley FL. Surgical Techniques for Repair of Peripheral Pulmonary Artery Stenosis. Semin Thoracic Surg 2016;28:418-424.
30. Greutzmann M, Pieper,PG. Pregnancy in women with congenital heart disease. Eur Heart J. 2015;36:2491-2499.
31. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). The Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by the Association for European Paediatric Cardiology (AEPC). European Heart Journal. 2010;31:2915–2957.
32. Internetabfrage der Datenbank der European Congenital Heart Surgeons Association (ECHSA): [www.echsacongenitaldb.org](http://www.echsacongenitaldb.org)

**Erstveröffentlichung:** 02/2010

**Überarbeitung von:** 09/2018

**Nächste Überprüfung geplant:** 09/2023

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