

8d Leitlinien Pädiatrische Kardiologie: Aortenklappeninsuffizienz

Autoren: J. Breuer (Bonn), A. Uebing (Kiel), M. B. Schneider (St. Augustin), H. J. Schäfers (Homburg)

Beschluss vom Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie am 15.12.2010

1 Geltungsbereich: Aortenklappeninsuffizienz im Kindes- und Jugendalter

2 Definition – Klassifikation – Basisinformation

Bei einer Aortenklappeninsuffizienz (AI) besteht eine Undichtigkeit der Aortenklappe. Sie ist selten angeboren, sondern meist erworben als Folge operativer oder interventioneller Eingriffe an der Klappe oder anderer kardialer Fehlbildungen (z.B.: supracristaler VSD im outlet-Septum oder membranöse Subaortenstenose) sowie entzündlicher oder degenerativer Klappenerkrankungen [2]. Eine weitere Ursache für eine AI kann eine Dilatation der Aortenwurzel sein. In seltenen Fällen kann sie auch durch einen aorto-linksventrikulären Tunnel oder akut durch Perforation eines Sinus von Valsalva Aneurysmas bzw. einer Aortendissektion bedingt sein. Grundlage des Schlussmechanismus der Aortenklappe ist eine dreidimensionale, halbmondförmige Aufhängung der Aortenklappentaschen an der Wand der Aortenwurzel und die Koaptation der freien Ränder der Taschen im Zentrum der Aorta. Wird diese komplexe Geometrie gestört, z.B. durch Dilatation der Aortenwurzel oder kommt es zur Schrumpfung der Klappentaschen, z.B. nach einer Endokarditis, resultiert daraus eine mehr oder weniger ausgeprägte AI.

Hämodynamisch führt die AI zu einer Volumenbelastung des linken Ventrikels mit erhöhtem enddiastolischem Druck, einer Ventrikelvergrößerung, einer Erhöhung der Wandspannung und einer Steigerung des myokardialen Sauerstoffverbrauches. Wegen des niedrigen diastolischen Blutdruckes ist gleichzeitig die koronare Perfusion beeinträchtigt, was schließlich in eine myokardiale Dekompensation münden kann. Das Ausmaß der AI wird einem von 3 Schweregraden zugeordnet (Tabelle).

Tabelle: Kennzeichen der Schweregrade einer chronischen Aorteninsuffizienz

	Schweregrad		
	Mild	Mittelgradig	Schwer
Blutdruck-Amplitude	Normal	Erhöht	Stark erhöht, diastolischer Druck deutlich erniedrigt
Echokardiographie 2D LVDs	LV normal groß	LV wenig dilatiert	LV deutlich dilatiert
Echokardiographie 2D LVDd	LV normal groß	LV wenig dilatiert	LV deutlich dilatiert
Breite des Jets im FD	< 25% des LVOT- Durchmessers	Weiter als „mild“, aber keine schwere AI	>65% des LVOT- Durchmessers

Angiographie mit KM-Injektion in die Aortenwurzel	Blutrückstrom bis Mitte LV	Sofortige Füllung des LV, Kontrastdichte geringer als in der Aorta	Füllung des gesamten LV mit Kontrastdichte wie in der Aorta
MRT: Regurgitationsfraktion	< 30%	30 – 49 %	> 50%
LV Volumina (MRT Erwachsenen)	83 ± 13 ml/m ²	103 ± 13 ml/m ²	146 ± 19 ml/m ²

Modifiziert nach AHA guideline valves 2006 [2]

Echokardiographische Normalwerte [7]

LVEDD (mm) = 38,537 * KOF 0.4509

LVESD (mm) = 24,231 * KOF 0.4469

3 Leitsymptome

Eine Aorteninsuffizienz ruft über lange Zeit keine oder nur geringe Symptome hervor. Mögliche Zeichen einer schweren Aorteninsuffizienz sind: rasche Ermüdbarkeit, belastungsabhängige Dyspnoe, thorakale Schmerzen, selten Schwindel und Synkope. Gelegentlich berichten die Patienten über ein pulssynchrones „Dröhnen“ im Kopf. Bei fortgeschrittenem Schweregrad entstehen Zeichen der Linksherzinsuffizienz mit Tachykardie und Lungenödem. Typischerweise findet sich bei der klinischen Untersuchung ein pulsus celer et altus als Zeichen einer hohen Blutdruckamplitude. Die Auskultation des Herzens ergibt ein diastolisches Geräusch über dem LVOT.

4 Diagnostik

4.1 Zielsetzung

Nachweis des Herzklappenfehlers, Klärung von Ausmaß und Mechanismus der Klappeninsuffizienz und ihrer hämodynamischen Relevanz, insbesondere Auswirkung auf den LV, wenn notwendig Planung der Therapie.

4.2 Apparative Diagnostik

Elektrokardiogramm und Echokardiographie

4.3 Bewertung der diagnostischen Verfahren

Echokardiographie: Das wichtigste Fundament für die Diagnostik ist die echokardiographische Untersuchung incl. der Doppler- und Farbdopplerechokardiographie zur Erfassung von Anatomie, Dimension und Funktion der Aortenklappe und insbesondere der Bestimmung von Größe und Funktion des linken Ventrikels im zeitlichen Verlauf. Eine progrediente Größenzunahme oder eine im Verlauf abnehmende LV-Verkürzungsfraktion deuten auf ein Versagen der Kompensationsmechanismen des linken Ventrikels hin, so dass eine operative Therapie zu erwägen ist. Ein ungünstiger natürlicher Verlauf ist zu erwarten, wenn der LV-Durchmesser endsystolisch > 25 mm/m² Körperoberfläche [6] oder enddiastolisch > 70 mm [1] beträgt (Daten von Erwachsenen). Eine transösophageale Echokardiographie wird empfohlen, wenn die Aortenklappe in ihren morphologischen Details transthorakal nicht ausreichend dargestellt werden kann.

Rö-Thorax: entbehrlich zur Diagnostik, jedoch zur Frage der Herzgröße und eines möglichen pulmonalvenösen Rückstaus hilfreich.

Spiroergometrie: (kardiopulmonale Belastbarkeit, Entwicklung von Rhythmusstörungen oder myokardialen Ischämiezeichen unter Belastung) ist hilfreich zur Verlaufsbewertung.

NT-proBNP: Werte können normal oder mäßig erhöht sein, korrelieren jedoch nur gering mit der NYHA-Klassifikation bzw. den linksventrikulären Durchmessern [9].

Herzkatheteruntersuchung: ist nur bei Hinweisen auf strukturelle, hämodynamisch bedeutsame kardiale Begleiterkrankungen und ggfs. zur Darstellung der Koronararterien bei Aortenwurzelchirurgie indiziert.

MRT: Eine Kernspintomographie wird zur Klärung des Ausmaßes der Aortenerkrankung empfohlen, wenn die Aorta dilatiert ist, oder bei nachgewiesener oder klinisch vermuteter Bindegewebserkrankung und bei Anomalie der Aortenklappe (bikuspid oder unikuspid) zur Planung des rekonstruktiven chirurgischen Eingriffs. Die Regurgitationsfraktion und die LV-Funktion können gut quantifiziert und der Abgang der Koronararterien dargestellt werden.

CT: ist eine Alternative zur Darstellung der Klappen-, Aorten- und Koronar Anatomie bei unzureichender echokardiographischer Darstellung oder Gründen gegen eine MRT-Untersuchung. (Cave: Strahlenbelastung).

4.4 Ausschlußdiagnostik:

Andere Herzfehler mit ähnlicher Hämodynamik müssen ausgeschlossen werden: z.B. offener Ductus arteriosus, aortopulmonales Fenster, aorto-linksventrikulärer Tunnel, rupturiertes Sinus valsalva-Aneurysma.

4.5 Nachweisdiagnostik:

Primär Echokardiographie.

4.6 Entbehrliche Diagnostik:

Eine szintigraphische Bestimmung der Regurgitationsfraktion oder Myokardfunktion ist wegen der Strahlenbelastung obsolet.

4.7 Durchführung der Diagnostik:

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

5 Therapie

5.1 Kausale Therapie

Eine geringe Insuffizienz macht allein keine Therapie notwendig, es sei denn sie ist Folge einer Begleiterkrankung (z.B. supracristaler VSD, Subaortenstenose Aortenwurzelerkrankung).

5.2 Symptomatische Akuttherapie

In schweren, akuten Fällen kann eine kreislaufstützende Medikation und ggfs. mechanische Beatmung notwendig sein. Bei der Verwendung von Medikamenten, die den Systemwiderstand senken können, ist auf den diastolischen Blutdruck im Hinblick auf eine ausreichende Koronarperfusion zu achten.

5.3 Medikamentöse Dauertherapie

Für eine medikamentöse Therapie mit Nachlast senkenden Medikamenten (z.B. ACE-Hemmer) fehlt der Nachweis der Wirksamkeit, falls nicht gleichzeitig ein arterieller Hypertonus besteht [10]. Im Kindesalter werden Nachlastsenker mit dem Ziel eingesetzt, die OP-Indikation hinauszuschieben. Die Verwendung von β -Blockern sollte zurückhaltend erfolgen, da sie die Diastole verlängern und damit das Regurgitationsvolumen vergrößern können.

5.4 Interventionelle Therapie

Eine interventionelle Therapie im Sinne eines Aortenklappenersatzes steht bei der Aorteninsuffizienz

nicht zur Verfügung.

5.5 Operative Therapie

5.5.1 Indikation

Eine operative Versorgung ist bei Auftreten von klinischen Symptomen indiziert. Bei asymptomatischen Patienten bedeutet eine Ventrikeldilatation (bei ausgewachsenen Patienten: LV-Durchmesser endsystolisch > 50 mm bzw. > 25 mm/m² (Evidenzgrad IIa), LV-Durchmesser enddiastolisch > 70 mm (Evidenzgrad IIa)) bzw. eine Einschränkung der linksventrikulären Funktion (siehe Tabelle) eine OP-Indikation.

Besteht eine Aortenwurzeldilatation sollte eine Operation unabhängig von dem Ausmaß der begleitenden AI durchgeführt werden, wenn der Aortendurchmesser ≥ 55 mm (Evidenzgrad IIaC) (bzw. $> 2,75$ mm/m²) beträgt. Liegt ein Marfan-Syndrom bzw. eine bikuspidale Aortenklappe vor, wird die OP-Indikation bereits ab einem Durchmesser von ≥ 45 mm (Evidenzgrad IC) bzw. ≥ 50 mm (Evidenzgrad IIaC) gesehen.

Für Kinder existieren hinsichtlich der OP-Indikation keine genauen Durchmesserangaben. Hilfsweise kann man sich an der oberen Normgrenze für den Aortenwurzeldurchmesser orientieren [11]. Zusätzlich muss auch eine übermäßige Progredienz des Aortendiameters berücksichtigt werden.

5.5.2 Operationsverfahren

Ziel der operativen Maßnahmen sollte die klappenerhaltende Rekonstruktion sein (Operation nach David oder Yacoub) bzw. isolierte Rekonstruktion an den Klappentaschen mittels Raffung, Resektion von redundantem Klappengewebe oder Auffüllung von retrahiertem Klappengewebe durch einen Patch). Falls dies nicht möglich ist, stehen verschiedene Formen des Klappenersatzes (Homograft, Bioprothese, mechanische Klappe, Ross-Operation mit Verwendung eines pulmonalen Autografts) zur Verfügung.

6 Rehabilitation bzw. Nachsorge:

Nach Diagnose einer Aorteninsuffizienz sind regelmäßige Kontrolluntersuchungen notwendig, um rechtzeitig eine Zunahme des Schweregrades zu entdecken. Dies gilt auch nach einem operativen Eingriff an der Aortenklappe. Nach Aortenklappenrekonstruktion und Klappenersatz kann eine AI erneut auftreten. Nach mechanischen Klappenersatz muss eine lebenslange Antikoagulation erfolgen.

Diese soll wegen besserer Patientensicherheit im Heimmonitoring mit INR-Selbstkontrolle erfolgen (LIT) Weiterhin kann mit fortschreitendem Wachstum des Patienten die eingesetzte Prothese relativ zu klein werden. Wurden bei der Aortenklappenrekonstruktion oder dem Klappenersatz die Koronararterien re-implantiert (z.B. Operationen nach Yacoub oder David), ist auf Zeichen einer möglichen Koronarischämie zu achten.

7 Prävention

Eine Prävention der Aorteninsuffizienz ist nicht bekannt. Eine echokardiographische Untersuchung der Familie ist bei jungen Patienten mit einer Aortenwurzeldilatation sowie bei Marfan-Syndrom zu empfehlen.

8 Literatur

1. Authors/Task Force Members, Vahanian A. et al. Guidelines on the management of valvular heart disease. The Task Force on the Management of Valvular Heart Disease of the European Society of Cardiology. *Europ Heart J.* 2007 Jan; 28(2): 230-268. Epub 2007 Jan 26.
2. Bonow RO, et al. ACC/AHA 2006 Guidelines for the Management of Patients with Force on Practice Guidelines. *Circulation.* 2006 Aug 1; 114(5): e84-e231.
3. Flachskampf FA, Fehske W, Reichenspurner H, Rybak K, Daniel WG. Kommentar zur Europäischen Leitlinie „Herzklappenerkrankungen“. *Kardiologie* 2009; DOI 10.1007/s12181-008-0133-6.

4. Picano E, Pibarot P, Lancellotti P, Monin J, Bonow RO. The Emerging Role of Exercise Testing and Stress Echocardiography in Valvular Heart Disease. *J Am Coll Cardiol*. 2009 Dec 8; 54(24): 2251-2260.
5. Schäfers HJ, Böhm M. Ursachen und Behandlungsstrategien der Aortenklappeninsuffizienz. *Dtsch Arztebl*. 2004; 101(37): 2475-2479.
6. Klodas E, Enriquez-Sarano M, Tajik AJ, Mullany Ch J, Bailey KR, Seward JB. Optimizing timing of surgical correction in patients with severe aortic regurgitation: role of symptoms. *J Am Coll Cardiol*. 1997 Sep; 30(3): 746-752.
7. Kampmann C, Wiethoff C M, Wenzel A, Stolz G, Betancor M, Wippermann C-F, Huth R-G, Habermehl P, Knuf M, Emschermann T, Stopfkuchen H. Normal values of M mode echocardiographic measurements of more than 2000 healthy infants and children in central Europe. *Heart*. 2000; 83(6): 667-672.
8. Uretsky S, Supariwala A, Nidadovolu P, Khokhar SS, Comeau S, Shubayev O, Campanile F, Wolff SD. Quantification of Left Ventricular Remodeling in Response to Isolated Aortic or Mitral Regurgitation. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2010 May 24 ; 12: 32 [doi:10.1186/1532-429X-12-32].
9. Della Corte A, Salerno G, Chiosi E, Iarussi D, Santarpino G, Miraglia M, Naviglio S, De Feo M. Preoperative, postoperative and 1-year follow-up N-terminal pro-B-type natriuretic peptide levels in severe chronic aortic regurgitation: correlations with echocardiographic findings. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2008 May; 7(3): 419-424; discussion 424. Epub 2008 Mar 19.
10. Evangelista A, Tornos P, Sambola A, Permanyer-Miralda G, Soler-Soler J. Long-term vasodilator therapy in patients with severe aortic regurgitation. *N Engl J Med*. 2005 Sep 29; 353(13): 1342-1349.
11. Gautier M, Detaint D, Fermanian C, Aegerter P, Delorme G, Arnoult F, Milleron O, Raoux F, Stheneur C, Boileau C, Vahanian A, Jondeau G. Nomograms for Aortic Root Diameters in Children Using Two-Dimensional Echocardiography. *Am J Cardiol*. 2010 Mar 15; 105(6): 888-894.