



9 Leitlinie Pädiatrische Kardiologie: Aortenisthmusstenose

Autoren: N. A. Haas (Bad Oeynhausen), P. Ewert (Berlin), A. Hager (München), C. Schlensak, (Freiburg)

Beschlossen vom Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie am 15.10.2010/01.10.2011

1 Geltungsbereich: Aortenisthmusstenose im Kindes- und Jugendalter

2 Definition – Klassifikation - Basisinformationen

Bei der Aortenisthmusstenose (Coarctation, ISTA, CoA) handelt es sich um eine Einengung der Aorta am Übergang des distalen Aortenbogens in die Aorta descendens. Die Einengung kann in seltenen Fällen auch andere Abschnitte der thorakalen und abdominellen Aorta betreffen. Eine CoA macht ca. 3-5% aller angeborenen Herzfehler aus. Jungen sind etwa doppelt so häufig betroffen wie Mädchen (1,2).

Anatomie: Die frühere Unterteilung in prä- und postductale CoA als infantile und adulte CoA ist mittlerweile verlassen worden. Gelegentlich besteht eine längerstreckige Hypoplasie der prästenotischen Aortenbogenabschnitte.

Assoziierte Fehlbildungen:

Diese sind bei einer CoA häufig und bestehen in

- bikuspidaler Aortenklappe (45-85%) (3-5)
- valvulärer Aortenstenose
- PDA
- VSD
- Shone-Komplex (Kombination aus supra- und subvalvulärer Mitralklappenstenose, Parachute-Mitralklappe, subvalvulärer Aortenstenose und CoA) (6,7)

seltener:

- Hypoplastisches Linksherzsyndrom
- kompletter AV-Septumdefekt
- D-TGA
- DORV mit subpulmonalem VSD (Taussig-Bing-Anomalie)

Außerdem werden Gefäßanomalien gehäuft beobachtet:

- Fehlabgang der rechten A. subclavia aus der Aorta descendens (A. lusoria)
- Abgangsstenose der linken Arteria subclavia
- Aneurysma der aufsteigenden Aorta
- cerebrale Aneurysmen (10%) (8)

Assoziierte Syndrome: Eine CoA tritt häufig in Kombination mit einem Turner (XO)-Syndrom auf. Rund 30% der Patientinnen mit einem Turner-Syndrom weisen eine CoA auf (9-11). Seltener kann eine CoA vergesellschaftet sein mit Williams-Beuren Syndrom, CHARGE-Assoziation, VACTERL-Assoziation, Kabuki-Syndrom, PHACE-Syndrom (12-16).

3 Klinik und Leitsymptome

Klinisch unterscheidet sich die kritische CoA des Neugeborenen, die einen lebensbedrohlichen Notfall darstellt, von der nicht kritischen CoA.

Bei der **kritischen CoA** des Neugeborenen ist die ausreichende Durchblutung der unteren Körperhälfte abhängig vom Offenbleiben des Ductus arteriosus (PDA), über den der rechte Ventrikel die untere Körperhälfte mit Blut versorgt. Entsprechend ist die Sauerstoffsättigung an den Beinen erniedrigt. Mit Verschluss des Ductus wird die untere Körperhälfte nicht mehr oder vermindert perfundiert. Es entwickelt sich neben fehlenden/abgeschwächten Femoralispulsen eine rasch progrediente Herzinsuffizienz mit Trinkschwäche, Tachy-/Dyspnoe, Hepatomegalie und graublassem Hautkolorit, im weiteren eine linksventrikuläre Dekompensation und sekundäres Organversagen (Schock, Herzinsuffizienz, Niereninsuffizienz, Azidose, Leberversagen und nekrotisierende Enterokolitis (NEC)).

Bei der **nicht kritischen CoA** bildet sich die Stenose weniger rasch aus. Die Blutdruckwerte der oberen Körperhälfte sind hyperten (prästenotischer Teil des großen Kreislaufs), die poststenotischen Blutdruckwerte der unteren Körperhälfte sind dagegen erniedrigt oder normal. Es kommt zu einer chronischen Druckbelastung des linken Ventrikels, einem brachiozephalen Hypertonus, einem arteriosklerotischen Gefäßumbau und der Gefahr intrazerebraler Aneurysmen.

Auskultation: Bei der kritischen CoA im Neugeborenenalter fehlt häufig ein Herzgeräusch. Typisch bei älteren Kindern ist ein spätsystolisches Geräusch mit p.m. infraklavikulär und zwischen den Schulterblättern, ggf. auch im Bereich der Bauchorta. Ein kontinuierliches Strömungsgeräusch im Rücken spricht für Kollateralen zwischen der oberen und unteren Körperhälfte.

Im Verlauf entstehen ausgeprägte Kollateralkreisläufe. Selbst höhergradige Stenosen können somit jahrelang asymptomatisch bleiben und werden erst im späteren Kindes- oder Jugendalter durch ein Herzgeräusch oder eine arterielle Hypertonie der oberen Körperhälfte diagnostiziert. Kopfschmerzen, Nasenbluten und rezidivierende Wadenschmerzen (Claudicatio) können jedoch Leitsymptome sein. Mitunter ist in diesem Alter ein zerebraler Insult das erste Symptom (17-22).

4 Diagnostik

4.1 Zielsetzung

Darstellung der Anatomie, des Schweregrades der Stenose sowie des Ausmaßes des Kollateralkreislaufes und der arteriellen Hypertonie, Diagnostik zusätzlicher angeborener Herzfehler, Bewertung etwaiger Folgeerkrankungen, Planung der Therapie und Einschätzung der Prognose.

Untersuchung:

Die richtungsweisende Untersuchung für die Diagnose einer CoA ist die RR-Messung an allen 4 Extremitäten. Bei kritischer CoA ist die Pulsoxymetrie der unteren Extremität wichtig. Bei der symptomatischen CoA im Neugeborenenalter bestehen abgeschwächte oder fehlende Femoralispulse. Entsprechend zeigt sich in der Pulsoxymetrie zwischen rechtem Arm (präduktal) und einem Bein (postduktal) ein relevanter Unterschied (sog. Differenzialcyanose).

Ein Blutdruckgradient zwischen oberer und unterer Körperhälfte kann bei einer ausgeprägten Kollateralisation zwischen oberer und unterer Körperhälfte fehlen!

4.2 Apparative Diagnostik

Hierzu gehören Blutdruckmessung (Blutdruck an allen vier Extremitäten, 24-Stunden-Blutdruckmessung, Blutdruck unter Belastung), Pulsoxymetrie, Spiroergometrie, EKG, Röntgen Thorax, Echokardiographie, ggf. Herzkatheteruntersuchung sowie Kernspintomographie und CT. Bei langjährigem Hypertonus sollte eine regelmäßige augenärztliche Untersuchung erfolgen (Fundus hypertonicus).

4.3 Bewertung der einzelnen diagnostischen Verfahren

Lokalisation, Ausdehnung und hämodynamische Relevanz der CoA sind im Neugeborenen- und Säuglingsalter durch die Echokardiographie nachweisbar (s. u.), der Druckgradient klinisch und durch Doppleruntersuchungen abzuschätzen. Bei älteren Kindern oder Jugendlichen kann eine MRT- oder eine CT-Angiographie zur detaillierten Darstellung notwendig sein.

24-h-Blutdruckmessung und **Ergometrie** sind hilfreich zur Bewertung des Blutdruckverhaltens. Zu beachten ist die Blutdruckmessung ausschließlich am rechten Arm, da der Abgang der linken Arteria subclavia oft sehr spitzwinklig oder selbst stenotisch sein kann.

EKG: bei Neugeborenen wenig hilfreich, später linksventrikuläre Hypertrophie, ggf. entsprechende Repolarisationsstörungen.

Echokardiographie: Hiermit ist meistens eine zuverlässige Diagnosestellung möglich. Dokumentiert werden sollte: LV-Funktion (FS, Wanddicke), zusätzliche Fehlbildungen (LSVC, zusätzliche Obstruktionen der linken Herzseite) Aortenklappenanatomie, Bogenanatomie, Darstellung der Kopf-Hals-Gefäße (A. lusoria), Lage, Ausdehnung und Diameter der Stenose, Ductus arteriosus, Diameter der Aorta poststenotisch. Dopplerflussmessungen prä- und poststenotisch mit Gradientenberechnung, cw-Doppler-Messung (sog. „run-off-Fluss“, typische Sägezahnkurve). Fluss in der abdominalen Aorta (gedämpftes Flussprofil im Truncus coeliacus).

Röntgen Thorax ist für die primäre Diagnosestellung entbehrlich.

Herzkatheteruntersuchung ist für die Diagnosestellung entbehrlich. Eine Indikation besteht in Zusammenhang mit einer geplanten interventionellen Therapie.

MRT: Bei unzureichender echokardiographischer Darstellbarkeit ist mittels MRT ist eine sehr gute Darstellung des Aortenisthmus und der gesamten Aorta sowie assoziierter Fehlbildungen und Kollateralgefäße möglich (Flussmessungen, 3-D-Rekonstruktion).

CT ist eine Alternativmethode mit dem Nachteil der Strahlenbelastung, wenn Gründe gegen eine MRT-Untersuchung vorliegen.

4.4 Ausschlussdiagnostik

Zusätzliche Anomalien wie eine bikuspidale Aortenklappe, Mitralklappenanomalien und weitere Ausflussbehinderungen des linken Ventrikels (Aortenklappenstenose, Subaortenstenose) oder Gefäßanomalien (z.B. A. lusoria, LSVC, rechter Aortenbogen) sind nachzuweisen, bzw. auszuschließen. Bei unklarer Anatomie ist eine Angiographie (MRT, CT, oder ggf. Herzkatheteruntersuchung) durchzuführen.

4.5 Nachweisdiagnostik (entfällt)

4.6 Durchführung der Diagnostik

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

4.7 Entbehrliche Diagnostik

Bei klaren funktionellen Befunden sowie suffizienter echokardiographischer Darstellung aller relevanten Aspekte einer CoA kann in der Regel auf eine invasive Diagnostik verzichtet werden.

5 Therapie

5.1 Kausale Therapie und Therapieindikation

Ziel ist die Beseitigung der Stenose und das Schaffen einer möglichst gradientenfreien und normalkalibrigen Aorta. Die CoA kann daher nur durch eine Operation oder einen interventionellen Eingriff beseitigt werden. Die Indikation ist bei der kritischen CoA immer gegeben. Sie ist ferner gegeben bei

- einem systolischen Blutdruckgradienten ≥ 20 mmHg. (Evidenzgrad I C)
- bei einem systolischen Blutdruckgradienten < 20 mmHg mit gleichzeitigem Vorliegen eines arteriellen Hypertonus und einer morphologisch bedeutsamen Stenose (Verhältnis Stenose/Diameter der Aorta auf Höhe Zwerchfell $< 0,8$). (Evidenzgrad IIa C) (22-28).

5.2 Symptomatische Behandlung

Eine symptomatische Behandlung beseitigt nicht die zugrunde liegende anatomische Einengung im Bereich des Aortenisthmus. Sie darf den therapeutischen Eingriff nicht wesentlich verzögern.

5.3 Medikamentöse Therapiemaßnahmen

Bei kritischer CoA im Neugeborenenalter ist eine Prostaglandinbehandlung zur Sicherstellung bzw. Wiederherstellung der Perfusion der unteren Körperhälfte indiziert. (29-30). Bei manifester Herzinsuffizienz oder bei manifesten Organschäden (Niereninsuffizienz, Gerinnungsstörungen, etc.) sollten diese durch geeignete Maßnahmen und Medikamente behandelt werden (siehe Leitlinie Herzinsuffizienz). Jenseits der Neugeborenenperiode kann im Einzelfall bei hypertensiven Krisen eine initiale Blutdrucksenkung notwendig sein.

5.4 Chirurgische Therapiemaßnahmen

Für die operative Behandlung der unterschiedlichen Formen der CoA stehen altersabhängig verschiedene Operationsmethoden zur Verfügung. Im Neugeborenen- und Kleinkindesalter wird bei der isolierten CoA über eine postero-laterale Thorakotomie ohne Einsatz der Herz-Lungen-Maschinen das stenotische Segment reseziert und mit einer erweiterten End-zu-End Anastomose behandelt (Aorta descendens End-zu-Seit mit dem terminalen Aortenbogen). Bei längerstreckigen Stenosen kann eine plastische Erweiterung erforderlich sein.

In 20-70% der Patienten mit CoA findet sich eine Hypoplasie des Aortenbogens. Bei ausgeprägten Befunden erfolgt die Operation mit Aortenbogenerweiterung und Resektion der CoA über eine mediane Sternotomie in tief hypothermem Kreislaufstillstand oder ggf. selektiver Kopfperfusion. Zusätzliche intrakardiale Fehlbildungen können im selben Eingriff unter Zuhilfenahme der HLM oder zweizeitig nach erfolgter Resektion der CoA korrigiert werden.

Bei älteren Kindern und Jugendlichen ist die Mobilisierbarkeit der Gefäße deutlich eingeschränkt, daher sind primär rekonstruktive Techniken schwieriger durchzuführen. In diesem Falle kommen neben Erweiterungsplastiken auch Protheseninterponate oder ggf. Bypassoperationen zum Einsatz (z.B. von der A. subclavia auf Aorta descendens oder Aorta ascendens auf Ao. descendens).

Für Reoperationen gelten die gleichen OP-Techniken.

Risiken: Die OP-Letalität liegt bei der einfachen CoA im Neugeborenen- und Kleinkindalter unter 3% [EACTS Database, www.congenitaldb.org]. Bei komplexen Aortenbogenrekonstruktionen oder schwer dekompensierten Kindern ist sie höher (max. 10%). Eine bedeutsame perioperative Morbidität besteht in Nervenläsionen (N. recurrens, N. phrenicus), Verletzungen des Ductus thoracicus (Chylothorax) und dem sehr seltenen postoperativen Querschnitt (Paraplegie). Bei adäquater Blutdruckkontrolle ist das sog. Postcoarctektomiesyndrom heute eine Rarität. Die Re-Stenosierungsrate wird für Operationen bei älteren Kindern mit etwa 5-10% angegeben. Bei einer kritischen CoA und Aortenbogenhypoplasie kann sie höher liegen (31-41).

5.5 Interventionelle Therapiemaßnahmen

Die Dilatation der nativen CoA ist im Neugeborenenalter und bei Säuglingen < 6 Lebensmonaten keine Standardtherapie, da die Rate an Re-Stenosierungen zu hoch ist. Sie wird bei Neugeborenen evtl. als palliative Maßnahme durchgeführt, wenn eine OP aus anderen Gründen (z.B. deutlich eingeschränkter linksventrikulärer Funktion, NEC, Sepsis, Multiorganversagen, etc.) nicht in Frage kommt.

Bei Kindern und Jugendlichen stellen die katheterinterventionellen Verfahren abhängig von der Anatomie zunehmend eine alternative Therapiemöglichkeit dar. Die Ballondilatation bietet sich besonders bei kurzstreckigen membranösen Stenosen an, bei längerstreckigen Stenosen bzw. vor-

und nachgeschalteten engen Gefäßabschnitten ist sie weniger geeignet. Bei der Ballonangioplastie wird die CoA schrittweise aufgedehnt, bis der Ballondurchmesser etwa den ca. 2 - 5 fachen Isthmusbereich erreicht hat. Der maximale Ballondurchmesser sollte aber nicht größer als der prästenotische Durchmesser des Aortenbogens bzw. der Aorta auf Zwerchfellhöhe gewählt werden. Bei Kindern und Jugendlichen kann ein nachdilatierbarer Stent implantiert werden. Mit diesem können auch langstreckige Stenosen erfolgreich behandelt werden. Für hochgradige Engen und subaortische Stenosen werden gecoverte Stents eingesetzt. Eine Nachdilatation ist entsprechend dem Körperwachstum der Kinder indiziert. Langzeitergebnisse über Jahrzehnte stehen noch aus. Für postoperative Restenosen ist die Katheterintervention eine anerkannte Behandlungsmethode mit niedrigem Risiko.

Komplikationen: im Bereich des arteriellen Zugangs (Thrombose, Gefäßverschluss, Blutung, Perfusionsstörung), im dilatierten Gefäß (Ruptur, Aneurysmbildung, Dissektion) sowie bei Stentimplantation (Stentdislokation, Stentfraktur, Stenose durch Neointima). Das letale Risiko beträgt bei älteren Kindern 0-1 %. Patientinnen mit Turner-Syndrom tragen ein höheres Komplikationsrisiko aufgrund der Neigung zu Dissektionen (42-55).

6 Nachsorge

Patienten mit einer nicht oder unzureichend behandelten CoA haben eine eingeschränkte Lebenserwartung. Deshalb sind jährliche Kontrolluntersuchungen notwendig (Blutdruckmessung an allen 4 Extremitäten, 24-h-Blutdruckmessung, Belastungsuntersuchungen alle 3-4 Jahre, Echokardiographie). Wenn in der echokardiographischen Verlaufskontrolle die Darstellung der Morphologie des Aortenbogens nicht eindeutig gelingt, sollte die Aortenbogenanatomie alle 5 Jahre mittels MRT, ([CT-] Angiographie) evaluiert werden. Eine lebenslange medizinische Betreuung ist erforderlich.

Es besteht u. a. ein erhöhtes Risiko für Aortenaneurysmata, -ruptur oder -dissektion, Endarteriitis, koronare Herzerkrankung, Netzhautschäden und Schlaganfälle. Das Risiko für eine postoperativ persistierende arterielle Hypertonie trotz effektiver Beseitigung der Stenose steigt mit einem zunehmenden Alter bei der Korrektur. In diesem Fall ist, nach sicherem Ausschluss einer relevanten Restenosierung (Gradient unter Belastung), eine medikamentöse Behandlung erforderlich.

(Lit.: 56-59)

Bei einer assoziierten bikuspiden Aortenklappe muss auf die Entwicklung einer Aortenstenose oder -Insuffizienz und Dilatation der ascendierenden Aorta geachtet werden (Spontandissektion möglich). Regelmäßiger Ausdauersport ist empfohlen entsprechend den individuellen ergometrischen Befunden. Statische Belastung hoher Intensität soll vermieden werden. Einschränkungen hinsichtlich der Sportausübung gelten, wenn sich eine signifikante Aortendilatation oder ein Aneurysma im OP-Bereich entwickelt (60-63)

7 Prävention

Eine Prävention gibt es nicht.

8 Literatur

1. Lindinger A, Schwedler G, Hense HW. Prevalence of Congenital Heart Defects in Newborns in Germany: Results of the First Registration Year of the PAN Study (July 2006 to June 2007). *Klin Paediatr.* 2010 Sep; 222(5): 321-326.

Empfehlungsgrad A, Evidenzlevel 1++

2. Sípek A, Gregor V, Sípek A Jr, Hudáková J, Horáček J, Klaschka J, Skibová J, Langhammer P, Petržílková L, Klímová B, Perinová B, Wiesnerová J. Incidence of congenital heart defects in the Czech Republic--current data. *Ceska Gynkol.* 2010 May; 75(3): 221-242.

Empfehlungsgrad A, Evidenzlevel 1++

3. Tawes RL Jr, Berry CL, Aberdeen E. Congenital bicuspid aortic valves associated with coarctation of the aorta in children. *Br Heart J.* 1969 Jan; 31(1): 127-128.

Empfehlungsgrad B, Evidenzlevel 2++

4. Becker AE, Becker MJ, Edwards JE. Anomalies associated with coarctation of aorta: particular reference to infancy. *Circulation*. 1970 Jun; 41(6): 1067-1075.
Empfehlungsgrad B, Evidenzlevel 2+
5. Lindsay J Jr. Coarctation of the aorta, bicuspid aortic valve and abnormal ascending aortic wall. *Am J Cardiol*. 1988 Jan 1; 61(1): 182-184.
Empfehlungsgrad B, Evidenzlevel 2+
6. St Louis JD, Bannan MM, Lutin WA, Wiles HB. Surgical strategies and outcomes in patients with Shone complex: a retrospective review. *Ann Thorac Surg*. 2007 Oct; 84(4): 1357-1362; discussion 1362-1363.
Empfehlungsgrad B, Evidenzlevel 2-
7. Brown JW, Ruzmetov M, Vijay P, Hoyer MH, Girod D, Rodefild MD, Turrentine MW. Operative results and outcomes in children with Shone's anomaly. *Ann Thorac Surg*. 2005 Apr; 79(4): 1358-1365.
Empfehlungsgrad B, Evidenzlevel 2++
8. Connolly HM, Huston J, 3rd, Brown RD, Jr., Warnes CA, Ammass NM, Tajik AJ. Intracranial aneurysms in patients with coarctation of the aorta: a prospective magnetic resonance angiographic study of 100 patients. *Mayo Clin Proc*. 2003 Dec; 78(12): 1491-1499.
Empfehlungsgrad B, Evidenzlevel 2++
9. Ho VB, Bakalov VK, Cooley M, Van PL, Hood MN, Burklow TR, Bondy CA. Major vascular anomalies in Turner syndrome: prevalence and magnetic resonance angiographic features. *Circulation*. 2004 Sep 21; 110(12): 1694-1700. Epub 2004 Sep 7.
Empfehlungsgrad B, Evidenzlevel 2+
10. Mortensen KH, Hjerrild BE, Andersen NH, Sørensen KE, Hørlyck A, Pedersen EM, Lundorf E, Christiansen JS, Gravholt CH. Abnormalities of the major intrathoracic arteries in Turner syndrome as revealed by magnetic resonance imaging. *Cardiol Young*. 2010 Apr; 20(2): 191-200. Epub 2010 Mar 22.
Empfehlungsgrad B, Evidenzlevel 2-
11. Mazzanti L, Cacciari E. Congenital heart disease in patients with Turner's syndrome. Italian Study Group for Turner Syndrome (ISGTS). *J Pediatr*. 1998 Nov; 133(5): 688-692.
Empfehlungsgrad B, Evidenzlevel 2+
12. Bouchireb K, Boyer O, Bonnet D, Brunelle F, Decramer S, Landthaler G, Liutkus A, Niaudet P, Salomon R. Clinical features and management of arterial hypertension in children with Williams-Beuren syndrome. *Nephrol Dial Transplant*. 2010 Feb; 25(2): 434-438. Epub 2009 Oct 8.
Empfehlungsgrad B, Evidenzlevel 2+
13. Pham PP, Moller JH, Hills C, Larson V, Pyles L. Cardiac catheterization and operative outcomes from a multicenter consortium for children with williams syndrome. *Pediatr Cardiol*. 2009 Jan; 30(1): 9-14. Epub 2008 Dec 4.
Empfehlungsgrad B, Evidenzlevel 2+
14. Bruno E, Rossi N, Thüer O, Córdoba R, Alday LE. Cardiovascular findings, and clinical course, in patients with Williams syndrome. *Cardiol Young*. 2003 Dec; 13(6): 532-536.
Empfehlungsgrad B, Evidenzlevel 2+
15. Digilio MC, Marino B, Toscano A, Giannotti A, Dallapiccola B. Congenital heart defects in Kabuki syndrome. *Am J Med Genet*. 2001 May 15; 100(4): 269-274.
Empfehlungsgrad B, Evidenzlevel 2+
16. Bronzetti G, Giardini A, Patrizi A, Prandstraller D, Donti A, Formigari R, Bonvicini M, Picchio FM. Ipsilateral hemangioma and aortic arch anomalies in posterior fossa malformations, hemangiomas, arterial anomalies, coarctation of the aorta, and cardiac defects and eye abnormalities (PHACE) anomaly: report and review. *Pediatrics*. 2004 Feb; 113(2): 412-415.
Empfehlungsgrad B, Evidenzlevel 2+
17. Pees C, Haas NA, Lange PE. The clinical diagnosis of aortic isthmus stenosis. *Dtsch Med Wochenschr*. 1999 Nov 12; 124(45): 1329-1334.

- Empfehlungsgrad B, Evidenzlevel 2+**
18. Fesseha AK, Eidem BW, Dibardino DJ, Cron SG, McKenzie ED, Fraser CD Jr, Price JF, Chang AC, Mott AR. Neonates with aortic coarctation and cardiogenic shock: presentation and outcomes. *Ann Thorac Surg.* 2005 May; 79(5): 1650-1655.
- Empfehlungsgrad C, Evidenzlevel 3**
19. Wiseman JE, Agange N, Milliken JC. Coarctation of the Aorta Presenting as Spontaneous Subarachnoid Haemorrhage in the Absence of Cerebral Aneurysm: A Report of a Rare Clinical Entity. *Heart Lung Circ.* 2010 Jul; 19(7): 432-434.
- Empfehlungsgrad C, Evidenzlevel 3**
20. Gutgesell HP, Barton DM, Elgin KM. Coarctation of the aorta in the neonate: associated conditions, management, and early outcome. *Am J Cardiol.* 2001 Aug 15; 88(4): 457-459.
- Empfehlungsgrad C, Evidenzlevel 3**
21. Mehwald PS, Dittrich S, Grohmann J, Bley T, Kececioglu D. Coarctation of the aorta presenting as cerebral hemorrhage. *J Pediatr.* 2005 Feb; 146(2): 293.
- Empfehlungsgrad C, Evidenzlevel 3**
22. Hager A. Hypertension in aortic coarctation. *Minerva Cardioangiol.* 2009 Dec; 57(6): 733-742.
- Empfehlungsgrad B, Evidenzlevel 2-**
23. Tanous D, Benson LN, Horlick EM. Coarctation of the aorta: evaluation and management. *Curr Opin Cardiol.* 2009 Nov; 24(6): 509-515.
- Empfehlungsgrad B, Evidenzlevel 2+**
24. Vriend JW, Zwinderman AH, de Groot E, Kastelein JJ, Bouma BJ, Mulder BJ. Predictive value of mild, residual descending aortic narrowing for blood pressure and vascular damage in patients after repair of aortic coarctation. *Eur Heart J.* 2005 Jan; 26(1): 84-90. Epub 2004 Nov 30.
- Empfehlungsgrad B, Evidenzlevel 2++**
25. Carano N, Agnetti A, Barone A, Squarcia M, Squarcia U. Exercise test in detecting anomalous behaviour of blood pressure in patients successfully operated on for coarctation of the aorta. *Pediatr Med Chir.* 1999 May-Jun; 21(3):105-109.
- Empfehlungsgrad B, Evidenzlevel 2++**
26. Parrish MD, Torres E, Peshock R, Fixler DE. Ambulatory blood pressure in patients with occult recurrent coarctation of the aorta. *Pediatr Cardiol.* 1995 Jul-Aug; 16(4): 166-171.
- Empfehlungsgrad B, Evidenzlevel 2++**
27. Günthard J, Buser PT, Miettunen R, Hagmann A, Wyler F. Effects of morphologic restenosis, defined by MRI after coarctation repair, on blood pressure and arm-leg and Doppler gradients. *Angiology.* 1996 Nov; 47(11): 1073-1080.
- Empfehlungsgrad B, Evidenzlevel 2++**
28. Hager A, Kaemmerer H, Rapp-Bernhardt U, Blücher S, Rapp K, Bernhardt TM, Galanski M, Hess J. Diameters of the thoracic aorta throughout life as measured with helical computed tomography. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2002 Jun; 123(6): 1060-1066.
- Empfehlungsgrad B, Evidenzlevel 2++**
29. Reddy SC, Saxena A. Prostaglandin E1: first stage palliation in neonates with congenital cardiac defects. *Indian J Pediatr.* 1998 Mar-Apr; 65(2): 211-216. Review.
- Empfehlungsgrad B, Evidenzlevel 2++**
30. Tálosi G, Katona M, Rácz K, Kertész E, Onozó B, Túri S. Prostaglandin E1 treatment in patent ductus arteriosus dependent congenital heart defects. *J Perinat Med.* 2004; 32(4): 368-374.
- Empfehlungsgrad B, Evidenzlevel 2++**
31. Kaushal S, Backer CL, Patel JN, Patel SK, Walker BL, Weigel TJ, Randolph G, Wax D, Mavroudis C. Coarctation of the aorta: midterm outcomes of resection with extended end-to-end anastomosis. *Ann Thorac Surg.* 2009 Dec; 88(6): 1932-1938.
- Empfehlungsgrad B, Evidenzlevel 2++**
32. Backer CL, Mavroudis C, Zias EA, Amin Z, Weigel TJ. Repair of coarctation with resection and extended end-to-end anastomosis. *Ann Thorac Surg.* 1998 Oct; 66(4): 1365-1370; discussion 1370-1371.

- Empfehlungsgrad B, Evidenzlevel 2++**
33. Bacha EA, Almodovar M, Wessel DL, Zurakowski D, Mayer JE Jr, Jonas RA, del Nido PJ. Surgery for coarctation of the aorta in infants weighing less than 2 kg. *Ann Thorac Surg.* 2001 Apr; 71(4): 1260-1264.
- Empfehlungsgrad B, Evidenzlevel 2++**
34. Dodge-Khatami A, Backer CL, Mavroudis C. Risk factors for recoarctation and results of reoperation: a 40-year review. *J Card Surg.* 2000 Nov-Dec; 15(6): 369-77.
- Empfehlungsgrad B, Evidenzlevel 2++**
35. Lacour-Gayet F, Bruniaux J, Serraf A, Chambran P, Blaysat G, Losay J, Petit J, Kachaner J, Planché C. Hypoplastic transverse arch and coarctation in neonates. Surgical reconstruction of the aortic arch: a study of sixty-six patients. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1990 Dec; 100(6): 808-816.
- Empfehlungsgrad B, Evidenzlevel 2++**
36. Kanter KR, Vincent RN, Fyfe DA. Reverse subclavian flap repair of hypoplastic transverse aorta in infancy. *Ann Thorac Surg.* 2001 May; 71(5): 1530-1536.
- Empfehlungsgrad C, Evidenzlevel 3**
37. Wright GE, Nowak CA, Goldberg CS, Ohye RG, Bove EL, Rocchini AP. Extended resection and end-to-end anastomosis for aortic coarctation in infants: results of a tailored surgical approach. *Ann Thorac Surg.* 2005 Oct; 80(4): 1453-1459.
- Empfehlungsgrad C, Evidenzlevel 3**
38. van Heurn LW, Wong CM, Spiegelhalter DJ, Sorensen K, de Leval MR, Stark J, Elliott MJ. Surgical treatment of aortic coarctation in infants younger than three months: 1985 to 1990. Success of extended end-to-end arch aortoplasty. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1994 Jan; 107(1): 74-85; discussion 85-86.
- Empfehlungsgrad B, Evidenzlevel 2++**
39. Brown JW, Ruzmetov M, Hoyer MH, Rodefeld MD, Turrentine MW. Recurrent coarctation: is surgical repair of recurrent coarctation of the aorta safe and effective? *Ann Thorac Surg.* 2009 Dec; 88(6): 1923-1930; discussion 1930-1931.
- Empfehlungsgrad B, Evidenzlevel 2++**
40. Hager A, Schreiber C, Nutzl S, Hess J. Mortality and restenosis rate of surgical coarctation repair in infancy: a study of 191 patients. *Cardiology.* 2009; 112(1): 36-41
- Empfehlungsgrad B, Evidenzlevel 2++**
41. Hager A, Kanz S, Kaemmerer H, Schreiber C, Hess J. Coarctation Long-term Assessment (COALA): significance of arterial hypertension in a cohort of 404 patients up to 27 years after surgical repair of isolated coarctation of the aorta, even in the absence of restenosis and prosthetic material. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2007 Sep; 134(3): 738-45.
- Empfehlungsgrad B, Evidenzlevel 2++**
42. Chessa M, Dua JS, Carminati M. Long-term outcome after balloon angioplasty of coarctation of the aorta in adolescents and adults: is aneurysm formation an issue? *Catheter Cardiovasc Interv.* 2009 Sep 1; 74(3): 529.
- Empfehlungsgrad B, Evidenzlevel 2+**
43. Bruckheimer E, Dagan T, Amir G, Birk E. Covered Cheatham-Platinum stents for serial dilation of severe native aortic coarctation. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2009 Jul 1; 74(1): 117-123.
- Empfehlungsgrad C, Evidenzlevel 3**
44. Haas NA, Lewin MA, Knirsch W, Nossal R, Ocker V, Uhlemann F. Initial experience using the NuMED Cheatham Platinum (CP) stent for interventional treatment of coarctation of the aorta in children and adolescents. *Z Kardiol.* 2005 Feb; 94(2): 113-120.
- Empfehlungsgrad C, Evidenzlevel 3**
45. Ewert P, Berger F, Kretschmar O, Nürnberg JH, Stiller B, Nagdyman N, Schulze-Neick I, Lange PE. Stent implantation as therapy of first choice in adults with coarctation. *Z Kardiol.* 2003 Jan; 92(1): 48-52.
- Empfehlungsgrad C, Evidenzlevel 3**

46. Rothman A, Galindo A, Evans WN, Collazos JC, Restrepo H. Effectiveness and safety of balloon dilation of native aortic coarctation in premature neonates weighing < or = 2,500 grams. *Am J Cardiol.* 2010 Apr 15; 105(8): 1176-1180.
Empfehlungsgrad C, Evidenzlevel 3
47. De Caro E, Spadoni I, Crepaz R, Saitta M, Trocchio G, Mg C, Pongiglione G. Stenting of aortic coarctation and exercise-induced hypertension in the young. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2010 Feb 1; 75(2): 256-261.
Empfehlungsgrad B, Evidenzlevel 2-
48. Egan M, Holzer RJ. Comparing balloon angioplasty, stenting and surgery in the treatment of aortic coarctation. *Expert Rev Cardiovasc Ther.* 2009 Nov; 7(11): 1401-1412. Review.
Empfehlungsgrad B, Evidenzlevel 2++
49. Liang CD, Su WJ, Chung HT, Hwang MS, Huang CF, Lin YJ, Chien SJ, Lin IC, Ko SF. Balloon angioplasty for native coarctation of the aorta in neonates and infants with congestive heart failure. *Pediatr Neonatol.* 2009 Aug; 50(4): 152-157.
Empfehlungsgrad C, Evidenzlevel 3
50. Cowley CG, Orsmond GS, Feola P, McQuillan L, Shaddy RE. Long-term, randomized comparison of balloon angioplasty and surgery for native coarctation of the aorta in childhood. *Circulation.* 2005 Jun 28; 111(25): 3453-3456. Epub 2005 Jun 13.
Empfehlungsgrad B, Evidenzlevel 2++
51. Hernandez-Gonzalez M, Solorio S, Conde-Carmona I, Rangel-Abundis A, Ledesma M, Munayer J, David F, Ortegon J, Jimenez S, Sanchez- Soberanis A, Melendez C, Claire S, Gomez J, Teniente-Valente R, Alva C. Intraluminal aortoplasty vs. surgical aortic resection in congenital aortic coarctation. A clinical random study in pediatric patients. *Arch Med Res.* 2003 Jul-Aug; 34(4): 305-310.
Empfehlungsgrad B, Evidenzlevel 2++
52. Shaddy RE, Boucek MM, Sturtevant JE, Ruttenberg HD, Jaffe RB, Tani LY, Judd VE, Veasy LG, McGough EC, Orsmond GS. Comparison of angioplasty and surgery for unoperated coarctation of the aorta. *Circulation.* 1993 Mar; 87(3): 793-799.
Empfehlungsgrad B, Evidenzlevel 2+
53. Ewert P, Abdul-Khaliq H, Peters B, Nagdyman N, Schubert S, Lange PE. Transcatheter therapy of long extreme subaortic aortic coarctations with covered stents. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2003 Oct; 63(2): 236-239.
Empfehlungsgrad C, Evidenzlevel 3
54. Ewert P, Schubert S, Peters B, Abdul-Khaliq H, Nagdyman N, Lange PE. The CP stent-- short, long, covered--for the treatment of aortic coarctation, stenosis of pulmonary arteries and caval veins, and Fontan anastomosis in children and adults: An evaluation of 60 stents in 53 patients. *Heart.* 2005 Jul, 91(7): 948-953.
Empfehlungsgrad C, Evidenzlevel 3
55. Zanjani KS, Sabi T, Moysich A, Ovroutski S, Peters B, Miera O, Kuhne T, Nagdyman N, Berger F, Ewert P. Feasibility and efficacy of stent redilatation in aortic coarctation. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2008 Oct; 72(4): 552-556.
Empfehlungsgrad C, Evidenzlevel 3
56. McCambridge TM, Benjamin HJ, Brenner JS, Cappetta CT, Demorest RA, Gregory AJ, Halstead M, Koutures CG, LaBella CR, Martin S, Rice SG. Council on Sports Medicine and Fitness. Athletic participation by children and adolescents who have systemic hypertension. *Pediatrics.* 2010 Jun; 125(6):1287-1294. Epub 2010 May 31.
Empfehlungsgrad A, Evidenzlevel 1+
57. O'Connor FG, Meyering CD, Patel R, Oriscello RP. Joint National Committee on the Prevention, Detection, Evaluation and Treatment of High Blood Pressure. Hypertension, athletes, and the sports physician: implications of JNC VII, the Fourth Report, and the 36th Bethesda Conference Guidelines. *Curr Sports Med Rep.* 2007 Apr; 6(2): 80-84.
Empfehlungsgrad A, Evidenzlevel 1+

58. Shah AM, Estes NA 3rd, Weinstock J, Homoud MK, Link MS. Treatment of athletes with cardiac disease or arrhythmias. *Curr Treat Options Cardiovasc Med*. 2006 Sep; 8(5): 353-361.
Empfehlungsgrad B, Evidenzlevel 2++
59. Silversides CK, Kiess M, Beauchesne L, Bradley T, Connelly M, Niwa K, Mulder B, Webb G, Colman J, Therrien J. Canadian Cardiovascular Society 2009 Consensus Conference on the management of adults with congenital heart disease: outflow tract obstruction, coarctation of the aorta, tetralogy of Fallot, Ebstein anomaly and Marfan's syndrome. *Can J Cardiol*. 2010 Mar; 26(3): e80-97.
Empfehlungsgrad A, Evidenzlevel 1+
60. Oliver JM, Gallego P, Gonzalez A, Aroca A, Bret M, Mesa JM. Risk factors for aortic complications in adults with coarctation of the aorta. *J Am Coll Cardiol*. 2004 Oct 19; 44(8): 1641-1647.
Empfehlungsgrad B, Evidenzlevel 2++
61. Vriend JW, Mulder BJ. Late complications in patients after repair of aortic coarctation: implications for management. *Int J Cardiol*. 2005 Jun 8; 101(3): 399-406.
Empfehlungsgrad B, Evidenzlevel 2++
62. Toro-Salazar OH, Steinberger J, Thomas W, Rocchini AP, Carpenter B, Moller JH. Long-term follow-up of patients after coarctation of the aorta repair. *Am J Cardiol*. 2002 Mar 1; 89(5): 541-547.
Empfehlungsgrad B, Evidenzlevel 2-
63. von Kodolitsch Y, Aydin AM, Bernhardt AM, Habermann C, Treede H, Reichenspurner H, Meinertz T, Dodge-Khatami A. Aortic aneurysms after correction of aortic coarctation: a systematic review. *Vasa*. 2010 Feb; 39(1): 3-16.
Empfehlungsgrad B, Evidenzlevel 2++