



## Leitlinie Pädiatrische Kardiologie: Persistierender Ductus arteriosus

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

Beschlossen vom Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie am 29.4.2015

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

### 2 Definition - Klassifikation – Basisinformation

Der persistierende Ductus arteriosus ist eine postnatal persistierende Gefäßverbindung zwischen der Pulmonalarterienbifurkation und dem distalen Aortenbogenbereich unmittelbar nach dem Abgang der linken Arteria subclavia. Bei komplexen Herzfehlern, Aortenbogenanomalien und Gefäßschlingen können atypische Lokalisationen des Ductus vorliegen.

Die Prävalenz des isolierten Ductus beträgt 0,04% bei reifen Neugeborenen jenseits der Neugeborenenphase, was ca. 5% aller angeborenen Herzfehler entspricht (17). Als zusätzliche Anomalie ist er bei einem breiten Spektrum angeborener Herzfehler in sehr unterschiedlicher Häufigkeit assoziiert.

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

### 3 Leitsymptome

Die Persistenz des Ductus führt mit dem postnatalen Absinken des Lungengefäßwiderstandes zu einem systolisch-diastolischen Links-Rechts-Shunt und einer entsprechenden pulmonalen Hyperämie. Im Neugeborenenalter besteht demzufolge initial nur ein systolisches, später ein kontinuierliches systolisch-diastolisches Geräusch in der linken Infraklavikularregion. Kleine Ductus sind häufig nur mit einem uncharakteristischen systolischen Herzgeräusch vergesellschaftet; sehr kleine, hämodynamisch irrelevante Ductus sind klinisch und auskultatorisch stumm („silent duct“). Charakteristisch für den hämodynamisch bedeutsamen Ductus sind das präkordiale Schwirren und eine große Blutdruckamplitude. In 15% kommt es im Säuglingsalter zur Manifestation einer Herzinsuffizienz mit Tachy-/Dyspnoe, Hepatomegalie und Gedeihstörungen.

In klinischer, hämodynamischer und echokardiographischer Hinsicht können folgende Diagnosegruppen unterschieden werden:

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

## 4 Diagnostik

### 4.1 Zielsetzung

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

### 4.2 Apparative Diagnostik

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

### 4.3 Bewertung der diagnostischen Verfahren

Die **echokardiographische Untersuchung** hat zum Ziel, den Ductus hinsichtlich seiner Größe sowie hämodynamischen Relevanz (Linksvolumenbelastung, aortopulmonale Druckdifferenz, Abschätzung der pulmonalen Druckverhältnisse) zu evaluieren. Mit der Doppleruntersuchung der zerebralen und abdominalen Arterien kann ferner das diastolische Leck über den erniedrigten Resistance-Index quantifiziert werden (22).

Das **EKG** weist bei relevantem Ductus eine Linksherzbelastung auf; Rechtshypertrophiezeichen sind als Hinweis auf eine erhebliche pulmonale Drucksteigerung zu werten.

Eine **Herzkatheteruntersuchung** zur Diagnosesicherung ist nicht indiziert. Bei sehr großem Ductus kann jedoch die Darstellung der Ductusanatomie von Bedeutung sein. Bei pulmonaler Druck- oder Widerstandserhöhung  $>2/3$  des Systemdrucks/-widerstands muss eine Austestung mit pulmonalen Nachlastsenkern und/oder eine Ballontestokklusion des Ductus über das weitere therapeutische Vorgehen entscheiden (5,26,27).

Die Katheteruntersuchung als *therapeutische* Maßnahme dient dem interventionellen Verschluss des Ductus.

**MRT und /CT** können zur anatomischen Darstellung des Ductus bei größeren Kindern und Jugendlichen hilfreich sein.

### 4.4 Differentialdiagnose

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

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

Cave: Ein weit offener Ductus kann eine relevante Aortenisthmusstenose maskieren.

Bei Vitien mit pulmonalarterieller Hypertonie kann die Diagnose eines assoziierten Ductus erschwert sein.

### 4.5 Primäre Nachweisdiagnostik

Der primäre Nachweis erfolgt echokardiographisch.

### 4.6 Entbehrliche Diagnostik

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

#### 4.7 Durchführung von Diagnostik und Therapie

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

## 5 Therapie

### 5.1 Verschlussindikationen

#### -Diagnosegruppe 1

Der *native silente Ductus* bedarf keiner Behandlung und keiner Kontrolle (6).

Begründung: der silente Ductus ist eine Zufallsdiagnose. Das Endarteritisrisiko wird heute nach übereinstimmender Ansicht als sehr niedrig eingeschätzt; es ist generell umso geringer, je kleiner der Ductus und je jünger das Kind ist (3,10,14,15,24,25).

#### - Diagnosegruppe 2

Der kleine, hämodynamisch nicht relevante Ductus muss nicht im Säuglingsalter verschlossen werden, da ein Spontanverschluss noch möglich ist und die Komplikationsrate (z.B. periphere arterielle Gefäßverschlüsse) in dieser Altersgruppe höher ist. Der katheterinterventionelle Verschluss kann zu einem späteren Zeitpunkt vorgenommen werden.

Nach komplettem Verschluss ohne Restshunt sind Kontrolluntersuchungen nicht länger als 2 Jahre erforderlich.

Ein chirurgisches Vorgehen ist in dieser Diagnosegruppe nicht indiziert.

#### - Diagnosegruppe 3

Es wird empfohlen, den hämodynamisch relevanten Ductus *ohne Herzinsuffizienzzeichen* und ohne pulmonale Druckerhöhung jenseits des 1. Lebenshalbjahres zu verschließen. Bei bestehenden *Herzinsuffizienzzeichen* ist der Verschluss zeitnah nach Diagnosestellung vorzunehmen.

#### - Diagnosegruppe 4

Beim Ductus mit pulmonaler Hypertonie ist ab dem 7. Lebensmonat eine Überprüfung des pulmonalen Gefäßwiderstandes vor dem geplanten Verschluss erforderlich (s. 4.3).

### 5.2. Verschluss-Modus

#### Interventionelle Therapiemaßnahmen

Methode der Wahl jenseits des Früh- und Neugeborenenalters ist der katheterinterventionelle Verschluss des Ductus. Dazu sind verschiedene Verschlussysteme geeignet (z.B. Spiralen, Nitinol-Systeme). Die Verschlussrate ist mit nahezu 100% ein Jahr postinterventionell sehr hoch (7,10,15,18,20). Die Risiken der Intervention liegen in einer möglichen Embolisation des Verschlussystems, einer überwiegend passageren Hämolyse und Gefäßkomplikationen. Bei Neugeborenen und kleinen Säuglingen ist ein interventioneller Verschluss dank der Weiterentwicklung der Verschlussysteme (geringe Schleusendurchmesser, verbesserte Verschlussysteme) grundsätzlich möglich, geht jedoch mit einer höheren Komplikationsrate einher (Stenose der Aorta descendens und der linken Pulmonalarterie, periphere Gefäßverschlüsse).. Es

wird für diese Alters- und Gewichtsgruppe auch auf die aktuell gültigen Behörden- und Hersteller-abhängigen Zulassungsbeschränkungen hingewiesen (1,8, 9, 23).

#### Chirurgische Therapiemaßnahmen

Der Katheterintervention nicht zugängliche, hämodynamisch relevante Ductus werden chirurgisch verschlossen.

Auch bei untergewichtigen Neugeborenen und sehr kleinen Säuglingen gilt dies als preferentielles Vorgehen.

Als potentielle Risiken der operativen Verfahren sind Chylo- und Pneumothorax und eine Schädigung des N. phrenicus oder laryngeus zu nennen. Restshunts kommen bei einfachen Ligaturen und Clipverfahren selten vor. Blutungen und unbeabsichtigte Ligaturen benachbarter Gefäße (linke Pulmonalarterie, Aorta descendens) stellen in erfahrener Hand sehr seltene Komplikationen dar.

Der videogeführte thorakoskopische Verschluss mit Hilfe von Clips stellt eine selten gehandhabte Alternative für größere Patienten dar (27).

#### 5.4 Symptomatische Behandlung

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

### 6. Nachsorge

Die Nachsorge zielt auf die Erkennung eines Restshunts und mögliche Komplikationen der Thorakotomie oder Katheterintervention. Sie ist bei regelrechtem Befund zeitlich begrenzt (2 Jahre).

Ein persistierender Ductus stellt nach den aktuellen Empfehlungen keine Indikation zur Endokarditisprophylaxe dar. Ob der postinterventionelle kleine Restductus komplett verschlossen werden soll, kann auf Grund der Datenlage zum Endarteritisrisiko nicht sicher beurteilt werden (16,22).

Nach interventionellem Verschluss ohne Restshunt wird die Durchführung einer Endokarditisprophylaxe für 6 Monate empfohlen (s. LL Endokarditis).

### Prävention

Eine spezifische Prävention gibt es nicht.

## Literatur

1. Abadir S, Boudjemline Y, Reyc C, Petit J, Sassolas F, Acar P, Fraisse A, Dauphin C, Piechaud JF, Chantepie A, Lussion JR. Significant persistent ductus arteriosus in infants less or equal to 6 kg: Percutaneous closure or surgery? *Arch Cardiovasc Dis* 2009; 102:533-40
2. Arora R., Sengupta P.P., Thakur A.K., Mehta V., Trehan V.: Pediatric Interventional Cardiac Symposium (PICS-VI). Device Closure of Patent Ductus Arteriosus. *J Interv Cardiol* 2003; 16(5): 385-391
3. Baruteau AE, Hascoet S, Baruteau J, Boudjemline Y, Lambert V, Angel CY, Belli E, Petit J, Pass R: Transcatheter closure of patent ductus arteriosus: Past, present and future. *Arch Cardiovasc Dis* 2014; 107:122-32
4. Baspinar O, Irdem A, Sivasli E, Sahin DA, Kilinc M: A comparison of the efficacy of Amplatzer duct occluders (I, II and II additional sizes) in children who weigh less than 10 kilograms. *Ped Cardiol* 2013;34:88-94
5. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NMS., de Haan F, Deanfield JE, Galie N, Gatzoulis MA, Gohlke-Baerwolf C, Kaemmerer H, Kilner P, Meijboom F, Mulder BJM., Oechslin E, Oliver JM, Serraf A, Szatmari A, Thaulow E, Vouhe PR, Walma E: ESC Guidelines for the Management of Grown Up Congenital Heart Disease. *Eur Heart J* 2010; 31:2915–2957
6. Benson LN: The arterial duct: its persistence and its patency. In: *Paediatric Cardiology*, 3rd edition, editors RH Anderson, EJ Baker, DJ Penny, AN Redington, ML Rigby, G Wernovski. Churchill Livingstone/Elsevier Philadelphia PA, 2010, p 875-89.
7. Chessa M, Mohamed B, Giusti S, Butera G, Bini RM, Carano N, Agnetti A, Squarcia U, Di Gregorio G, Carminati M: Transcatheter treatment of patent ductus arteriosus. *Ital Heart J* 2002; 3 (Suppl): 1092-1097
8. Delaney JW, Fletcher SE: Patent Ductus Arteriosus Closure Using the Amplatzer Vascular Plug II for All Anatomic Variants. *Cath Cardiovasc Interv* 2013;81:820-4
9. El-Said HG, Bratincsak A, Foerster S, Murphy JJ, Vincent J, Holzer R, Porras D, Moore J, Bergersen: Safety of Percutaneous Patent Ductus Arteriosus Closure: An Unselected Multicenter Population Experience. *J Am Heart Assoc.* 2013; 2: e000424
10. Feltes TF, Bacha E, Beekman RH 3rd, Cheatham JP, Feinstein JA, Gomes AS, Hijazi ZM, Ing FF, de Moor M, Morrow WR, Mullins CE, Taubert KA, Zahn EM; on behalf of the American Heart Association Congenital Cardiac Defects Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young, Council on Clinical Cardiology, and Council on Cardiovascular Radiology and Intervention. Indications for cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 2011;123:2607-2652.
11. Galal MO, Hussain A, Arfi AM: Do we still need the surgeon to close the persistently patent arterial duct? *Cardiol Young* 2006; 16: 522-536
12. Giroud JM, Jacobs JP: Evolution of strategies for management of the patent arterial duct. *Cardiol Young* 2007; 17 (Suppl.2):68-74

13. Hofbeck M, Bartolomaeus G, Buheitel G, Esser R, Grävingshoff L, Hoffmann W, Kienast W, Michel-Behnke I, Scharabrine EG, Schranz D, Schmaltz A, Shakhov BE, Singer H, Lindinger A: Safety and efficacy of interventional occlusion of patent Ductus arteriosus with detachable coils: a multicenter experience. *Eur J Pediatr* 2000; 159: 331-7
14. Houston AB, Gnanapragasam JP, Lim MK, Doig WB, Coleman EN: Doppler ultrasound and the silent ductus arteriosus. *Br Heart J* 1991; 65: 97-99
15. Huggon, IC, Qureshi, SA (1997). Is the prevention of infective endarteritis a valid reason for closure of the patent arterial duct? *Eur Heart J* 18: 364-6
16. Latson LA: Residual Shunts After Transcatheter Closure of Patent Ductus Arteriosus. A Major Concern or Benign "Techno-malady"? *Circ* 1991; 84: 2591-2593
17. 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. *Klin Padiatr* 2010;222:1-10.
18. Magee, AG, Huggon, IC, Seed, PT, Qureshi, SA. Transcatheter coil occlusion of the arterial duct. Results of the European Registry. *Eur Heart J* 2001; 22:1817.
19. Mavroudis C, Backer CL, Gevitz M: Forty-Six Years of Patent Ductus Arteriosus Division at Children's Memorial Hospital of Chicago. Standards for Comparison. *Ann Surg* 1994; 220: 402-410
20. Pass RH, Hijazi Z, Hsu DT, Lewis V, Hellenbrand WE: Multicenter USA Amplatzer Patent Ductus Arteriosus Occlusion Device Trial. Initial and One-Year Results. *JACC* 2004, 44: 513-519
21. Schröder R, Kneissl GD, Sievert H, Bussmann WD, Kaltenbach M: Nonoperative closure of the patent ductus arteriosus. *J Interv Cardiol* 1992; 5: 89-98.
22. Sungur M, Karakurt C, Ozbarlas N, Baspinar O: Closure of patent ductus arteriosus in children, small infants, and premature babies with Amplatzer duct occluder II additional sizes: Multicenter study. *Cath Cardiovasc Interv* 2013;82:245–252.
23. Thanopoulos, BD, Tsaousis, GS, Djukic, M, et al. Transcatheter closure of high pulmonary artery pressure persistent ductus arteriosus with the Amplatzer muscular ventricular septal defect occluder. *Heart* 2002; 87:260.
24. Thilén U, Åström-Olsson K: Does the risk of infective endarteritis justify routine patent ductus arteriosus closure? *Eur Heart J* 1997; 18: 503-506
25. Vijayalaksh IB, Setty N, Narasimhan C, Singla V, Manjunath C: Percutaneous Device Closure of Patent Ductus Arteriosus with Pulmonary Artery. Hypertension: Long-Term Results. *J Interv Cardiol* 2014;27:563-9.
26. Villa E, Van den Eynden F, Le Bret E, Folliguet T, Laborde F: Paediatric video-assisted thoracoscopic clipping of patent ductus arteriosus: experience in more than 700 cases. *Eur J Cardiothorac Surg* 2004; 25: 387-393
27. Zabal C, Garcia-Montes JA, Buendia-Hernandez A, Calderon-Colmenero J, Patino-Bahena E, Juanico-Enriquez A, Attie F: Percutaneous closure of hypertensive ductus arteriosus. *Heart* 2010;96:625-9