



Leitlinie Pädiatrische Kardiologie: Pulmonalinsuffizienz

Autoren: A. Uebing (London,UK), A. Eicken (München), A. Horke (Hannover)

Beschlossen vom Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie am 30.09.2015

1 Krankheitsbezeichnung: Pulmonalinsuffizienz

Geltungsbereich: Pulmonalinsuffizienz im Kindesalter und Jugendalter

2 Definition – Basisinformation – Folgen

Die Pulmonalinsuffizienz resultiert aus einem inkompletten diastolischen Schluss der Pulmonalklappe mit Rückfluss von Blut aus dem Pulmonalarteriensystem in den rechten Ventrikel.

Eine angeborene, isolierte Pulmonalinsuffizienz ist eine sehr seltene Erkrankung und kann durch eine idiopathische Dilatation des Pulmonalarterienstammes verursacht sein. Eine triviale, nur echokardiographisch nachweisbare Insuffizienz der Pulmonalklappe ist ein sehr häufiger, nicht pathologischer Befund bei Herzgesunden.

Bei einer seltenen Variante der Fallot'schen Tetralogie, die mit einer oft massiven Erweiterung der zentralen Pulmonalarterien einhergeht, kann die Pulmonalklappe funktionell fehlen und so kongenital insuffizient sein („absent pulmonary valve syndrome“).

In den meisten Fällen ist eine Pulmonalinsuffizienz das Residuum einer chirurgischen oder interventionellen Behandlung einer Pulmonalstenose oder einer korrigierenden Operation der Fallot'schen Tetralogie bzw. ähnlicher Krankheitsbilder. Wenn die Erweiterung des rechtsventrikulären Ausflusstraktes durch einen transanulären Patch erfolgt, ist fast immer eine Pulmonalinsuffizienz nachweisbar [1]. Auch entwickeln viele Patienten mit einem klappentragenden Conduit in Pulmonalarterienposition eine Insuffizienz der Conduit-Klappe, die oft in Kombination mit einer Stenose auftritt.

Bei Patienten mit einer Pulmonalinsuffizienz als Folge einer pulmonalen Hypertension ist der klinische Verlauf mehr durch das Ausmaß der Widerstandserhöhung der Lungengefäße als durch den Schweregrad der Pulmonalinsuffizienz bestimmt.

Eine isolierte oder residuelle Pulmonalinsuffizienz wird meist über Jahrzehnte gut toleriert und die Patienten sind lange klinisch nahezu asymptomatisch.[2] Häufig ist allerdings auch bei subjektiver Symptomfreiheit eine Einschränkung der körperlichen Leistungsfähigkeit objektivierbar [3,4].

Die Pulmonalinsuffizienz führt zu einer Volumenbelastung des rechten Ventrikels mit Erhöhung der Vorlast und in Abhängigkeit von ihrem Schweregrad zu einer fortschreitenden rechtsventrikulären Dilatation und Funktionsstörung. Die Dilatation des rechten Ventrikels kann eine Trikuspidalklappeninsuffizienz zur Folge haben.

3 Leitsymptome

Bei fortgeschrittener rechtsventrikulärer Funktionsstörung entwickeln sich Zeichen der Rechtsherzinsuffizienz mit Lebervergrößerung, Jugularvenenstauung und peripheren Ödemen. Bei der kardialen Auskultation findet sich typischerweise ein früh- bis mitt-diastolisches Herzgeräusch mit punctum maximum im Bereich des 3. linken ICR, das bei einer schweren Insuffizienz kurz sein und bei einer sehr schweren Insuffizienz mit laminarem diastolischem Fluss nahezu fehlen kann. Arrhythmien (atrial oder ventrikulär) weisen außerdem auf eine rechtsatriale und rechtsventrikuläre Dilatation und/oder Dysfunktion hin.

4 Diagnostik

4.1 Zielsetzung

Abklärung des anatomischen und hämodynamischen Schweregrades sowie Aufdeckung möglicher Komplikationen, vor allem einer rechtsventrikulären Dilatation und Dysfunktion.

Insbesondere bei Patienten nach korrigierender Operation der Fallot'schen Tetralogie Abschätzung des Risikos für das Auftreten von Arrhythmien und den plötzlichen Herztod sowie Ausschluss zusätzlicher Residuen und Läsionen, die zum einen die Pulmonalinsuffizienz verstärken können (z.B. Stenosen im Bereich der zentralen oder peripheren Pulmonalarterien, pulmonaler Hypertonus, linksventrikuläre Dysfunktion) oder einer Behandlung bedürfen (z.B. Rest-Ventrikelseptumdefekt, Vorhofseptumdefekt, Trikuspidalklappeninsuffizienz, Aortendilatation mit oder ohne Aorteninsuffizienz).

4.2 Apparative Diagnostik

EKG, Langzeit- und Belastungs-EKG, Röntgenthorax, Echokardiographie, MRT, Spiroergometrie, ggf. Herzkatheterisierung und Angiokardiographie.

Labordiagnostik (Bestimmung von Biomarkern der Herzinsuffizienz).

4.3 Bewertung der einzelnen diagnostischen Verfahren

Das **EKG** erlaubt die Aufdeckung einer manifesten Rhythmusstörung aber vor allem die Bestimmung der QRS-Dauer, die bei operierten Fallot-Patienten von prognostischer Bedeutung ist. Eine QRS-Dauer >180 ms oder eine Zunahme der QRS-Dauer um $\geq 3,5$ ms/Jahr sind mit einem erhöhten Risiko

für das Auftreten von ventrikulären (und atrialen) Rhythmusstörungen oder dem plötzlichen Herztod assoziiert.

Belastungs- und Langzeit-EKG helfen bei der Aufdeckung von Herzrhythmusstörungen, die bei operierten Fallot-Patienten mit Pulmonalinsuffizienz häufiger auftreten. Die Dokumentation ventrikulärer Extrasystolen oder nicht anhaltender (< 30 sec), asymptomatischer ventrikulärer Tachykardien sind aber nicht sicher von prognostischer Bedeutung für das Auftreten einer anhaltenden ventrikulären Tachykardie oder den plötzlichen Herztod bei dieser Patientengruppe [7,8].

Das **Röntgenthoraxbild** zeigt die Herzgröße und gibt Hinweis auf die Weite der zentralen und peripheren Pulmonalarterien. Eine eventuell asymmetrische Lungendurchblutung ist hinweisend auf periphere Pulmonalstenosen.

Die **Echokardiographie** erlaubt eine Abschätzung des Schweregrades der Pulmonalinsuffizienz sowie der Größe und Funktion des rechten Ventrikels. Bei operierten Fallot-Patienten können zusätzliche oder assoziierte Läsionen wie eine Stenose im Bereich des rechtsventrikulären Ausflusstrakts, der Pulmonalklappe oder der zentralen Pulmonalarterien, ein residueller Ventrikelseptumdefekt, ein Vorhofseptumdefekt oder eine Trikuspidalinsuffizienz diagnostiziert werden.

Die Limitation der Echokardiographie in der genauen Quantifizierung des Schweregrades der Pulmonalinsuffizienz und der rechtsventrikulären Volumina bedingen, dass das **kardiale MRT** heute hierfür die Methode der Wahl ist. Das kardiale MRT erlaubt die Bestimmung der Regurgitationsfraktion über die Pulmonalklappe (RGF) und die Volumetrie des rechten Ventrikels mit Bestimmung der enddiastolischen und endsystolischen Volumina sowie der Ejektionsfraktion (EF). Der Fehler dieser Methode ist bei der Volumetrie des rechten Ventrikels mit 6-10% größer als bei der Untersuchung des linken Ventrikels; aber nicht so hoch, dass die Methode in der Hand eines erfahrenen Untersuchers nicht für wiederholte und vergleichende Messungen bei Patienten mit einer Pulmonalinsuffizienz geeignet wäre. Eine chirurgisch bedeutsame Information ist die Lage des rechten Ventrikels zum Sternum. Mit dem MRT kann man außerdem mit Hilfe der späten Gadolinium-Anreicherung („late enhancement“) fibrotische Areale im Myokard des rechten Ventrikels von operierten Fallot-Patienten darstellen, deren Größe mit dem Risiko für das Auftreten von ventrikulären Arrhythmien assoziiert zu sein scheint [9]. Das MRT erlaubt auch die Bildgebung der Pulmonalarterien und der Koronararterien. Bestehen Kontraindikationen gegen ein MRT, kann alternativ ein CT durchgeführt werden.

Eine rechtsventrikuläre Dysfunktion ist bei operierten Fallot-Patienten schwerer zu diagnostizieren als eine rechtsventrikuläre Dilatation. Die Diagnose einer Ventrikelfunktionsstörung stützt sich zum einen auf die Daten der MRT Untersuchung – hier wird von einer bedeutsamen Einschränkung der

systolischen rechtsventrikulären Funktion gesprochen, wenn die EF <45% beträgt – zum anderen sind aber auch echokardiographische Funktionsmarker hilfreich.

Da Patienten mit einer Pulmonalinsuffizienz trotz subjektiver Beschwerdefreiheit oft dennoch eine objektivierbare Limitation ihrer körperlichen Leistungsfähigkeit aufweisen, sollte eine **Spiroergometrie** regelmäßiger Bestandteil in der Betreuung dieser Patienten sein.

Die Symptome von Patienten mit einer Pulmonalinsuffizienz sind oft nur milde und den Patienten nicht bewusst. Patienten können als symptomatisch eingestuft werden, wenn sich die körperliche Leistungsfähigkeit im Verlauf deutlich verschlechtert oder die maximale Sauerstoffnahme 70% der Norm unterschreitet.

Eine **Herzkatheterisierung** ist indiziert, wenn sich die Größe des rechten Ventrikels oder die Anatomie der Pulmonalarterien mit nicht-invasiven Methoden wie dem MRT nicht untersuchen lässt, da eine solche Untersuchung kontraindiziert ist (z.B. bei Patienten mit einem Herzschrittmacher). Sie kann indiziert sein, wenn eine Operation oder Intervention im Bereich des rechtsventrikulären Ausflusstraktes geplant ist, und die Koronararterienanatomie durch ein MRT nicht vollständig geklärt werden kann.

Außerdem wird eine Herzkatheterisierung erforderlich, wenn der Verdacht auf eine pulmonalvaskuläre Druck- und Widerstandserhöhung besteht oder eine Intervention wie z.B. die Dilatation der Abgangsstenose einer Pulmonalarterie geplant ist.

Die wiederholte **Bestimmung von Biomarkern der Herzinsuffizienz** (z.B. BNP, NT pro BNP) kann bei der Einschätzung des Schweregrades einer rechtsventrikulären Funktionsstörung hilfreich sein. Bei operierten Fallot-Patienten besteht eine Beziehung zwischen der Ejektionsfraktion des rechten und linken Ventrikels (gemessen mittels MRT) und der BNP-Konzentration [10].

4.4 Ausschlussdiagnostik

Zusätzliche strukturelle oder funktionelle Anomalien (z.B. ein Ventrikelseptumdefekt, Vorhofseptumdefekt oder weitere Shuntverbindungen, Stenosen im rechtsventrikulären Ausflusstrakt, im Bereich der Pulmonalklappe oder der zentralen oder peripheren Pulmonalarterien, ein pulmonaler Hypertonus, eine Trikuspidalklappeninsuffizienz, eine rechtsventrikuläre Dilatation und/oder Dysfunktion, Arrhythmien) müssen ausgeschlossen werden. In dem sehr selten Fall einer neu aufgetreten Pulmonalinsuffizienz bei einem zuvor herzgesunden Patienten muss auch eine Endokarditis ausgeschlossen werden.

4.5 Primäre Nachweisdiagnostik

Die primäre Nachweisdiagnostik erfolgt durch die Echokardiographie.

4.6 Durchführung der Diagnostik

Durchführung durch eine Kinderärztin/einen Kinderarzt mit Schwerpunktbezeichnung Kinderkardiologie .

5 Therapie

5.1 Kausale Therapie - Pulmonalklappenersatz

Der Ersatz oder die Rekonstruktion der insuffizienten Pulmonalklappe ist die kausale Therapie der Pulmonalinsuffizienz. Die Frage nach dem optimalen Zeitpunkt zum Ersatz der insuffizienten Pulmonalklappe ist bis heute aber noch nicht vollständig geklärt. Eine hochgradige Pulmonalklappeninsuffizienz ist kein benigner Herzfehler und ein zu spät durchgeführter Klappenersatz wird die Langzeitprognose der Patienten beeinträchtigen. Andererseits muss darauf hingewiesen werden, dass jeder Pulmonalklappenersatz Folgeoperationen nach sich zieht. Ein Klappenersatz ist sinnvoll, wenn eine bedeutsame Pulmonalinsuffizienz (Regurgitationsfraktion >30% gemessen mittels MRT) und einer der folgenden Befunde vorliegen:

- Symptome (Rechtsherzinsuffizienz; eingeschränkte körperliche Leistungsfähigkeit)
- Auftreten einer symptomatischen oder anhaltenden atrialen oder ventrikulären Arrhythmie
- Mittelschwere oder schwere Dilatation des rechten Ventrikels oder Zunahme im Verlauf
- Mittelschwere oder schwere Dysfunktion des rechten Ventrikels oder Zunahme im Verlauf
- Neu auftretende oder mittelschwere und schwere Trikuspidalinsuffizienz bei vergrößertem rechtem Ventrikel
- QRS-Dauer >180 ms oder Zunahme der QRS-Dauer im Verlauf $\geq 3,5$ msec/Jahr [12–14].

Für die Gruppe von Patienten nach korrigierender Operation einer Fallot'schen Tetralogie mit residueller Pulmonalinsuffizienz liegen die meisten klinischen Untersuchungen vor. Von einer schweren Dilatation des rechten Ventrikels ist in dieser Patientengruppe dann auszugehen, wenn ein enddiastolisches bzw. endsystolisches Volumen im Bereich von 150 bis 160 bzw. 80 bis 90 ml/m² vorliegt [15–17]. Wird unterhalb dieses Schwellenwertes operiert, ist nach einem Pulmonalklappenersatz eine Normalisierung der Ventrikelgröße wahrscheinlich. Ein Pulmonalklappenersatz sollte daher erfolgen bevor der Ventrikel über dieses Niveau hinaus vergrößert ist.

Ein Pulmonalklappenersatz ist außerdem sinnvoll, wenn eine mittelschwere oder schwere Pulmonalinsuffizienz mit zusätzlichen Anomalien oder Läsionen assoziiert ist, die ebenfalls einer Operation bedürfen. Solche sind insbesondere die Folgenden:

- Eine Obstruktion des rechtsventrikulären Ausflusstraktes (subvalvulär / valvular oder supra-valvulär) mit einem rechts- zu linksventrikulären Druckverhältnis von >0,7 oder einer progressiven rechtsventrikulären Dilatation und/oder Dysfunktion
- Ein residueller Ventrikelseptumdefekt mit einem LR-Shunt ($Q_p/Q_s > 1,5$).
- Eine schwere Aorteninsuffizienz mit Symptomen oder einer mehr als leichten LV Dysfunktion

- Eine Kombination mehrerer residueller Defekte (z.B. Ventrikelseptumdefekt und rechtsventrikuläre Ausflusstraktobstruktion) mit Vergrößerung und Dysfunktion des rechten Ventrikels [18].

Da das Vorliegen einer mindestens mittelschweren Pulmonalinsuffizienz und/ oder einer Dysfunktion des rechten Ventrikels mit einem erhöhten Risiko für mütterliche Komplikationen im Verlauf einer Schwangerschaft assoziiert ist, sollte bei Frauen mit einer Pulmonalinsuffizienz ein bestehender Kinderwunsch bei der Indikationsstellung zum Klappenersatz ebenfalls berücksichtigt werden [19].

5.2 Symptomatische Behandlung

Sie beseitigt nicht das zugrunde liegende Problem und darf deshalb die kausale Therapie nicht verzögern.

5.3 Medikamentöse Therapiemaßnahmen

Bei manifester Herzinsuffizienz muss diese durch geeignete Maßnahmen oder Medikamente (LL Chronische Herzinsuffizienz) behandelt werden, ohne den geplanten Pulmonalklappenersatz zu verzögern.

5.4 Pulmonalklappenersatz

Ein rechtzeitig durchgeführter Pulmonalklappenersatz führt zu einer Reduktion der Größe des rechten Ventrikels. Auch ist eine Verbesserung der funktionellen Klasse (New York Heart Association Class) zu erwarten [20,21]. Eine neuere Studie nach perkutaner Pulmonalklappenimplantation zeigte sowohl bei führender Pulmonalstenose als auch bei führender Pulmonalinsuffizienz eine signifikant verbesserte Belastbarkeit sechs Monate nach dem Eingriff [23].

Obwohl eine Abnahme der Häufigkeit von Arrhythmien erwartet werden darf, ist die Verbesserung der Lebenserwartung von Fallot-Patienten nach Pulmonalklappenersatz noch nicht belegt. Auch trägt der Patient die Risiken von Operation und Re-Operationen und ein deutlich erhöhtes Endokarditisrisiko mit Auswirkungen auf die Lebensqualität.

Bei operierten Fallot-Patienten sollte der Eingriff mit Resektion oder Reduktion eines aneurysmatischen rechtsventrikulären Ausflusstrakts, der Beseitigung von Abgangsstenosen der Pulmonalarterien und im Falle von ventrikulären Rhythmusstörungen oder einem ausgeprägten Risikoprofil für das Auftreten solcher mit einer intra- oder perioperativen Kryoablation kombiniert werden.

Über die Art der Klappe, die zu einem Pulmonalklappenersatz verwendet werden sollte, besteht kein Konsens. In der Regel werden biologische Klappen verwendet.

Transvenös implantierbare Pulmonalklappen sind heute eine Alternative zum chirurgischen Pulmonalklappenersatz, wenn die Implantation dieser Klappensysteme technisch möglich ist [24]. Möglicherweise ist das Risiko einer Endokarditis nach Implantation dieser Klappensysteme aber höher als nach chirurgischem Pulmonalklappenersatz mit einem Homograft [25,26].

6 Nachsorge

Eine implantierte Pulmonalklappe kann erneut eine Insuffizienz oder auch eine Stenose entwickeln. Regelmäßige Kontrolluntersuchungen sind daher notwendig.

7 Prävention

Für die isolierte, kongenitale Pulmonalinsuffizienz gibt es keine Prävention. Die Technik der korrigierenden Operation angeborener Herzfehler mit Beteiligung der Pulmonalklappe muss heute eine Limitation der postoperativen Pulmonalinsuffizienz zum Ziel haben.

8 Literatur

- 1 Apitz C, Webb GD, Redington AN. Tetralogy of Fallot. *Lancet* 2009;**374**:1462–71. doi:10.1016/S0140-6736(09)60657-7
- 2 Shimazaki Y, Blackstone EH, Kirklin JW. The natural history of isolated congenital pulmonary valve incompetence: surgical implications. *Thorac Cardiovasc Surg* 1984;**32**:257–9. doi:10.1055/s-2007-1023399
- 3 Singh GK, Greenberg SB, Yap YS, *et al.* Right ventricular function and exercise performance late after primary repair of tetralogy of Fallot with the transannular patch in infancy. *Am J Cardiol* 1998;**81**:1378–82.
- 4 Diller G-P, Dimopoulos K, Okonko D, *et al.* Exercise intolerance in adult congenital heart disease: comparative severity, correlates, and prognostic implication. *Circulation* 2005;**112**:828–35. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.104.529800
- 5 Gatzoulis MA, Till JA, Somerville J, *et al.* Mechanoelectrical interaction in tetralogy of Fallot. QRS prolongation relates to right ventricular size and predicts malignant ventricular arrhythmias and sudden death. *Circulation* 1995;**92**:231–7.
- 6 Murphy JG, Gersh BJ, Mair DD, *et al.* Long-term outcome in patients undergoing surgical repair of tetralogy of Fallot. *N Engl J Med* 1993;**329**:593–9. doi:10.1056/NEJM199308263290901
- 7 Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, *et al.* Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet* 2000;**356**:975–81. doi:10.1016/S0140-6736(00)02714-8
- 8 Khairy P, Harris L, Landzberg MJ, *et al.* Implantable cardioverter-defibrillators in tetralogy of Fallot. *Circulation* 2008;**117**:363–70. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.107.726372
- 9 Babu-Narayan S V, Kilner PJ, Li W, *et al.* Ventricular fibrosis suggested by cardiovascular magnetic resonance in adults with repaired tetralogy of fallot and its relationship to adverse markers of clinical outcome. *Circulation* 2006;**113**:405–13. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.105.548727

- 10 Oosterhof T, Tulevski II, Vliegen HW, *et al.* Effects of volume and/or pressure overload secondary to congenital heart disease (tetralogy of fallot or pulmonary stenosis) on right ventricular function using cardiovascular magnetic resonance and B-type natriuretic peptide levels. *Am J Cardiol* 2006;**97**:1051–5. doi:10.1016/j.amjcard.2005.10.047
- 11 Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, *et al.* ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines on the Management of A. *J Am Coll Cardiol* 2008;**52**:e143–263. doi:10.1016/j.jacc.2008.10.001
- 12 Shinebourne EA, Babu-Narayan S V, Carvalho JS. Tetralogy of Fallot: from fetus to adult. *Heart* 2006;**92**:1353–9. doi:10.1136/hrt.2005.061143
- 13 Chaturvedi RR, Redington AN. Pulmonary regurgitation in congenital heart disease. *Heart* 2007;**93**:880–9. doi:10.1136/hrt.2005.075234
- 14 Geva T. Indications and Timing of Pulmonary Valve Replacement After Tetralogy of Fallot Repair. *Pediatr Card Surg Annu* 2006;**9**:11–22. doi:10.1053/j.pcsu.2006.02.009
- 15 Frigiola A, Tsang V, Bull C, *et al.* Biventricular response after pulmonary valve replacement for right ventricular outflow tract dysfunction: is age a predictor of outcome? *Circulation* 2008;**118**:S182–90. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.107.756825
- 16 Lee C, Kim YM, Lee C-H, *et al.* Outcomes of Pulmonary Valve Replacement in 170 Patients With Chronic Pulmonary Regurgitation After Relief of Right Ventricular Outflow Tract Obstruction. *J Am Coll Cardiol* 2012;**60**:1005–14. doi:10.1016/j.jacc.2012.03.077
- 17 Oosterhof T, Van Straten A, Vliegen HW, *et al.* Preoperative thresholds for pulmonary valve replacement in patients with corrected tetralogy of Fallot using cardiovascular magnetic resonance. *Circulation* 2007;**116**:545–51. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.106.659664
- 18 Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NMS, *et al.* ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J* 2010;**31**:2915–57. doi:10.1093/eurheartj/ehq249
- 19 Khairy P, Ouyang DW, Fernandes SM, *et al.* Pregnancy outcomes in women with congenital heart disease. *Circulation* 2006;**113**:517–24. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.105.589655
- 20 Discigil B, Dearani JA, Puga FJ, *et al.* Late pulmonary valve replacement after repair of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001;**121**:344–51. doi:10.1067/mtc.2001.111209
- 21 Gengsakul A, Harris L, Bradley TJ, *et al.* The impact of pulmonary valve replacement after tetralogy of Fallot repair: a matched comparison. *Eur J Cardiothorac Surg* 2007;**32**:462–8. doi:10.1016/j.ejcts.2007.06.009
- 22 Lurz P, Nordmeyer J, Giardini A, *et al.* Early versus late functional outcome after successful percutaneous pulmonary valve implantation: are the acute effects of altered right ventricular loading all we can expect? *J Am Coll Cardiol* 2011;**57**:724–31. doi:10.1016/j.jacc.2010.07.056

- 23 Müller J, Engelhardt A, Fratz S, *et al.* Improved exercise performance and quality of life after percutaneous pulmonary valve implantation. *Int J Cardiol* 2014;**173**:388–92. doi:10.1016/j.ijcard.2014.03.002
- 24 Lurz P, Coats L, Khambadkone S, *et al.* Percutaneous pulmonary valve implantation: impact of evolving technology and learning curve on clinical outcome. *Circulation* 2008;**117**:1964–72. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.107.735779
- 25 Van Dijck I, Budts W, Cools B, *et al.* Infective endocarditis of a transcatheter pulmonary valve in comparison with surgical implants. *Heart* 2014;:1–6. doi:10.1136/heartjnl-2014-306761
- 26 Uebing A, Rigby ML. The problem of infective endocarditis after transcatheter pulmonary valve implantation. *Heart*. 2015;**101**:749–51. doi:10.1136/heartjnl-2014-307287

Lit. 1, 12-14 sind Übersichtsartikel und Lit. 11 und 18 sind Konsensus-Richtlinien (Evidenzniveau IV); Lit. 2-10, 15-17 und 19-25 sind gut angelegte deskriptive Studien (Evidenzniveau III). Lit. 26 ist ein wissenschaftlicher Kommentar mit Metaanalyse (Evidenzniveau II).