



**Leitlinie Pädiatrische Kardiologie: Periphere Pulmonalarterienstenosen**

**Autoren: M.B.E. Schneider (St. Augustin), A. Horke (Hannover)**

Beschlossen vom Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie am 30.09.2015

**1 Geltungsbereich:** Patienten mit angeborenen und erworbenen peripheren Pulmonalstenosen im Kindes- und Jugendalter.

**2 Definition – Klassifikation – Basisinformation**

Unter peripheren Pulmonalarterienstenosen versteht man Gefäßengungen distal des Trunkus pulmonalis. Sie kommen in verschiedener Anzahl und unterschiedlichen Schweregraden als native oder postoperative Gefäßveränderungen vor.

Während es sich bei postoperativen Stenosen meist um umschriebene, z.B. narbige Einengungen handelt, imponieren angeborene, periphere Pulmonalstenosen als Gefäßhypoplasien kleinerer Abschnitte bis hin zum gesamten pulmonalen Gefäßsystem. Bei nativen peripheren Gefäßstenosen und -hypoplasien sollte an eine Abklärung folgender Krankheitsbilder gedacht werden: Elastindefekte, Noonan-Syndrom, Allagille-Syndrom, Williams-Beuren-Syndrom, Rötelnembryopathie.

Allen gemeinsam ist die hämodynamische Auswirkung auf den vorgeschalteten Ventrikel, der zumeist dem morphologisch rechten Ventrikel entspricht, und die nachgeschalteten Gefäße. Einseitige, selbst hochgradige Stenosen können hämodynamische Veränderungen vermissen lassen.

**3 Leitsymptome**

Die klinische Symptomatik kann von Beschwerdefreiheit bis zur rechtsventrikulären Dekompensation reichen. Einseitige, auch höhergradige Stenosen verursachen meist keine klinischen Symptome. Ausgeprägte beidseitige Stenosen können zu Belastungsdyspnoe und Leistungseinschränkung führen. Abgangsstenosen der rechten oder linken Pulmonalarterie werden im 2. linken Intercostalraum auskultiert. Weiter peripher gelegene Stenosen werden nicht selten in den gesamten Thoraxbereich und zum Rücken fortgeleitet. Bei gleichzeitig bestehender Kommunikation auf Vorhof- oder Ventrikelebene kann eine Zyanose bestehen.

Die Druckbelastung des rechten Ventrikels (RV) führt anfänglich zu einer Myokardhypertrophie. Bei längerem Bestehen oder einer zusätzlichen Volumenbelastung kann eine Ventrikeldilatation

resultieren. Über eine konsekutive (sekundäre) Trikuspidalinsuffizienz steigen Druck- und Volumenbelastung des rechten Vorhofs an, was häufig atriale Rhythmusstörungen zur Folge hat. Stauungszeichen sind an den vorgeschalteten Organen, insbesondere der Leber, zu verzeichnen. Bei einer gleichzeitig bestehenden Kommunikation zwischen den beiden Ventrikeln oder Vorhöfen kann es nach Anstieg des rechtsventrikulären Druckes bzw. nach Entwicklung einer diastolischen Funktionsstörung des RV zu einem Rechts-Links-Shunt mit systemarterieller Untersättigung kommen.

## **4 Diagnostik**

### **4.1 Zielsetzung**

Die Klärung von Anzahl und Schweregrad der Pulmonalgefäßläsionen sowie ihrer exakten Anatomie ist von unmittelbarer therapeutischer Bedeutung.

### **4.2 Apparative Diagnostik und ihre Bewertung**

#### **4.2.1 Echokardiographie:**

Die Echokardiographie erlaubt die Darstellung der Bifurkationsstenosen sowie der rechtsventrikulären bzw. rechtsatrialen Belastung. Der systolische Druck im rechten Ventrikel kann bei Vorhandensein 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.

#### **4.2.2 Herzkatheteruntersuchung:**

Die Angiographie im Herzkatheterlabor ist weiterhin der Goldstandard zur Diagnostik peripherer Pulmonalstenosen. Diese können in Übersichtsaufnahmen (LPA - oder RPA Darstellung) oder selektiv bzw. supraselektiv dargestellt werden. Zudem können „dynamische“ Darstellungen (,Balloninterrogation‘) genaue Auskunft über Durchmesser, Länge oder Rigidität einzelner Läsionen geben. Hierzu werden „Probekatheterdilatationen“ der einzelnen Stenosen durchgeführt. Nicht selten stellen sich dabei angiographisch langstreckige Stenosen als umschriebene, kurzstreckige zirkuläre Einengungen dar. Das hat unmittelbaren Einfluss auf die Therapieform. Zudem kann durch diese Probekatheterdilatation mit gleichzeitiger Angiographie eine Beeinträchtigung benachbarter Gefäße dokumentiert werden.

#### **4.2.3 MRT:**

Die MRT ist zur Dokumentation von multiplen, peripheren Pulmonalstenosen und zur Seitenvergleichenden Messung der Lungendurchblutung geeignet. Von Nachteil ist, dass die unmittelbare

Umgebung von Stents, nicht artefaktfrei dargestellt werden kann. Für Säuglinge und Kleinkinder ist ferner eine aufwendige Sedierung oder Intubationsnarkose erforderlich

#### **4.2.4 CT:**

Hochauflösende CT-Geräte sind in der Lage, detaillierte dreidimensionale Rekonstruktionen auch sehr kleiner Gefäße im gesamten Lungengefäßsystem zu generieren. Von Vorteil sind die kurzen Akquisitionszeiten, nachteilig ist die Strahlenbelastung, insbesondere bei älteren Geräten.

#### **4.2.5 Röntgen-Thorax**

Eine Röntgenthoraxaufnahme kann Hinweise auf eine seitendifferente Perfusion mit über- oder minderperfundierten Arealen geben. Abhängig von Dauer und Ausmaß der Druckbelastung findet sich eine Kardiomegalie durch Vergrößerung von RA und RV. Nach erfolgreicher interventioneller Therapie kann mit dieser Technik ein Reperfusionsoedem diagnostiziert werden.

### **4.3 Entbehrliche Diagnostik**

Ist eine interventionelle Therapie absehbar, sind weitere bildgebende Verfahren entbehrlich. Eine Perfusionsszintigraphie erübrigt sich heute und wird durch eine MRT ersetzt.

### **4.4 Durchführung der Diagnostik**

Durchführung durch eine Kinderärztin / einen Kinderarzt mit Schwerpunktbezeichnung Kinderkardiologie.

## **5 Therapie**

### **5.1 Indikationen**

Die Indikation zur Behandlung peripherer Pulmonalarterienstenosen besteht bei einer Reduktion des Gefäßdurchmessers um 40% bzw. um 30% bei gleichzeitigem Vorliegen einer Volumenbelastung des vorgeschalteten Ventrikels (8, 10). Bei Patienten mit Glenn- respektive Fontan-Zirkulation sind auch geringfügigere Stenosen behandlungsbedürftig.

### **5.2 Kausale Therapie**

Zur kausalen Therapie peripherer Pulmonalarterienstenosen ergänzen sich chirurgische und interventionelle Methoden [2, 5, 12]. Jenseits des Lungenhilus gelegene Stenosen sind interventionell anzugehen.

#### **5.2.1 Medikamentöse Therapiemaßnahmen**

Eine kausale medikamentöse Behandlung peripherer Pulmonalstenosen/-hypoplasien ist nicht möglich.

#### **5.2.2 Interventionelle Therapiemaßnahmen**

Hier stehen Ballondilatation und Stentimplantation als therapeutische Optionen zur Verfügung [3, 8, 9, 13].

### **5.2.2.1 Ballondilatation:**

Die Ballondilatation ist bei der Behandlung von peripheren Pulmonalstenosen der Stentimplantation unterlegen. Ausnahmen sind postoperative, narbige Stenosen, da hier die alleinige Ballondilatation häufig den gewünschten Erfolg verzeichnet [6, 11]. 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. Derzeit bleibt bei dieser Patientengruppe die Dilatation mit Hochdruckballons (10-24 atm) die bevorzugte interventionelle Option.

Das Risiko der Ballondilatation ist im Vergleich zur Stentimplantation eher höher einzuschätzen. Das liegt daran, dass die gewählte Ballon/Gefäß Ratio häufig deutlich über 1 (1,3 –1,6) liegen muss, um einen gewünschten Dilatationserfolg zu erzielen. Somit steigt das Risiko einer Gefäßruptur im Vergleich zur Stentimplantation, da bei letzterer eine Ballon/Gefäß Ratio von 1 in der Regel ausreicht. Bei sehr rigiden, weit peripheren Stenosen kann der Einsatz eines ‚cutting balloons‘ in Erwägung gezogen werden [4].

### **5.2.2.2 Stent Implantation:**

Die Stentimplantation zur Behandlung zentraler- oder peripherer Pulmonalarterienstenosen ist eine sehr effektive und dauerhafte Therapieform. Neben den Implantationsrisiken muss in der Langzeitbetreuung berücksichtigt werden, dass die Stents dem Größenwachstum der Patienten durch Redilatation angepasst werden müssen [1, 7, 10]. Generell gilt, dass beim Einsatz von Stents in Regionen, die auch dem Kardiochirurgen zugänglich sind (Pulmonalishauptstamm, zentrale Bifurkationsstenosen), dieser in die differentialtherapeutische Entscheidung einbezogen werden muss.

Bei zwei peripheren Pulmonalstenosen gleichen Ursprungs müssen Stents simultan implantiert werden, da anderenfalls ein singularär implantierter Stent die zweite Stenose kompromittiert und zudem für eine Intervention unzugänglich macht. Multiple periphere Pulmonalstenosen gleichen Ursprungs zeigen die Grenzen der interventionellen Therapieformen auf.

Eine Thrombozytenaggregationshemmung (z. B. mit ASS für 3 -6 Monate) wird in der Regel durchgeführt.

### **5.2.3 Chirurgische Therapie**

Die chirurgische Therapie besteht in der Patcherweiterung der verengten zentralen Pulmonalarteriensegmente, die überwiegend in Kombination mit einem ohnehin geplanten chirurgischen Eingriff durchgeführt wird. Die Indikation zur alleinigen Patcherweiterung 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 den chirurgischen und interventionellen Fächern

abgestimmt werden, da Re- oder Reststenosen nach operativer Patcherweiterung in diesem Bereich nicht selten weder chirurgisch noch interventionell behandelbar sind. Eine postoperative Stuserhebung durch Bildgebung ist erforderlich.

**Übersichtstabelle:**

	<b>Ballondilatation</b>	<b><u>Stent passager</u></b>	<b><u>Stent permanent</u></b>	<b><u>Chirurgie</u></b>
<b><u>Lokalisation</u></b>	zentral & peripher	zentral & peripher	zentral & peripher	Zentral bis zum Lungenhilus
<b><u>Nachteile</u></b>	<u>wenig effektiv</u> <u>hohe Restenoserate</u>	<u>Operative Stent-Entfernung nötig</u> <u>Verlagert das Problem nach peripher</u>	<u>geplante Redilatationen</u>	<u>Morbidität, Restenosen, HLM-Operation</u>
<b><u>Vorteile</u></b>	keine Fremdkörper, keine geplante Redilatation	risikoarm, schnell und effektiv verschiebt Operation auf einen späteren Zeitpunkt	Kann Operation effektiv ersetzen	Möglichkeit der Shunt-Implantation & Patch-Plastik

**5.2.4. Hybrid-Intervention**

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

**5.3 Symptomatische Behandlung**

Sie beseitigt nicht die zugrunde liegenden anatomischen Einengungen, ersetzt deshalb die kausale Therapie nicht und darf sie nicht verzögern.

Pulmonale Vasodilatation: O<sub>2</sub>-Therapie und Applikation von pulmonalen Vasodilatoren (Endothelin-Antagoniste, PGE-Hemmer etc.): Der Einsatz dieser Medikamente bei peripheren Pulmonalstenosen ist derzeit nicht wissenschaftlich fundiert, wird aber an vielen Zentren vornehmlich bei nicht therapierbaren peripheren Pulmonalstenosen eingesetzt.

**6 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. Spiroergometrische Untersuchungen zur Quantifizierung der kardiopulmonalen Belastbarkeit sowie 24h-EKGs bei Hinweisen auf atriale Tachyarrhythmien ergänzen die Standarddiagnostik.

## **7 Prävention**

Gibt es nicht.

## **8 Literatur**

1. 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
2. Bacha EA, Kreutzer J: Comprehensive management of branch pulmonary artery stenosis. J Interv Cardiol 2001; 14: 367-75
3. Benson LN, Nykanen D, Freedom RM: Endovascular stents in congenital heart disease. Prog Cardiovasc Dis 1996; 39: 165-86
4. Bergersen LJ, Perry SB, Lock JE: Effect of cutting balloon angioplasty on resistant pulmonary artery stenosis. Am J Cardiol 2003; 91: 185-9
5. Hjortdal VE, Redington AN, de Leval MR, Tsang VT: Hybrid approaches to complex congenital cardiac surgery. Eur J Cardiothorac Surg 2002; 22: 885-90
6. Lock JE, Castaneda-Zuniga WR, Fuhrmann BP, Bass JL: Balloon dilation angioplasty of hypoplastic and stenotic pulmonary arteries. Circulation. 1983; 67:962-967
7. 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
8. O'Laughlin MP, Perry SB, Lock JE, Mullins CE : Use of endovascular stents in congenital heart disease. Circulation 1991; 83: 1923-39
9. 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
10. Schneider MBE, Zartner P, Duveneck K, Lange PE: Various reasons for repeat dilation and "over-dilation" of stented pulmonary arteries in paediatric patients. Heart 2002; 88: 510-14
11. Zeevi B, Berant M, Blieden LC: Midterm clinical impact versus procedural success of balloon angioplasty for pulmonary artery stenosis. Pediatr Cardiol 1997; 18: 101-106

12. Zevallos-Giampietri EA, Thelmo WL, Anderson VM: Coarctation of the left pulmonary artery: effects on the pulmonary vasculature of infants. *Pediatr Cardiol.* 1997; 18: 376-80