



Leitlinien Pädiatrische Kardiologie

Periphere Pulmonalstenosen



Schneider, Sreeram, Sieverding, Dodge-Khatami



Periphere Pulmonalstenosen

- **1 Krankheitsbezeichnung:**
Periphere Pulmonalstenosen
- **Geltungsbereich:**
Patienten mit angeborenen und erworbenen peripheren Pulmonalstenosen



Periphere Pulmonalstenosen

- **2 Definition-Klassifikation-Basisinformation**
 - quantitativ und qualitativ variabel
 - postoperativ
z.B. TOF, BT Shunt, Norwood
 - nativ
z.B. Komponente klinischer Syndrome wie Williams-Beuren
 - allen gemeinsam ist die hämodynamische Auswirkung, also Druckbelastung, auf den vorgeschalteten Ventrikel



Periphere Pulmonalstenosen

- **3 Leitsymptome**

- Myokardhypertrophie des vor geschalteten Ventrikels
- bei gleichzeitiger Volumenbelastung Ventrikeldilatation
- bei sekundärer Trikuspidalinsuffizienz Volumenbelastung des rechten Vorhofes mit Rhythmusstörungen
- Stauung der vor geschalteten Organe (z.B. Leber)

- bei Ventrikelseptumdefekt Zyanose möglich



Periphere Pulmonalstenosen

- **4 Diagnostik:**

Zielsetzung

Die Klärung von Anzahl und Schweregrad der peripheren Pulmonalstenosen sowie ihre exakte Anatomie ist von unmittelbarer therapeutischer Bedeutung.



Periphere Pulmonalstenosen

- **4.1 Klinik / körperliche Untersuchung**
 - **Oft ist die Klinik unauffällig.**
 - Abgangsstenosen der li. und re. Pulmonalarterie auskultierbar im 2 ICR li, weit periphere Stenosen über dem gesamten Thorax und Rücken
 - bei VSD Zyanose möglich
 - Pleuraergüsse sind Leitsymptom bei Patienten nach Glenn oder Fontan Operation
 - Röntgen: Seitendifferenz Reperfusionsödem nach Therapie



Periphere Pulmonalstenosen

- **4.2 Echokardiographie**
- direkte Darstellung nur von re. Und li. Abgangsstenosen
- indirekte, echokardiographisch fassbare Zeichen:
 - Ventrikelhypertrophie +/- Ventrikeldilatation
 - Trikuspidalinsuffizienz (Delta P!)
 - Begleitäsionen, insbesondere diejenigen, die zu einer zusätzlichen Volumenbelastung des „RVs“ führen



Periphere Pulmonalstenosen

- **4.3 MRT**

geeignet zur Darstellung peripherer Pulmonalstenosen

- Vorteil:

keine Strahlenbelastung

- Nachteil:

- Stents aus stainless steel

- Aufwendige Sedierung oder Narkose bei Säuglingen



Periphere Pulmonalstenosen

- **4.4 CT**

ausgezeichnete 3 dimensionale Darstellung und Rekonstruktionen des gesamten Pulmonalgefäßsystems möglich.

- Vorteil
kurze Akquisitionszeiten

- Nachteil:
hohe Strahlenbelastung



Periphere Pulmonalstenosen

- **4.5 Konventionelle Angiographie**

Golden Standard

- Konventionelle Darstellung: Übersichtsaufnahmen, selektive und supraselektive Darstellungen
- Dynamische Darstellung: Ballonkatheter geben Auskunft über Durchmesser, Länge oder Rigidität einzelner Stenosen
- Gemischt konventionelle – und dynamische Darstellung: dokumentiert mögliche Beeinträchtigungen benachbarter Gefäße bei geplanter Stent Implantation



Periphere Pulmonalstenosen

- **4.6** Ausschlussdiagnostik

Ausschluss zusätzlicher Läsionen, insbesondere solcher, die zu einer zusätzlichen Volumenbelastung des vorgeschalteten, zumeist rechten Ventrikels führen.



Periphere Pulmonalstenosen

- **4.7** Nachweisdiagnostik
- Echokardiographie
- konventionelle Angiographie
- ggf. MRT und CT



Periphere Pulmonalstenosen

- **4.8** Entbehrliche Diagnostik

Bei geplant interventioneller Therapie erübrigen sich zumeist andere Bild gebende Verfahren wie das MRT oder das CT



Periphere Pulmonalstenosen

- **4.9** Durchführung der Diagnostik
- Pädiater mit Schwerpunktbezeichnung „Kinderkardiologie“
+/- Zertifizierung als EMAH Arzt
- oder
- Internist mit kardiologischer Ausbildung und Zertifizierung
als EMAH Arzt



Periphere Pulmonalstenosen

5 Therapie



Periphere Pulmonalstenosen

- **5.1 Indikationen**

- Reduktion des Gefäßdurchmessers $\geq 40\%$

bei gleichzeitig vorliegender Volumenbelastung des vorgeschalteten Ventrikels oder bei Patienten mit Glenn – oder Fontanzirkulation:

- Reduktion des Gefäßdurchmessers $\geq 30\%$



Periphere Pulmonalstenosen

- **5.2 Kausale Therapie**

grundsätzlich kommen nur chirurgische oder interventionelle Therapieformen in Frage:

bei Stenosen zwischen MPA und Lungenhilus konkurrieren Chirurgie und Intervention

bei Stenosen peripher des Lungenhilus verbleibt nur die Intervention



Periphere Pulmonalstenosen

- **5.2.1 Medikamentöse Therapiemaßnahmen**

nicht möglich



Periphere Pulmonalstenosen

- **5.2.2 Interventionelle Therapiemaßnahmen**
- Ballondilatation
- Stent Implantation



Periphere Pulmonalstenosen

- **5.2.2.1 Ballon Dilatation**
- Weniger effektiv als Stent Implantation (Ausnahme narbige Stenosen)
- Bei Kindern < 10Kg oft einzige vernünftige Methode
- Höheres Risiko als Stent da Ballon/Gefäß Ratio oft höher als 1,3 – 1,6. Bei der Stent Implantation beträgt diese Ration in aller Regel 1.
- Cutting Balloon System: Ergebnisse ebenfalls unbefriedigend, Gefäßruptur Gefahr!



Periphere Pulmonalstenosen

- **5.2.2.2 Stent Implantation**
- Sehr effektiv aber:
- Langzeitbetreuung und rezidiv. Dilatationen notwendig
- In, für den Chirurgen zugänglichen Regionen sollte eine Stent Implantation mit diesem abgesprochen werden
- Limitation: multiple periphere Pulmonalstenosen gleichen Ursprungs



Periphere Pulmonalstenosen

• 5.2.3 Chirurgische Therapie

- Patcherweiterung oft in Kombination anderer geplanter Eingriffe, z.B. Homograft Einsatz
- Hilusnahe Patcherweiterungen sollten mit den Interventionalisten abgestimmt werden, da in diesem Bereich erneut postoperativ auftretende Stenosen dann meist auch nicht mehr interventionell behandelbar sind



Periphere Pulmonalstenosen

	Ballondilatation	Stent palliativ	Stent kurativ	Chirurgie
Alter/Gewicht	Jedes Alter	Jedes Alter	> 10 Kg KG	Jedes Alter
Lokalisation	zentral & peripher	zentral & peripher	zentral & peripher	zentral
Nachteile	wenig effektiv hohe Restenoserate	Operative Stent- Entfernung nötig	Risikoeingriff	Morbidität, Restenosen, häufige Operationen
Vorteile	Keine Fremdkörper, keine geplante Redilatation	risikoarm, schnell und effektiv, ver- schiebt Operation	Ersetzt Operation, effektiv, in PA keine Intimapro- lieferung	Möglichkeit der Shunt Implantation & Unifokalisati on/



Periphere Pulmonalstenosen

• 5.3 Symptomatische Behandlungen

- Beseitigen NICHT die Stenosen! Daher kann sie kausale Therapie nicht ersetzen und darf diese auch nicht verzögern.
- Pulmonale Vasodilatation: O₂, Bosentan, Sildenafil nicht Evidenz basiert!
- Vorlast - und Nachlastsenker bei chronischer Rechtsherzinsuffizienz
- Antiarrhythmika bei bestehenden Rhythmusstörungen



Periphere Pulmonalstenosen

• 6. Nachsorge

- Nach allen kausalen Behandlungsformen kann es zu Restenosen kommen (Narben, Instent Stenosen)
- Regelmäßige Kontrolluntersuchungen:
 - EKG
 - HOLTER
 - Echokardiographie
 - Ergometrie
 - MRT
- Bei Kindern Redilatation von Stents in Abhängigkeit der Wachstumsgeschwindigkeit



Periphere Pulmonalstenosen





Danke

