

Pädiatrie *up2date*

3 · 2017

Kardiologie 9

Update – Interventionelle Kinderkardiologie

*Anja Lehner
Nikolaus A. Haas*

VNR: 2760512017152370286
DOI: 10.1055/s-0043-106790
Pädiatrie up2date 2017; 12 (3): 279–300
ISSN 1611-6445
© 2017 Georg Thieme Verlag KG

Unter dieser Rubrik sind bereits erschienen:

Myokarditis S. Schubert, D. Messroghli, S. Klaassen, F. Berger
Heft 3/2015

Nachsorge bei herzoperierten Kindern J.-P. Pfammatter,
A. Kadner Heft 1/2014

**Akute und chronisch fortgeschrittene Herzinsuffizienz
im Kindesalter** D. Hutter, A. Kadner, M. Martinelli Heft 4/2012

Differenzialdiagnose Synkope K. Laser, M. Fischer, N. Haas
Heft 4/2011

Herzrhythmusstörungen J. Will Heft 2/2010

Arterielle Hypertonie M. Bald Heft 3/2007

Herzgeräusche M. Hofbeck, C. Apitz Heft 2/2007

ALLES ONLINE LESEN



Mit der eRef lesen Sie Ihre Zeitschrift:
online wie offline, am PC und mobil, alle bereits
erschienenen Artikel. Für Abonnenten kostenlos!
<https://eref.thieme.de/paed-u2d>

JETZT FREISCHALTEN



Sie haben Ihre Zeitschrift noch nicht
freigeschaltet? Ein Klick genügt:
www.thieme.de/eref-registrierung

Update – Interventionelle Kinderkardiologie

Anja Lehner, Nikolaus A. Haas



Die interventionelle Kinderkardiologie ist zunehmend in den Alltag der Klinikroutine integriert. Bei vielen Herzfehlern gehören interventionelle Verfahren mittlerweile zum Goldstandard. Dieser Beitrag stellt die derzeitigen Standardmethoden und häufigsten Einsatzgebiete der interventionellen Kinderkardiologie vor und geht auf deren aktuelle Limitationen sowie zukünftige Entwicklungen ein.

Einleitung

Im Jahr 1956 erhielten Werner Forßmann, Dickinson Woodruff Richards und André Cournand für die Entwicklung der Herzkatheterisierung (HK) den Nobelpreis für Medizin. Bis in die 1980er- und 1990er-Jahre blieb diese Untersuchungsmöglichkeit jedoch vorwiegend der reinen Diagnostik vorbehalten. So wurden noch Mitte der 1990er-Jahre lediglich 20% der HKs zu therapeutischen Zwecken und 80% zur Diagnostik angeborener Herzfehler eingesetzt. Seither hat die interventionelle Kinderkardiologie einen großen Wandel vollzogen. Während die Diagnostik mehrheitlich durch nichtinvasive Verfahren – wie verbesserte Echokardiografie und Magnetresonanztomografie (MRT) – abgelöst wurde, gewann ihr Stellenwert in der Therapie angeborener Herzfehler stetig an Bedeutung [1]. Mit der Möglichkeit der

- Ballonatrioseptostomie (BAS)
- Ballondilatation zur Behandlung von Klappenstenosen und dem
- Einsatz der ersten interventionellen Verschlussysteme

wurde die interventionelle Kinderkardiologie zunehmend in den Alltag der Klinikroutine integriert. In vielen Zentren sind mittlerweile die durchgeführten Katheterinterventionen im Kindesalter zahlreicher als die Herzoperationen. Therapeutische Interventionen machen in modernen Zentren zumeist 60–80% aller HKs aus. Bei vielen Herzfehlern gehört die interventionelle Therapie mittlerweile zum Goldstandard. Perkutane Eingriffe zeigen

- ein geringeres Morbiditätsrisiko
- weniger Komplikationen
- eine kürzere Verweildauer im Krankenhaus
- einen reduzierten Bedarf an Blutprodukten
- geringere Behandlungskosten

als vergleichbare chirurgische Therapien [2]. Auch die Entwicklung auf dem Gebiet der eingesetzten Materialien und Techniken schreitet kontinuierlich fort, sodass sich

dem Katheterarzt stetig neue Einsatzmöglichkeiten erschließen.

Die hier vorgestellten Therapieempfehlungen decken sich mit den Standards, die regelmäßig von der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie (DGPK) in den Leitlinien abgedruckt werden [3].

Grundlagen

Vorbereitung einer Herzkatheter-Untersuchung

Eine sorgfältige Vorbereitung vor einer geplanten Intervention ist – analog zur Planung einer Operation – unabhängig. Hierzu gehören folgende Vorbereitungen bzw. Untersuchungen:

- Organisation der vorhandenen Unterlagen, insbesondere
 - Ambulanzakte
 - alte Briefe
 - OP-Berichte
 - Herzkatheter-Berichte
 - alte Bildgebung (MRT, CT)
 - Einbestellungsdetails, etc.
- Besprechung und Klärung der Indikation
- allgemeine Aufnahmeuntersuchung, insbesondere
 - neurologischer Status
 - klinischer Ausschluss einer Infektion
 - klinischer Ausschluss von Gerinnungsleiden (Petechien, Hämatome)
 - Pulsstatus bzw. Gefäßstatus
- Pulsoxymetrie
- Blutdruckmessung (RR) an allen 4 Extremitäten
- aktuelle Echokardiografie, d. h. jünger als 2–3 Monate
- Anlage eines peripheren Zugangs – i. d. R. erübrigt sich die früher übliche Routineblutentnahme

Aufklärung

Patienten sollen stets durch einen erfahrenen Kollegen des HK-Teams oder den verantwortlichen Katheterarzt selbst aufgeklärt werden, der die Besonderheiten des geplanten Eingriffs kennt und entsprechend werten und erläutern kann. Im Regel- und Idealfall wurden bereits im Vorfeld mit den Patienten bzw. den Eltern Zweck und Ablauf der HK-Untersuchung besprochen. Dennoch soll unbedingt auf die allgemeinen und speziellen Risiken der geplanten HK-Untersuchung mit Intervention hingewiesen und diese auf dem Aufklärungsbogen dokumentiert werden. Allgemeine Risiken einer Herzkatheter-Untersuchung sind z. B.:

- Sedierung → Überreaktionen → Intubation → Intensivüberwachung
- Punktion → Blutung → Transfusion
- Punktion → Thrombose → Perfusionsstörung → Lyse
- Punktion → Thrombose → Embolie
- Punktion → Gefäßverletzung, Gefäßverschluss → OP
- Infektion → antibiotische Therapie
- Rhythmusstörung → medikamentöse Therapie, Schrittmachertherapie
- Luftembolie, systemische Thromboembolie
- Kontrastmittel-Unverträglichkeiten → Schock → Intensivtherapie
- Perforation → Perikarderguss → Tamponade → Punktion/OP
- Strahlenbelastung
- Besonderes → siehe die einzelnen Herzfehler/Interventionen
- Alternativen → siehe die einzelnen Herzfehler/Interventionen

Weiterhin sind der Herzfehler und die geplante Intervention in dem Schema im Aufklärungsbogen grafisch abzubilden und zu erläutern und dabei die Fragen der Eltern bzw. des Patienten ausführlich zu beantworten. Das allgemeine prozedurbezogene Risiko, bei einer Herzkatheter-Untersuchung schwere Komplikationen zu erleiden, liegt unter 2% – die übergreifende Mortalität bei etwa 1,5% [4]. Angesichts der breiten Variabilität der Eingriffe und der großen Variabilität der patientenbezogenen Morbidität lässt sich jedoch das Risiko für den einzelnen Prozedurtyp nicht genau stratifizieren [4].

Sedierung/Narkose/Überwachung

Gegenwärtig führt man in den meisten Zentren die Herzkatheter-Untersuchungen bei fast allen Patienten in Analgosedierung durch (sog. deep conscious sedation) [5]. Diese können Kinderkardiologen/Pädiater mit entsprechender Intensivverfahren vornehmen. Ein Kinderanästhesist ist zumeist nicht notwendig. Die häufigsten hierbei verwendeten Medikamente sind:

- Propofol
- Ketamin
- kurzwirksame Opioide, wie z. B. Remifentanyl

Untersuchungen in Intubationsnarkose sind i. d. R. nicht notwendig. Dies gilt auch für Untersuchungen, bei denen eine transösophageale Echokardiografie (TEE) erfolgen muss – z. B. Verschluss eines Atrioseptumdefektes (ASD). Wie im OP und unter Vollnarkose gelten jedoch auch hier die gleichen Sicherheitsmaßnahmen und Standards zur lückenlosen Überwachung durch speziell abgestelltes ärztliches und pflegerisches Personal.

Eine Herzkatheter-Untersuchung unter Analgosedierung kann z. B. wie folgt ablaufen [5]:

Vor dem Transport ins HK-Labor:

- Prämedikation mit Dormicum (Midazolam) i. v. 0,1 mg/kg

Während der Herzkatheter-Untersuchung:

- Überwachung mittels Pulsoxymetrie, EKG, engmaschige Blutdruckkontrolle
- Sauerstoffbrille/Ambubeutel bereithalten, ggf. kontinuierliche Sauerstoffgabe
- Sedierung einleiten mittels Ketamin 2 mg/kg (bei Säuglingen 3 mg/kg)
- Atropin verabreichen – min. 100 µg, max. 500 µg
- Propofol-Bolus 1 mg/kg
- Propofol i. v. 5 mg/kg/h
- ggf. weitere Gaben von Ketamin/Propofol nach Indikation

Überwachung nach der Herzkatheter-Untersuchung:

- Transport der Patienten auf die nachsorgende Station – unter Arztbegleitung – zur weiteren Überwachung
- Überwachung auf der Intensivstation in den meisten Fällen nicht notwendig
- ärztliche wie auch pflegerische Übergabe auf Station sowie gemeinsame Dokumentation des klinischen Zustandes (O₂-Sättigung, Atmung, Perfusion, etc.)

Postinterventionelle Maßnahmen

Nach jedem interventionellen Herzkatheter soll eine standardisierte und abteilungsdefinierte Therapie erfolgen, die sich aus medikamentöser Therapie, Kontrollen und Überwachung zusammensetzt. Dies kann z. B. wie folgt aussehen:

Heparinisierung:

- nach venöser Punktion i. d. R. nicht notwendig
- bei zyanotischem Vitium 200 IE/kg Körpergewicht (KG) und Tag bis zum nächsten Morgen
- nach arterieller Punktion 24 h bzw. bis zum nächsten Morgen mit 400 IE/kgKG und Tag
- bei Interventionen über 36–48 h bzw. bis zum übernächsten Morgen mit 400 IE/kgKG und Tag

Infusionstherapie:

- solange, bis die Patienten wach sind und trinken können

Essen/Trinken:

- sobald die Patienten wach sind, mit klarer Flüssigkeit beginnen
- wenn diese vertragen wird, Essen und Trinken ad lib

Überwachung:

- kontinuierliche Kontrolle von Puls, RR und Sättigung – initial bis die Patienten wach sind mit O₂-Vorlage – durch ein zentrales Monitoring-System mit Dokumentation
- Perfusion der punktierten Extremität und des neurologischen Status bewerten

Nachblutung:

- bei Nachblutung (Druck-)Verband erneuern und Überwachungszeit ggf. für ca. 12 h verlängern

Ambulante Nachkontrollen:

- nach interventionellen Eingriffen sind Kontrollen zunächst in kürzeren Abständen – z. B. 1, 3 und 6 Monate nach Intervention – sinnvoll
- bei unauffälligen Befunden reicht eine weitere, jährliche Kontrolle aus – je nach Intervention und Restbefund teils bis über das Erreichen des Erwachsenenalters hinaus

Endokarditis-Prophylaxe:

- ist in den meisten Fällen in den ersten 6 Monaten nach katheterinterventionellem Einsatz von Fremdmaterial erforderlich – bei Restdefekten oder in speziellen Einzelfällen ggf. länger/lebenslang

Aktuelle katheterinterventionelle Verfahren

Interventionen im Vorhofbereich

Interventionen im Bereich des Vorhofseptums gehören zu den ersten durchgeführten, interventionellen Eingriffen. Das Vorhofseptum ist einerseits z. B. über einen Zugang über die V. femoralis sehr einfach zu erreichen. Andererseits stellen Defekte im Vorhofseptumbereich (ASD/persistierendes Foramen ovale, PFO) mit den größten Bereich der interventionell behandelbaren Herzfehler dar. Neben dem gezielten Verschluss kann aber auch das interventionelle Eröffnen einer Vorhoflücke für spezielle Herzfehler von lebenswichtiger Bedeutung sein.

Ballonatrioseptostomie (Rashkind-Manöver)

Die erste BAS im Jahr 1966 war einer der Grundsteine der interventionellen Kinderkardiologie. Indiziert ist dieses Schaffen einer Vorhoflücke zur Stabilisierung von Patienten mit ungenügender Durchmischung von sauerstoffreichem und sauerstoffarmem Blut – z. B. bei einer Transposition der großen Gefäße mit Parallelschaltung von Lungen- und Körperkreislauf. Außer im Falle einer ungenügenden Durchmischung des Blutes kann diese neu ge-

schaffene Vorhoflücke auch im Sinne eines Überlaufventils auf Vorhofebene notwendig sein – z. B. bei Herzfehlern oder erworbenen Herzerkrankungen wie:

- Morbus Ebstein
- pulmonalarterielle Hypertonie (Entlastung über einen Rechts-links-Shunt auf Vorhofebene)
- Linksherzinsuffizienz

Ein Überlauf im Sinne eines Links-Rechts-Shunts wird bei Entlastung einer Mitralkstenose angewandt. Bei Trikuspidalatresie oder dem hypoplastischen Linksherzsyndrom ist eine ausreichend große Lücke im Vorhofseptum notwendig, um ein normales Herzzeitvolumen (HZV) zu ermöglichen.

Ein antegrades Vorgehen über eine Femoral- oder auch Nabelvene erfolgt bei Neugeborenen in fast allen Institutionen unter alleiniger Echokontrolle auf Intensivstation oder ggf. direkt im Kreißsaal. Mittels eines sog. Rashkind-Ballon-Katheters wird der rechte Vorhof aufgesucht und das Foramen ovale – echokardiografisch kontrolliert – passiert. Nun wird der Ballon mit ca. 2 ml Flüssigkeit inflatiert und dieser anschließend kräftig und ruckartig zurückgezogen. Dabei reißt das Vorhofseptum ein und die Vorhoflücke vergrößert sich (vorhandener restriktiver ASD oder PFO). Dieses Manöver wird wiederholt, bis eine Lücke von ca. 5–6 mm entsteht und die transkutane Sauerstoffsättigung ansteigt (► **Abb. 1**).

Blade-Septostomie

Wie bei der BAS ist eine vergrößerte Kommunikation im Vorhofbereich notwendig, um einen Links-rechts-Shunt bzw. einen Rechts-links-Shunt zu ermöglichen. Die Indikationen ähneln denen einer BAS. Eine Blade-Septostomie wird meist bei Patienten durchgeführt, die bereits älter als ca. 6 Wochen sind. Bei ihnen ist das Septum steifer, sodass eine BAS technisch nicht mehr möglich sein kann. Daher schneidet man das Septum mittels eines speziellen Katheters ein, an dessen Spitze ein ausfahrbares Messerchen befestigt ist. Die Vorgehensweise entspricht ebenfalls im Wesentlichen der der BAS.

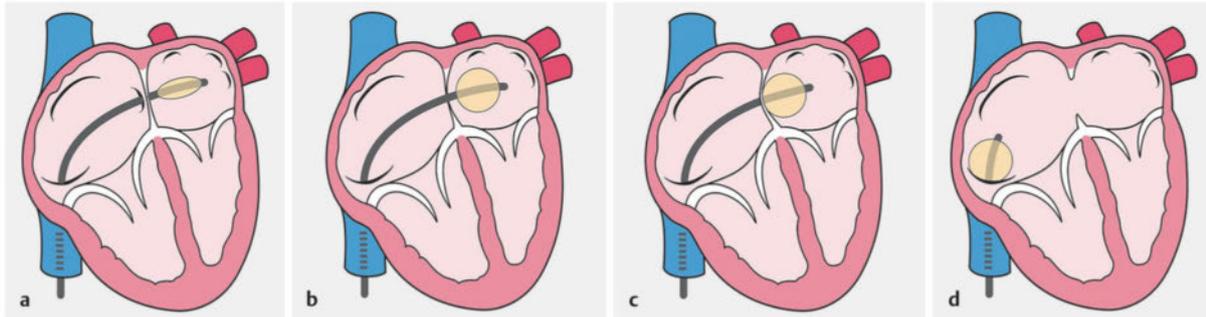
Permanente sichere Vorhoflücke

In manchen Fällen verschließt sich die geschaffene Vorhoflücke spontan. Insbesondere bei älteren Kindern wächst das künstliche ASD langsam zu. In diesem Falle ist – je nach Indikation – rasch eine erneute Septostomie oder Ballondilatation (statische Ballondilatation in aufsteigender Größe) der verbliebenen Lücke erforderlich. Um ein dauerhaftes Offenbleiben zu garantieren, kann auch ein Stent in das Vorhofseptum eingebracht werden – z. B. beim hypoplastischen Linksherzsyndrom mit rigidem Vorhofseptum. Auch hier besteht jedoch das Risiko eines erneuten Verschlusses. Die Entwicklung neuerer Device, z. B. spezielle Schirmchen mit vorgeformter zentraler Öffnung (z. B. Occlutech® Atrial Flow Regulator, AFR) sollen dem entgegenwirken (► **Abb. 2**). Die Implan-

FALLBEISPIEL

Neugeborenes mit TGA

Bei Lukas wird bereits pränatal eine TGA diagnostiziert. Nach protrahierter Spontangeburt adaptiert sich das Neugeborene nur zögerlich. Trotz adäquater Versorgung durch die behandelnden Neonatologen steigt die transkutan gemessene Sauerstoffsättigung nicht über 60%. Das Neugeborene zeigt eine eindruckliche Zyanose. Die Kinderkardiologen treffen kurz darauf im Kreißsaal ein. Mittels Echokardiografie wird die Diagnose einer simplen dTGA bestätigt und ein restriktives Flussmuster über das PFO dokumentiert. Anhand der klinischen Situation und der Echobefunde wird eine Ballonatrioseptostomie indiziert. Über die Nabelvene gelingt es, mit dem Ballonkatheter den rechten Vorhof zu sondieren. Ultraschallgesteuert wird der Katheter durch das PFO geschoben, der Ballon aufgefüllt und mit einem kurzen Ruck zurück in den rechten Vorhof gezogen (► **Abb. 1**). Damit ist nun die Vorhoflücke ausreichend weit, um eine adäquate Durchmischung des Blutes zu gewährleisten. Die Sauerstoffsättigung von Lukas steigt sofort auf 90% an.



► **Abb. 1** Ballonatrioseptostomie nach Rashkind (BAS). Zunächst schiebt man den Katheter in den linken Vorhof vor (a) und inflatiert ihn dann (b). Nachdem er am Septum platziert ist (c), zieht man ihn in geblocktem Zustand ruckartig in den rechten Vorhof zurück (d). Quelle: Haas NA, Kleideiter U. Kinderkardiologie. Klinik und Praxis der Herzerkrankungen bei Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen. Stuttgart: Thieme; 2011.



► **Abb. 2** Darstellung eines fenestrierten Devices zur Implantation in das Vorhofseptum (Occlutech® AFR Device, Fa. Occlutech, Schweden). Das Fenster ermöglicht einen genau definierten Durchmesser der Lücke und damit bessere Kontrolle des Shuntflusses. Langzeitdaten müssen zeigen, ob künstliche Vorhofseptumdefekte durch dieses Device längere offengehalten werden können.

tation an sich erfolgt hier analog zur Standardimplantation eines ASD-Schirmchens.

Verschluss eines Vorhofseptumdefektes (ASD)

Für die meisten Fälle mit einem ASD vom Secundum-Typ ist die katheterinterventionelle Behandlung das Verfahren der Wahl und in den meisten Herzkatheter-Laboren ein Routineeingriff.

Bei einer nachgewiesenen rechtsventrikulären Belastung – z. B. Vergrößerung des rechten Ventrikels oder paradoxer Septumbewegung in der Echokardiografie – soll ein ASD II verschlossen werden. Weitere Indikationen sind:

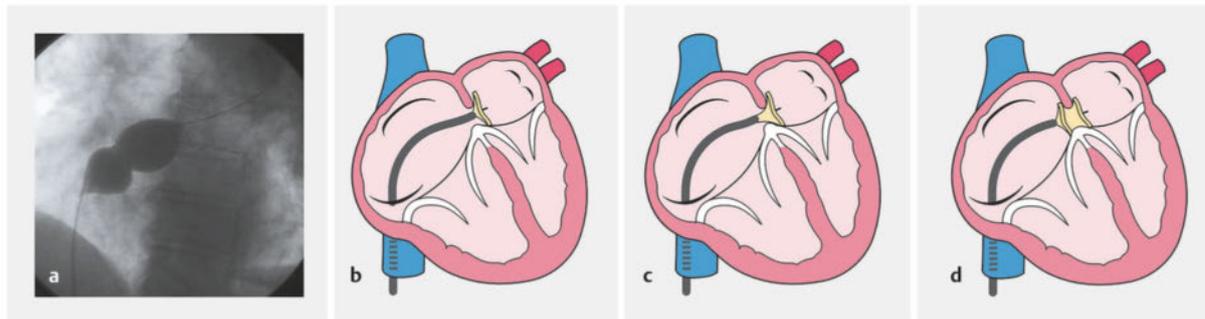
- hohes Shuntvolumen (Links-Rechts-Shunt mit $Q_p:Q_s$ von $> 1,5:1$)
- Zeichen der Herzinsuffizienz
 - Leistungsminderung
 - Gedeih- und Entwicklungsverzögerung
 - vermehrte pulmonale Infekte
- hinreichend bewiesene paradoxe Embolie (siehe PFO)

Ein Vorhofseptumdefekt wird i. d. R. im Vorschulalter zwischen 3 und 5 Jahren verschlossen – bei Symptomen in Ausnahmefällen auch früher. Bei Erwachsenen verschließt man elektiv nach Diagnosestellung [3].

FALLBEISPIEL

Vorschulkind mit ASD

Die 5-jährige Lea wird zur jährlichen Kontroll-Echokardiografie vorgestellt. Im Säuglingsalter war bereits ein ASD II diagnostiziert worden. Die Eltern berichten, dass Lea generell im Winter sehr anfällig für pulmonale Infekte sei. Zudem isst sie schlecht und nehme nur zögerlich an Gewicht zu – aktuell 17,7 kg (3.–10. Perzentile). Echokardiografisch zeigt sich ein mittelständiger, ca. 10 × 8 mm messender Defekt im Vorhofseptum mit Links-rechts-Shunt und vergrößertem rechten Ventrikel. In Zusammenschau mit der klinischen Symptomatik und den Rechtsherzbelastungszeichen wird die Indikation zum Verschluss gestellt. Aufgrund der günstigen Größe mit ausreichend Randsaum zu den umliegenden Strukturen kann ein interventioneller Verschluss mit einem selbstexpandierenden Doppelschirmchensystem (► **Abb. 3**) durchgeführt werden. Bereits zwei Tage später wird Lea aus der Klinik entlassen. Eine Antikoagulation mit ASS (3–5 mg/kg/d) über 6 Monate wird empfohlen. Zudem sollen die Endokarditis-Richtlinien über den gleichen Zeitraum eingehalten werden.



► **Abb. 3** Verschluss eines ASD II mit einem Schirmchen-Occluder. Zunächst misst man in Durchleuchtung mit einem Ballon die Größe des Defektes (a). Dann entfaltet man den linksatrialen Teils des Doppelschirmchens (b). Entfalten des mittleren Anteils (c). Entfalten des rechtsatrialen Anteils (d). Quelle: Haas NA, Kleideiter U. Kinderkardiologie. Klinik und Praxis der Herzerkrankungen bei Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen. Stuttgart: Thieme; 2011.

Mittels TEE lässt sich das Vorhofseptum sehr gut einsehen und der gesamte Eingriff damit verfolgen sowie farbdopplersonografisch dokumentieren. Auch hier wird der rechte Vorhof und der Defekt – ausgehend von einer Femoralvene – sondiert. Zunächst misst man den Defekt echokardiografisch und ggf. auch angiografisch aus. In der Regel wird hierzu ein sog. Ballon-Sizing durchgeführt (► **Abb. 3 a**). Ein Ballonkatheter wird im Defekt vorsichtig befüllt, sodass die durch die Defektränder verursachte Einkerbung des Ballons vermessen werden kann. Zusätzlich wird farbdopplersonografisch – meist per TEE während der Intervention – das Fehlen eines Restshunts bei entsprechender Ballonfüllung dokumentiert (sog. stop-flow-technique). Nach den erhaltenen Maßen (waist) wählt man den passenden Occluder aus.

Entsprechend der relativ großen Zahl der ASD-Verschlüsse und des routinierten Einsatzes sind heutzutage multiple Hersteller auf dem Markt vertreten (z. B. Amplatzer, pfm, Occlutech, Gore, etc.). Mehrheitlich handelt es sich den Occludern um sog. Doppelschirmchen aus einem sehr elastischen und selbst expandierbarem Nitinol-Drahtgeflecht (Nickel-Titan-Legierung). Diese werden komprimiert – über eine lange Schleuse – bis in den linken Vorhof vorgeschoben. Hier wird unter Rückzug der Schleuse die linksatriale Scheibe entwickelt und an das

Septum gezogen. Anschließend folgt die Entwicklung der rechtsatrialen Scheibe. Nach angiografischer und echokardiografischer Dokumentation der regelrechten Lage und des Fehlens eines Restshunts kann der Occluder abgelöst werden (► **Abb. 3 b–d**).

Merke

Bei einem ausreichenden Randsaum ist ein ASD II für einen katheterinterventionellen Verschluss geeignet, wenn der maximale Defektdurchmesser (gemessen in mm) das Körpergewicht (gemessen in kg) nicht wesentlich überschreitet.

Bei einem 15 kg schweren Kind ist ein Defekt mit einem Durchmesser von bis zu 15 mm in den meisten Fällen katheterinterventionell verschließbar.

Verschluss eines offenen Foramen ovale (PFO)

Indikationen hierfür sind:

- ausreichend nachgewiesene interatriale Kommunikation (z. B. per TEE, mit Valsalva-Manöver oder Kontrast-Echo-Bubble-Test) nach stattgehabter paradoxer Embolie (meist zerebral)
- bei speziellen Formen einer Zyanose bei rechtsventrikulärer Problematik (Morbus Ebstein, etc.)

- z. B. bei Berufstauchern mit erhöhter Gefahr der paradoxen Embolie
- kann in seltenen Fällen bei Migräne mit Aura erwogen werden

Die Vorgehensweise entspricht der des interventionellen ASD-Verschlusses. Verwendet werden spezielle PFO-Occluder. Interventionelle ASD- oder PFO-Verschlüsse sind mittlerweile bis zu einem Durchmesser von 40 mm möglich. Limitierend sind:

- der verbliebene Randsaum
- die Länge der Ränder des interatrialen Restseptums
- die Gesamt-Septumlänge

Mit den rasch zunehmenden Fallzahlen der interventionellen ASD-Verschlüsse rücken auch mögliche Langzeitkomplikationen in den Fokus der aktuellen Nachuntersuchungen. Insbesondere sehr seltene, aber ggf. lebensbedrohliche Erosionen der atrialen Wand – bis hin zur Perforation – geben derzeit Anlass zur Sorge [6]. Aktuelle Studien weisen für Patienten mit geringem oder fehlendem Randsaum ein vermehrtes Risiko für Erosionen auf. Ein weiterer Risikofaktor scheint bei manchen Occludern die Implantation eines zu großen Schirmchens zu sein (sog. Oversizing). Dementsprechend ist es besonders wichtig, die richtige Indikation zu stellen, den Defekt richtig zu vermessen und ein wenig risikobelastetes Schirmchen zu verwenden.

Merke

Vorhofseptumdefekte, die kein ASD II sind – wie ASD I, Sinus-venosus-Defekte, Koronarsinusdefekte – kommen derzeit für einen katheterinterventionellen Verschluss nicht infrage. Gründe sind der mangelnde Randsaum – erforderlich für die Verankerung des Doppelschirmchensystems – sowie die Nähe zu benachbarten intrakardialen Strukturen/Aortenklappe.

Eignet sich der Defekt nicht für einen interventionellen Verschluss, so ist ein chirurgischer Verschluss indiziert. Der operative Verschluss eines ASD II mithilfe eines Patches – seltener mittels Direktnaht – ist eine unkomplizierte Standardprozedur der Kinderherzchirurgie. Im Vergleich zur Intervention sind die operativen Therapiemöglichkeiten aller Herzfehler i. d. R. jedoch mit

- einer Vollnarkose
- einer Thorakotomie
- ggf. einem Anschluss an die Herz-Lungen-Maschine
- einem Aufenthalt auf Intensivstation
- insgesamt längeren Krankenhaus-Liegezeiten
- ggf. Bluttransfusion

verbunden [2]. Dementsprechend hat sich die interventionelle Variante eines ASD-II-Verschlusses – sofern anatomisch möglich – mittlerweile als Goldstandard durchgesetzt.

Verschluss eines ventrikulären Septumdefektes (VSD)

Der VSD ist der häufigste angeborene Herzfehler. Er macht bis zu 40% aller kongenitalen Vitien aus. Zum operativen Verschluss des VSDs besteht die Indikation bei:

- nachgewiesener Druckbelastung der Lunge
- Volumenbelastung (Links-rechts-Shunt mit >40% des HZV)
- klinischer Symptomatik mit Gedeihstörung
- gehäuften pulmonalen Infekten
- Herzinsuffizienz

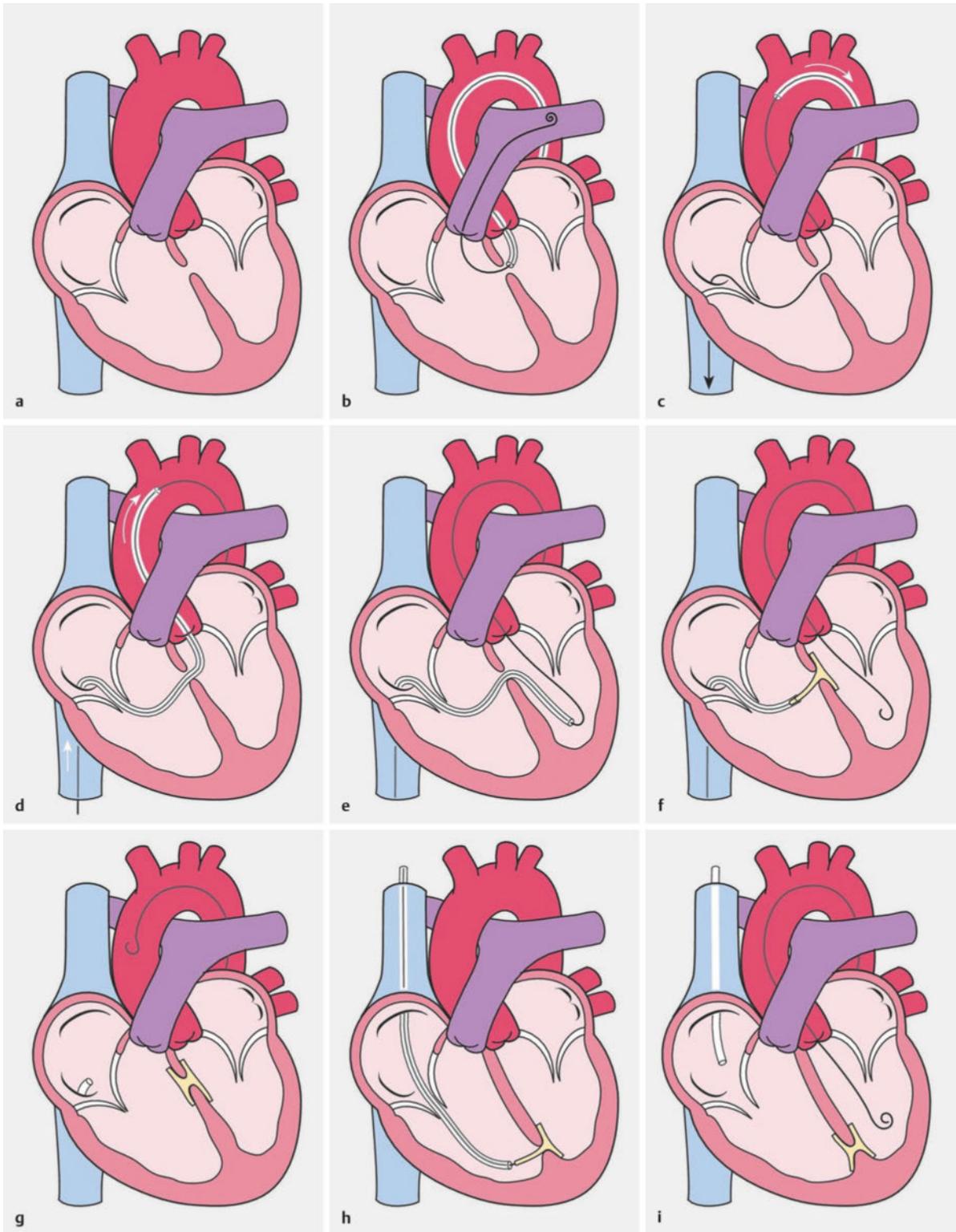
Bei großen VSDs kann hier ein Verschluss bereits im Säuglingsalter indiziert werden. Weitere Verschlussindikationen sind eine beginnende – nicht manifeste! – pulmonale Hypertonie sowie eine Aortenklappen-Insuffizienz durch einen Prolaps in den Defekt. Die gleichen Verschlussindikationen treffen auch auf einen interventionellen Eingriff zu [3]. Infolge von Größe und Lokalisation lassen sich derzeit lediglich ausgewählte Fälle perkutan therapieren – wie z. B. subaortale und muskuläre Defekte. Die größere Zahl der VSDs wird weiterhin chirurgisch – z. B. durch Einnähen eines Patches – versorgt. Neben den allgemeinen Nachteilen, die eine Operation – verglichen mit der Kathetertechnik – mit sich bringt, treten als bedeutsamste Komplikation für beide Therapieformen AV-Blockierungen auf, welche die Implantation eines Schrittmachers erfordern.

Ein antegraden Vorgehen erfolgt auch hier über die Femoralgefäße venös bzw. von jugulär bei muskulärem VSD. Eventuell sind 2 venöse Zugänge notwendig sowie eine arterielle Punktion mit retrogradem Sondieren des linken Ventrikels. Anschließend misst man – analog zum o.g. ASD-Verschluss – den Defekt aus. Bei subaortalen VSDs wird zunächst eine venös-arterielle Drahtschleife angelegt (► **Abb. 4c**), über die eine Schleuse im linken Ventrikel platziert wird. Nun kann das entsprechende Schirmchen oder Coil eingebracht und je nach Modell entwickelt werden (► **Abb. 4**). Lage und eventuelle Restshunts werden echokardiografisch und angiografisch dokumentiert.

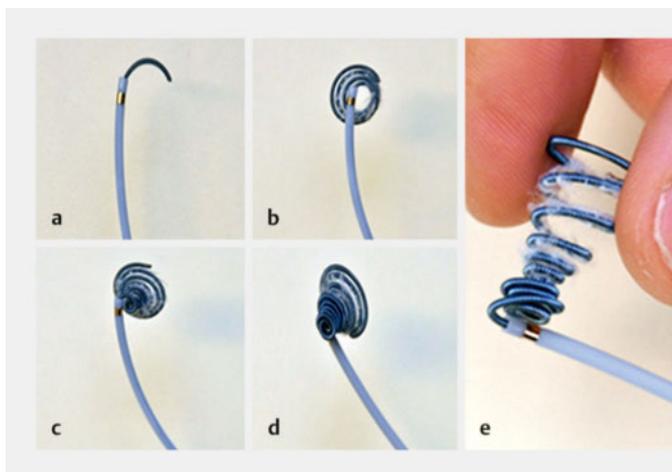
Merke

Zusätzlich zur Routineüberwachung nach Herzkatheter soll nach einem interventionellen VSD-Verschluss einmalig eine Urinkontrolle bez. Hämolyse erfolgen. Zudem soll besonders das Auftreten von Rhythmusstörungen (AV-Blockierungen, Schenkelblock) beobachtet werden.

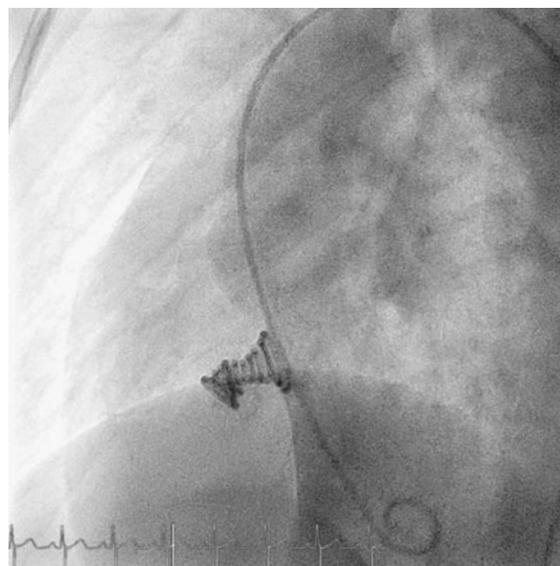
Früher verwendete Schirmchenmodelle zum interventionellen VSD-Verschluss haben ein erhöhtes Risiko für AV-Blockierungen bei subaortalen VSDs. Neuere Occluder mit veränderter Konfiguration – wie z. B. die Nit-Occlud Lê-VSD-Spirale (Fa. pfm Medical AG, Köln, Deutschland) – scheinen weniger Druck auf das Reizleitungssystem im



► **Abb. 4** Katheterinterventioneller VSD-Verschluss. Vorgehen bei subaortalem VSD (a–g) und bei muskulärem VSD (h, i). Nativer subaortaler VSD (a). Sondieren des VSD mit Draht (b). Erstellen einer Drahtschleife, venös-arteriell (c). Vorbringen der Schleuse (d). Platzieren der Schleuse im linken Ventrikel (e). Entfalten des linksventrikulären Schirms (f). Ablösen des Schirms nach Entfaltung des rechtsventrikulären Schirms (g). Entfalten des linksventrikulären Schirms in einen muskulären VSD von jugulär aus (h). Ablösen des Schirms im muskulären VSD (i). Quelle: Haas NA, Kleideiter U. Kinderkardiologie. Klinik und Praxis der Herzerkrankungen bei Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen. Stuttgart: Thieme; 2011.



► **Abb. 5** Nit-Occluder Lê-VSD-Spirale (Fa. pfm Medical AG, Köln, Deutschland). Entfaltung des Spiralsystems aus der Implantationsschleuse mit Aufrollen der einzelnen Windungen bis zur Endkonfiguration (a–e). Ersten Studien zufolge birgt die flexible Spiralförmigkeit des Occluders offenbar ein geringeres Risiko für das postinterventionelle Auftreten von AV-Blockierungen.



► **Abb. 6** Die Angiografie zeigt einen VSD, welcher mit einer VSD-Spirale verschlossen wurde.

Ventrikelseptum auszuüben und damit weniger Rhythmusstörungen zu provozieren (► **Abb. 5**) [7]. Langzeitergebnisse für andere Occluder liegen jedoch noch nicht vor (► **Abb. 6**).

Interventionen im Bereich der großen Gefäße

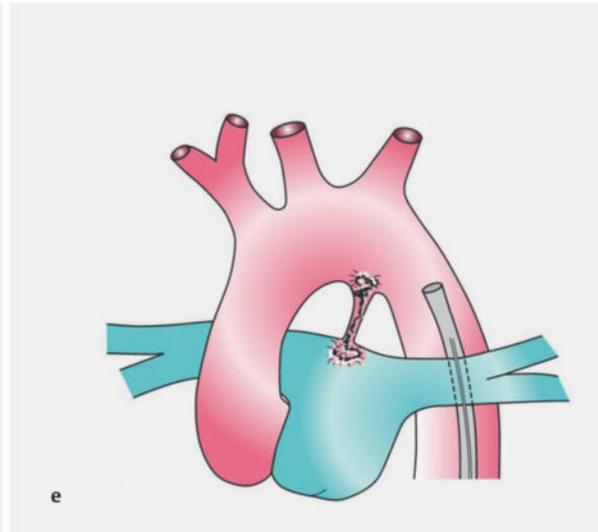
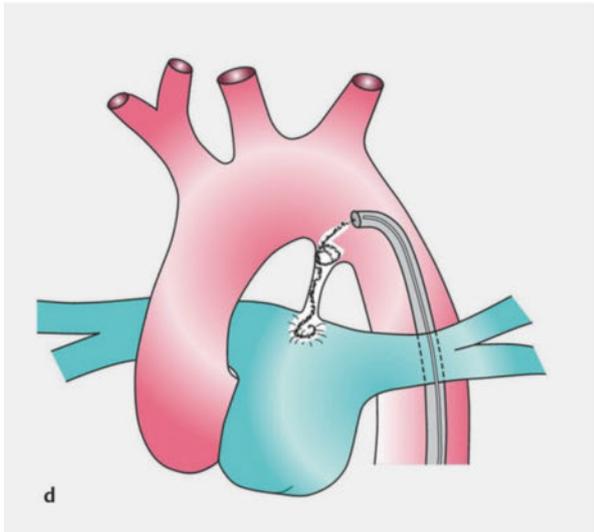
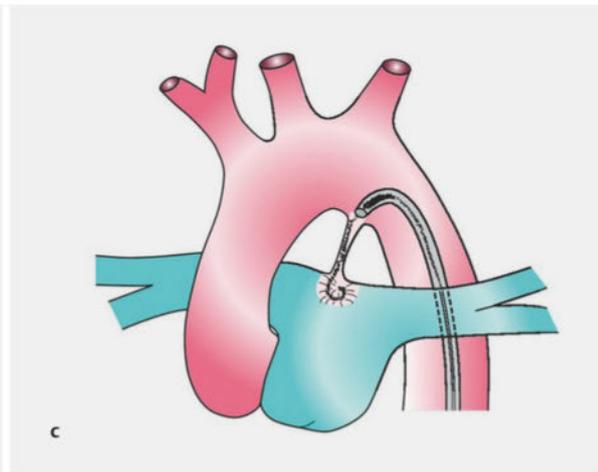
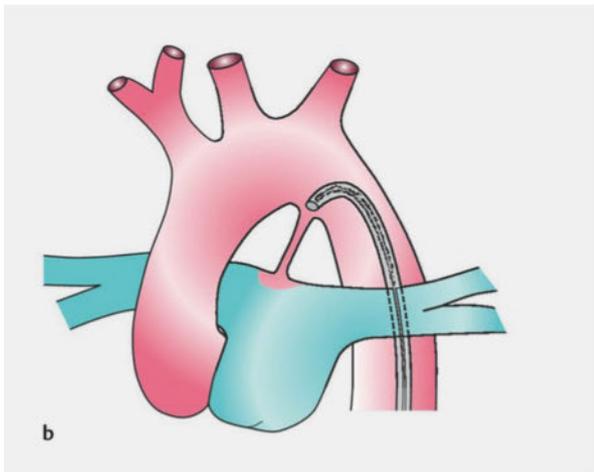
Verschluss eines persistierenden Ductus arteriosus Botalli (PDA)

Der katheterinterventionelle Verschluss mit Schirmchensystemen oder Coils ist die Therapie der Wahl beim PDA. Mittlerweile können Kinder – bereits ab einem Körpergewicht von ca. 2–2,5 kg – erfolgreich und risikoarm katheterinterventionell behandelt werden. Zudem sind einzelne Fälle mit einem Gewicht ab ca. 1 kg beschrieben [8]. Der Verschluss eines PDA ist bei größerem Shunt mit auskultierbarem Herzgeräusch indiziert. Insbesondere dann, wenn sich echokardiografisch eine hämodynamische Relevanz (linksatriale und linksventrikuläre Dilatation) nachweisen lässt oder ggf. bereits Zeichen von Herzinsuffizienz auftreten. Der native PDA ohne Herzgeräusch (silent duct) wird nicht weiter therapiert [3]. Das theoretisch mögliche Endarteriitisrisiko wird insgesamt als sehr gering eingestuft [3].

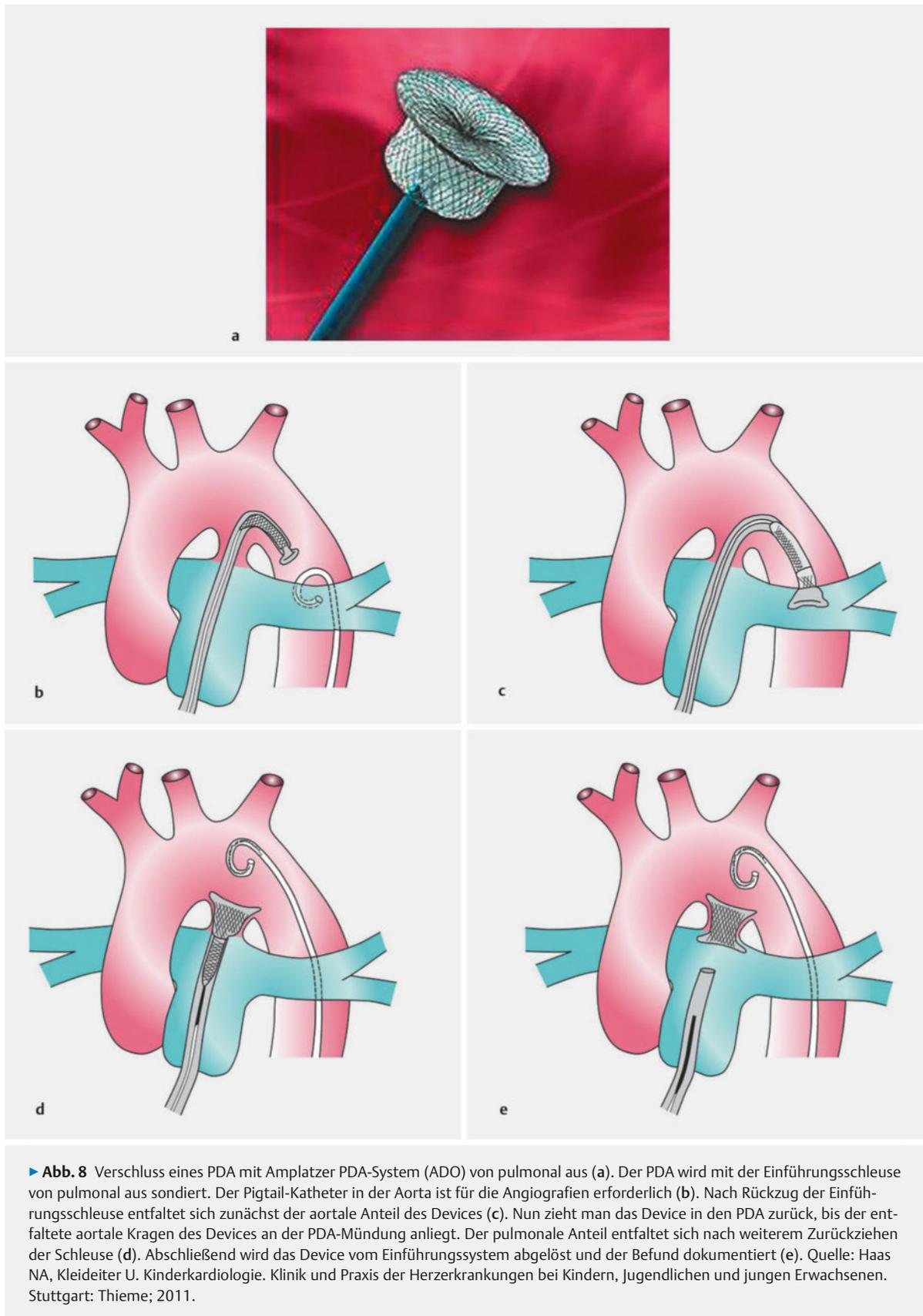
Das Armamentarium des Katheterarztes bietet auch zum PDA-Verschluss ein breites Spektrum an verfügbaren Occludern oder Coils. Generell wird bei PDAs <2–3 mm eher ein Coil, bei größeren ein Schirmchensystem favorisiert [9]. Je nach System wird über ein antegrades Vorgehen über Femoralgefäße venös – inkl. arterieller Punktion zur PDA-Darstellung über eine Aortografie implantiert. Bei schmalen, langen PDAs implantiert man gegebenenfalls über einen alleinigen arteriellen Zugang.

Für die Standardimplantation über einen venösen Zugang wird eine lange Schleuse über den PDA bis in die A. descendens vorgeschoben und hier der atriale Teil bzw. die atrialen Windungen (bei Coil-Occludern) entfaltet. Anschließend zieht man das gesamte System in die PDA-Ampulle zurück und verankert – unter Zurückziehen der Schleuse – das pulmonale Ende des Occluders (► **Abb. 7, 8**). Angiografie und Echokardiografie bestätigen die korrekte Lage und eventuell auftretende Restshunts. Geringe Restshunts – zumeist durch das Maschenwerk des Occluders – lassen sich für die meisten Systeme in bis zu 50% der Fälle direkt postinterventionell nachweisen. Durch eine zunehmende Thrombosierung und Endothelialisierung des Occluders verschließen diese sich allerdings i. d. R. in den ersten Wochen und Monaten nahezu komplett.

Der interventionelle PDA-Verschluss ist technisch einfach und nur minimal riskant. Mit den aktuell vorhandenen Materialien und Schleusengrößen wird bei kleinen Frühgeborenen unter 1000–1500 g noch der operative Verschluss über eine linkslaterale Thorakotomie bevorzugt [10].



► **Abb. 7** Verschluss eines PDA mit Cook-Coil von der Aorta aus (a). Zunächst sondiert man den PDA retrograd (b). Der Cook-Coil wird zum PDA vorgeschoben, wobei er aber noch in gestreckter Form in der Einführungsschleuse liegt (c). Erst nach dem Austritt aus der Schleuse entfaltet sich der Coil, sodass sich seine typischen Windungen ausbilden (d). Abschließend wird der Coil vom Katheter abgelöst und der Befund dokumentiert (e). Quelle: Haas NA, Kleideiter U. Kinderkardiologie. Klinik und Praxis der Herzkrankungen bei Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen. Stuttgart: Thieme; 2011.



Verschluss abnormaler Gefäßkurzschluss-Verbindungen (Kollateralen)

Therapeutische Embolisationen werden bei den Gefäßen durchgeführt, bei denen:

- es zu einer zusätzlichen Belastung eines nachgeschalteten Gefäßareals kommt (z. B. aortopulmonale Kollaterale – Lungenüberflutung)
- eine kardiale Belastung besteht (arteriovenöse Fisteln, hämodynamisch relevanter Shunt)
- Flüsse konkurrieren und somit eine entsprechend normale Funktion des Organs nicht möglich ist (z. B. Umgehungskreisläufe bei einer univentrikulären Zirkulation/Fontan-Herz)
- es zum Steal-Phänomen kommt (koronare Kollateralen)
- es aus anderen Gründen notwendig ist, einen Verschluss herbeizuführen (z. B. prä-operative Embolisation eines Lungensequesters, Hämangiome, etc.)

Zum Verschluss werden – je nach Lokalisation und Größe der Kollateralen – unterschiedliche Systeme eingesetzt, beginnend vom sog. einfachen Spiral-Coil und Gefäß-Plug bis hin zum PDA- oder gar ASD Occluder. Coils verschließen die Gefäße zunächst mechanisch, teilweise mit auf den Coils aufgebrachten Fasern. Danach kommt es zur Thrombose des nachgeschalteten Areals und schließlich zum fibrotischen Umbau.

Aortenstenose

Eine bikuspidale Aortenklappe, die oft mit einer valvulären Aortenstenose einhergeht (Minimalvariante einer Aortenstenose), ist mit ca. 1% die häufigste kardiale Anomalie überhaupt. Subvalvuläre oder supra-valvuläre Aortenstenosen sind seltenere Anomalien.

Die Ballonvalvuloplastie ist mittlerweile die Therapie der Wahl bei fast allen valvulären Aortenstenosen [11]. Bei den Subaortenstenosen und supra-valvulären Aortenstenosen ist sie allerdings nicht erfolgversprechend. Aortenklappen mit erheblicher Verdickung und Verklumpung – sog. myxomatöse Klappen – sollen besser chirurgisch rekonstruiert werden. Akzeptierte Indikationen sind:

- dopplersonografisch mittlerer Druckgradient > 40 mmHg (systolisch > 65 mmHg)
- eine kardiale Dekompensation bzw. abnehmende linksventrikuläre Funktion
- eine zunehmende kardiale Belastung (linksventrikuläre [LV]-Hypertrophie, eingeschränkte diastolische LV-Funktion)
- ST-Streckenveränderungen unter Belastung – auch wenn der Ruhegradient noch nicht interventionsbedürftig ist
- eine noch kompetente Aortenklappe (Aorteninsuffizienz $\leq 2^\circ$)
- kritische Aortenstenose des Neugeborenen (s. u.)

In seltenen Fällen lässt sich bereits intrauterin eine Ballonvalvuloplastie durchführen. Diese Ergebnisse sind jedoch nicht ermutigend.

Bei kleinen Kindern wird ggf. ein antegrades Vorgehen – über einen ASD/PFO – versucht. Ansonsten geht man retrograd über eine arterielle Punktion vor. Die Dilatation erfolgt mit einem Ballon in der Größe von ca. 80–110% des Klappenringdurchmessers (► **Abb. 9**). Im Gegensatz zur Pulmonalklappe und dem rechten Ventrikel wird eine Klappeninsuffizienz von der linken Kammer schlecht toleriert. Dementsprechend ist das Ziel der Dilatation, nicht die Stenose maximal und kurativ zu behandeln, sondern lediglich den Druckgradienten auf ein mildes oder moderates Niveau – ohne eine wesentliche Insuffizienz zu verursachen – abzusenken. Somit soll eine ggf. notwendige operative Therapie noch möglichst viele Jahre aufgeschoben werden können [11]. Bei größeren Kindern ist während der Ballondilatation in manchen Fällen ein kurzer funktioneller Herzstillstand notwendig. Hierbei wird durch eine schnelle (ca. 300–400/min) VVI-Stimulation der rechten Kammer kurzzeitig der Auswurf aus der linken Kammer durch die Tachykardie minimiert, sodass der Ballon durch die Pulsation des Blutflusses nicht zu stark vom Stenoseareal verdrängt werden kann.

Merke

Die Aortenstenose ist i. d. R. eine progrediente Erkrankung, bei der der Gradient in den meisten Fällen im Verlauf zunimmt. Eine Ballondilatation und eine Kommissurotomie sind als palliative Eingriffe zu verstehen, da ein Restgradient bestehen bleibt und oft eine Aorteninsuffizienz entsteht. Im weiteren Verlauf sind Folgeeingriffe die Regel (teilweise mehrfach).

Kritische Aortenstenose des Neugeborenen

Bei der kritischen Aortenstenose sind die Neugeborenen schon kurz nach der Geburt symptomatisch und schwer krank. Die Perfusion des Körpers erfolgt durch den rechten Ventrikel über den PDA. Das klinische Bild kann mit einer Sepsis verwechselt werden. Erschwerend kommt hinzu, dass im Stadium des kardiogenen Schocks – aufgrund des verminderten Auswurfs aus dem linken Ventrikel – kein wegweisendes Herzgeräusch auskultierbar ist und meist ein Doppler-Gradient über die Stenose fehlt. Hier handelt es sich um eine Notfallindikation. Der Zugangsweg erfolgt ggf. über die Nabelarterie und ist – angesichts des oft schlechten Zustandes der Patienten – höher risikobehaftet. Beim kranken Kind erfolgt eine Ballondilatation meist allein anhand der Echodaten ohne weitere zeitaufwendigere Angiografie.



► **Abb. 9** Dilatation einer valvulären Aortenstenose. Ascendogramm zur Evaluierung der Klappenkonfiguration (a). Angiografie des linken Ventrikels mit Darstellung der valvulären Stenose, der verdickten Klappe und des Jets über die stenotische Klappe (b). Dilatation der Klappe unter Hochfrequenz-Stimulation mit ca. 350/min (c). Abschließend Angiografie zur Dokumentation einer ggf. neu entstandenen Aorteninsuffizienz (d). Quelle: Haas NA, Kleideiter U. Kinderkardiologie. Klinik und Praxis der Herzerkrankungen bei Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen. Stuttgart: Thieme; 2011.

Merke

Die Ballonvalvuloplastie der kritischen Aortenstenose des Neugeborenen erfolgt unabhängig vom Gradienten. Häufig benötigen die Kinder noch eine unterschiedlich lange Adaptationsphase, bis sich der linke Ventrikel ausreichend erholt hat. Hierbei sind oft eine längerfristige Katecholamin-Unterstützung und ggf. Beatmung notwendig.

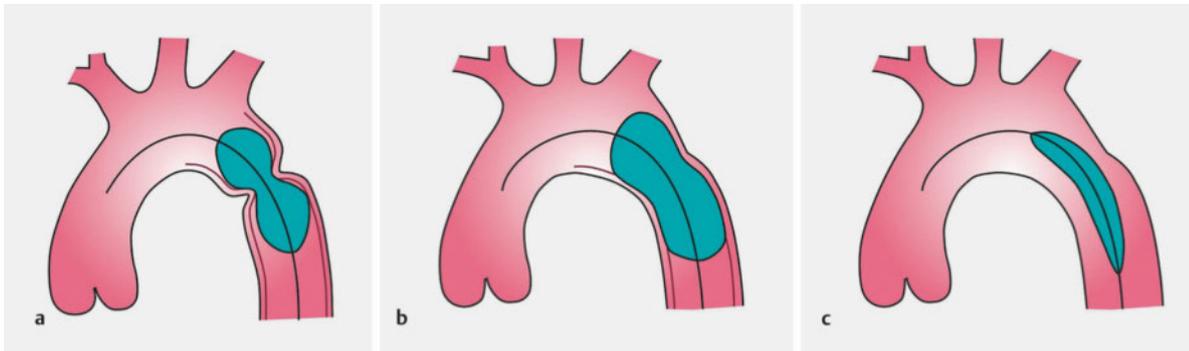
Aortenisthmusstenose (ISTA)

Die katheterinterventionelle Ballonangioplastie einer Aortenisthmusstenose ist die Therapie der Wahl bei älteren Kindern, Jugendlichen und Erwachsenen. Bei Jugendlichen und Erwachsenen wird sie i. d. R. mit einer Stentimplantation in den Isthmus kombiniert. Außerdem ist die katheterinterventionelle Therapie die Methode der Wahl

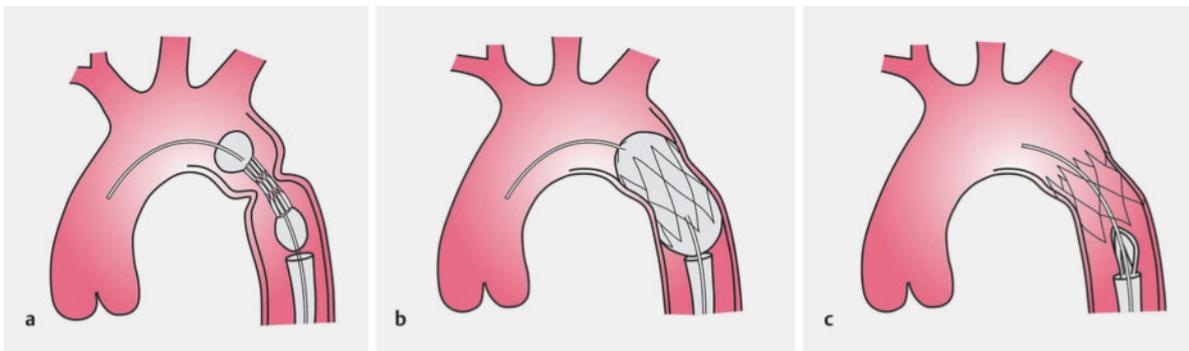
um (postoperative) Re-Stenosen zu behandeln. Da bei Neugeborenen (s. u.) die Rate an Re-Stenosierungen zu hoch ist (elastisches Ductusgewebe), stellt die Ballonangioplastie in dieser Altersgruppe keine Standardtherapie dar [3].

Indikationen für eine katheterinterventionelle oder operative Therapie der ISTA sind:

- Doppler-Gradient deutlich über 20 mmHg
- fehlende/stark abgeschwächte Leistenpulse
- Blutdruck (RR)-Unterschied Arm/Bein deutlich über 20 mmHg
- Hypertonus (Belastung, Langzeit-Blutdruckmessung)
- bei kardialer Dekompensation bzw. abnehmender LV-Funktion
- bei zunehmender kardialer Belastung (LV-Wanddicke)



► **Abb. 10** Ballondilatation einer Aortenisthmusstenose. Zunächst schiebt man den Ballonkatheter bis zur Stenose vor (a). Durch die Inflation des Ballons wird die Stenose aufgedehnt (b). Nach der Dilatation deflatiert man den Ballon und zieht den Katheter zurück (c). Quelle: Haas NA, Kleideiter U. Kinderkardiologie. Klinik und Praxis der Herzerkrankungen bei Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen. Stuttgart: Thieme; 2011.



► **Abb. 11** Stentimplantation im Aortenisthmus. Zunächst schiebt man den Ballonkatheter mit Stent bis zur Stenose vor (a). Durch die Inflation des Ballons wird die Stenose aufgedehnt und gleichzeitig der Stent expandiert (b). Nach der Dilatation deflatiert man den Ballon und zieht den Katheter zurück – der Stent sichert das Dilatationsergebnis (c). Quelle: Haas NA, Kleideiter U. Kinderkardiologie. Klinik und Praxis der Herzerkrankungen bei Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen. Stuttgart: Thieme; 2011.

- ST-Streckenveränderungen unter Belastung
- zunehmende Aorteninsuffizienz

Eine Indikation zur Therapie bei einem Gradienten < 20 mmHg besteht, wenn es zu Sekundärphänomenen kommt, wie z. B.:

- Hypertonie
- Belastungshypertonie oder
- linksventrikulärer Hypertrophie

Meistens ist hierbei der Durchmesser im Isthmusbereich – im Vergleich zum Aortendiameter auf Zwerchfellhöhe – deutlich reduziert (Diameter Stenose : Diameter Aorta auf Zwerchfellhöhe $< 0,8 : 1$ [sog. Coarctation-Index]).

Bei kleinen Kindern ist ein antegrades Vorgehen – über einen ASD/PFO – möglich. Üblicherweise geht man jedoch retrograd über eine arterielle Punktion vor. Bei der Ballonangioplastie wird die Isthmusstenose schrittweise aufgedehnt, bis der Ballondurchmesser etwa den 2,5- bis 3-fachen Isthmusbereich erreicht hat

(► **Abb. 10**). Der maximale Ballondurchmesser soll aber nicht größer als der prästenotische Durchmesser des Aortenbogens bzw. der Aorta auf Zwerchfellhöhe sein. Bei Kindern und Jugendlichen kann ein nachdilatierbarer Stent implantiert werden (► **Abb. 11**). Für hochgradige Engen mit Gefahr der Aneurysmenbildung lassen sich ggf. gecoverte Stents einsetzen. Nicht selten muss im Laufe des Wachstums nachdilatiert werden [12].

Kritische Aortenisthmusstenose des Neugeborenen

Hierbei ist die ausreichende Durchblutung der unteren Körperhälfte abhängig vom Offenbleiben des 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 nur noch vermindert perfundiert. Aufgrund der akuten Nachlaststeigerung kommt es zur raschen linksventrikulären Dekompensation (Herzinsuffizienz, Schock).

Merke

Ein Blutdruckgradient zwischen oberer und unterer Körperhälfte kann bei Neugeborenen – bei einer schweren Herzinsuffizienz bzw. bei noch offenem PDA – fehlen.

Derzeit existieren nur wenige, allgemein akzeptierte Indikationen zur interventionellen Therapie der ISTA beim Neugeborenen. Üblicherweise werden erst Kinder über ca. 6 Monaten interventionell therapiert, da das Rezidivrisiko mit weit über 70% sehr hoch ist. Indikationen bestehen im Einzelfall bei:

- kritisch kranken Neugeborenen mit zusätzlichen Problemen, die eine rasche OP verhindern, wie z. B.
 - Frühgeburtlichkeit bzw. zu geringes Gewicht
 - nekrotisierende Enterokolitis (NEC)
 - unklare Syndrome
 - Hirnblutung, etc.
- kritisch kranken Kindern mit kardialer Dekompensation
 - Kindern mit Kardiomyopathie und milder ISTA

Prinzipiell ist bei einer nativen Aortenisthmusstenose von Neugeborenen eine OP die Therapie der Wahl.

Pulmonalstenose

Die Indikation zur Ballonvalvuloplastie der Pulmonalklappe wird heute immer großzügiger gestellt, da die Ergebnisse meistens sehr zufriedenstellend sind und das Risiko des Eingriffs relativ gering erscheint [13]. Akzeptierte Indikationen sind:

- Doppler-Gradient über 50 mmHg bei Säuglingen und Kleinkindern, über 40 mmHg bei Schulkindern und Jugendlichen
- kardiale Dekompensation bzw. abnehmende Funktion des rechten Ventrikels
- zunehmende kardiale Belastung, rechtsventrikulärer Druck über 60 mmHg

- zunehmende poststenotische Ektasie der Pulmonalarterie
- intermittierende periphere Ödeme als Zeichen der Rechtsherzinsuffizienz
- progrediente Leistungsminderung
- Zyanose bei ASD/PFO

Bei nativen supralvalvulären Pulmonalstenosen (Williams-Beuren-Syndrom, Noonan-Syndrom, etc.) sind die Ergebnisse häufig weniger erfolgversprechend, da elastische und muskuläre Gefäßwandanteile die Stenosen bedingen. Im Gegensatz dazu verbessert eine Ballondilatation bei postoperativen Stenosen, z. B. nach

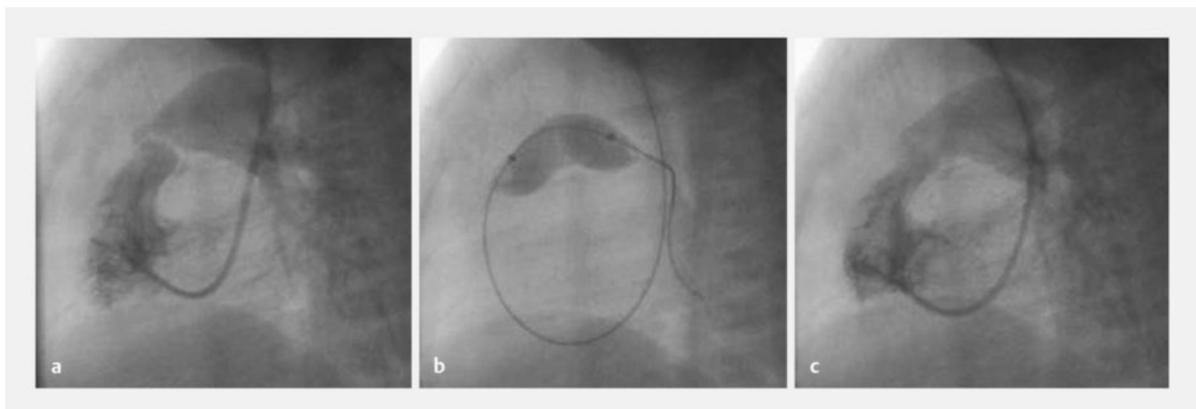
- Pulmonalis-Banding
- Fallot-OP
- Homograft, etc.

die Hämodynamik meistens erheblich. Bei Patienten mit verdickten, dysplastischen Pulmonalklappen (z. B. Noonan-Syndrom) ist die Erfolgsaussicht weniger günstig. Die Ballondilatation der Pulmonalstenose erfolgt über ein antegrades Vorgehen über die Femoralgefäße, ggf. von jugulär. Im Gegensatz zur Ballondilatation der Aortenklappenstenose wird hier ein Ballon-Klappenring-Verhältnis von 1,3–1,5:1 gewählt (► **Abb. 12**). Bei Homograftstenosen und Verkalkung können oft Hochdruckballons notwendig sein, um befriedigende Ergebnisse zu erzielen. Tritt im Anschluss eine reaktive subvalvuläre Enge auf, muss ggf. mit β -Blockern therapiert werden.

Kritische Pulmonalstenose des Neugeborenen

Aufgrund der typischen Hämodynamik (= PDA-abhängige Lungenperfusion) ist eine Therapie – unabhängig vom Gradienten – indiziert. Wichtig ist ein ausreichend großer rechter Ventrikel mit allen 3 anatomischen Teilen, d. h.:

- Einlassteil – ausreichend großer rechter Ventrikel (Trikuspidalklappen-[TK-]Ring > 7–10 mm bzw. Z-Wert > -3)
- Kammerteil
- Auslassteil mit Infundibulum



► **Abb. 12** Ballondilatation einer valvulären Pulmonalstenose. Zunächst Angiografie des rechten Ventrikels und Ausmessen des Klappenrings (a). Durch Inflation des Ballons dehnt man die Stenose auf (b). Nach der Dilatation folgt die Angiografie der Pulmonalarterie zur Dokumentation einer möglicherweise entstandenen Pulmonalinsuffizienz (c). Quelle: Haas NA, Kleideiter U. Kinderkardiologie. Klinik und Praxis der Herzerkrankungen bei Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen. Stuttgart: Thieme; 2011.

Die Oxygenierung wird durch Prostaglandin gesichert. Die Kinder sind durch den Rechts-links-Shunt auf Vorhofebene zyanotisch.

Die Ballondilatation erfolgt über ein antegrades Vorgehen – ggf. auch über eine Nabelvene – analog zur Dilatation bei Pulmonalstenosen im Kindes- und Jugendalter. Nach der Intervention wird hier jedoch zunächst eine Sauerstoffsättigung um 75% bei geschlossenem PDA akzeptiert. Meist ist der rechte Ventrikel noch hypertrophiert. Bei großem ASD und bedeutsamer Trikuspidalinsuffizienz besteht initial noch viel Rechts-links-Shunt auf Vorhofebene (Überlaufventil), trotz freien Abflusses in die Pulmonalarterie.

Merke

Die Ballondilatation der kritischen Pulmonalstenose des Neugeborenen erfolgt gradientenunabhängig. Nach erfolgreicher Therapie benötigen einige Kinder eine unterschiedlich lange Adaptationsphase, bis der rechte Ventrikel ausreichend Blutvolumen antegrad in die Lungenstrombahn befördern kann. Bei bedeutsamer Pulmonalinsuffizienz und großem PDA kann es zu einem kritischen Abfall des System-HZV kommen.

Ballondilatation der Pulmonalklappe bei nativer Fallot-Tetralogie

Hierbei handelt es sich meistens um:

- relativ kranke und vor allem stark zyanotische Kinder
- gelegentlich Neugeborene mit sich verschließendem PDA
- Kinder mit zusätzlichen hypoxämischen Anfällen

Die Indikation wird unterschiedlich gehandhabt. Mögliche Gründe zur Intervention sind:

- hypoplastische Pulmonalgefäße (antegrade Perfusion verbessert das Wachstum der Pulmonalgefäße)
- PDA-abhängige Kinder (OP vermeiden bzw. verschieben)
- starke Zyanose (Sättigung unter 75% ohne PDA oder O₂-Vorlage)
- ggf. vor interventionellem Verschluss von multiplen aortopulmonalen Kollateralen (MAPCA)
- bei sehr kleinen Kindern (Frühgeborenen, FG) als Palliativmaßnahme

Die Ballondilatation erfolgt über ein antegrades Vorgehen ggf. auch über eine Nabelvene analog zur Dilatation bei Pulmonalstenosen im Kindes- und Jugendalter. Diesen Eingriff kombiniert man ggf. mit einer Stentimplantation im RVOT.

Interventionelle Eröffnung bei Pulmonalatresie

Eine interventionelle Eröffnung einer Pulmonalatresie wird bei Neugeborenen mit der typischen Hämodynamik (PDA-abhängige Lungenperfusion) – unabhängig vom ggf. geschätzten Gradienten – durchgeführt. Dieser Ein-

griff kann auch bei größeren Kindern – nach Shuntanlage als Palliation zur Verbesserung der pulmonalarteriellen Perfusion und als Vorbereitung zur Korrektur-OP – nötig sein. Liegen MAPCAs und multifokale Lungenperfusion vor, besteht eine erheblich variable Anatomie.

Indikationen sind:

- hypoplastische Pulmonalarterie (antegrade Perfusion verbessert das Wachstum der Pulmonalgefäße)
- PDA-abhängige Kinder (OP vermeiden bzw. verschieben)
- starke Zyanose (Sättigung unter 75% ohne PDA oder O₂-Vorlage)
- ggf. vor interventionellem Verschluss von MAPCA
- bei sehr kleinen Kindern (FG) als Palliativmaßnahme
- zur OP-Vorbereitung

Es erfolgt erneut ein antegrades Vorgehen ggf. auch über die Nabelvene. Der rudimentäre Pulmonalisstamm wird angiografisch dargestellt, per Hochfrequenzperforation eröffnet und mittels Ballondilatation geweitet. Bei hypoplastischer Anatomie muss meist ein Stent implantiert werden.

Dilatation peripherer Pulmonalstenosen

Hierbei handelt es sich teilweise um postoperative Patienten mit z. B. narbigen Strikturen oder Verkalkungen nach multiplen Operationen. Außerdem sind Patienten mit angeborenen Herzfehlern, wie z. B. mit

- Fallot-Tetralogie
- Pulmonalatresie
- Truncus arteriosus communis, etc.

oder mit syndromalen Erkrankungen (Williams-Beuren-Syndrom, Alagille-Syndrom) mit multiplen peripheren Pulmonalstenosen betroffen. Die Ergebnisse sind häufig erfolgversprechend. Die Indikation besteht in einer zusätzlichen Verbesserung der Hämodynamik bzw. der Rechtsherz-(RV-)Belastung zur Normalisierung der Perfluationsverhältnisse, seltener zur Rekrutierung von zusätzlichen Gefäßbezirken bei rarefiziertem Gefäßbett. Das Risiko des Eingriffs ist relativ gering.

Akzeptierte Indikationen sind:

- Doppler-Gradient über 50 mmHg
- kardiale Dekompensation oder abnehmende Funktion des rechten Ventrikels
- gut erkennbare Stenose in der Echokardiografie
- erkennbare Minderperfusion eines Lungenareals
- Zyanose aufgrund einer Belastung des rechten Ventrikels
- reduzierte Leistungsfähigkeit (spiroergometrisch bestimmt)
- diskrepante Lungenperfusion (rechte Lunge im Vergleich zur linken Seite)
- Stenose < 50% des Lumens

Über ein antegrades Vorgehen wird das stenotische Areal angiografisch dargestellt und z. B. dilatiert. Hierbei werden auch Spezialballons mit aufgesetzten Messern/Klingen (sog. Cutting-Ballons) eingesetzt. Da die Ballondilatation jedoch häufig nur zu einer kurzzeitigen Besserung führt, werden hier zumeist ballonexpandierende Stents aus diversen Materialien, wie z. B.

- Cobalt-Chrom
- Nickel-Titan-Legierungen
- Platin
- Stahl

und in verschiedenen Konfigurationen implantiert [14]. Mit zunehmendem Wachstum wird der Durchmesser von implantierten Stents bei Neugeborenen oder Kindern häufig zu klein. Daher ist eine mögliche Nachdilata-tion bei den verwendeten Stents von entscheidender Bedeutung.

Perkutane Klappenimplantation im Kindes- und Jugendalter

Die von Philipp Bonhoeffer im Jahr 2000 in London etablierte perkutane Pulmonalklappen-Implantation kennzeichnet einen weiteren großen Meilenstein der interventionellen Kinderkardiologie [15]. Sie wird derzeit bei stenotischer und/oder insuffizienter Pulmonalklappe durchgeführt, sofern es zu einer relevanten Druckbelastung des rechten Ventrikels (Stenosekomponente) oder einer bedeutsamen Volumenbelastung (Pulmonalinsuffizienz) gekommen ist. Die derzeit zugelassenen Klappen bestehen aus einem handelsüblichen Stent, in den eine biologische Klappe eingenäht ist (► **Abb. 13**). Zugelassen sind diese Klappen für postoperative Stenosen nach Implantation eines:

- Conduits,
- Homografts
- Xenografts (wie z. B. nach Fallot-Operation, Ross-Operation, Korrektur eines Truncus arteriosus communis)

Auch in den Fällen mit nativem Ausflusstrakt bzw. nach transanulärer Patcherweiterung kann nach vorheriger Stentimplantation eine solche Klappe implantiert werden.

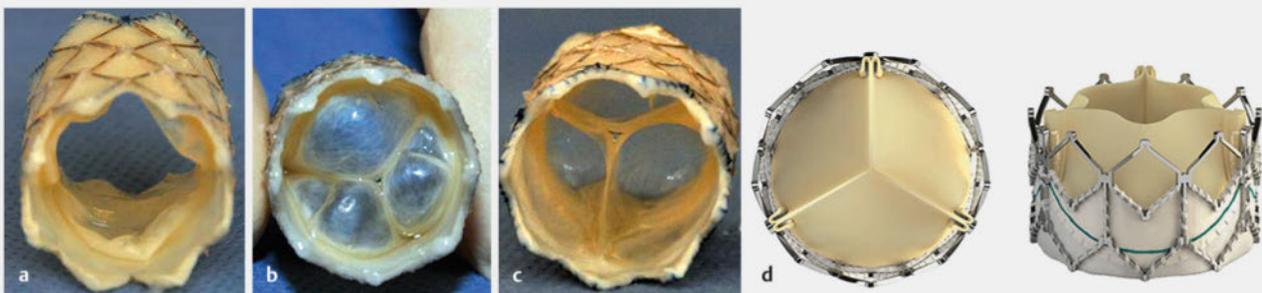
Indikation:

- Doppler-Gradient von über 50 mmHg
- kardiale Dekompensation bzw. abnehmende Funktion des rechten Ventrikels
- zunehmende kardiale Belastung, Druck im rechten Ventrikel von über 50–60 mmHg
- bedeutsame Pulmonalinsuffizienz
- Volumen des rechten Ventrikels über 160 ml/kg/m²
- intermittierende periphere Ödeme als Zeichen der Rechtsherzinsuffizienz
- progrediente Leistungsminderung

Auch hier erfolgt die Intervention über einen antegraden Zugang – meist V. und A. femoralis – ggf. auch über jugulär. Nach Angiografie und Vermessen des rechtsventrikulären Ausflusstraktes (RVOT) schließt sich die sog. Balloninterrogation an. Hierbei erfolgen eine Aortografie zur Darstellung der Koronarien und eine Ballondilatation des RVOT simultan. Besteht die Gefahr, dass die Koronarperfusion beeinträchtigt wird, sind eine Stent- und auch spätere Klappenimplantation kontraindiziert. Derzeit erfolgt vor Implantation der Katheterklappe ein sog. Prestenting des RVOT, um die Katheterklappe besser zu verankern (► **Abb. 14 a, b**). Aktuelle Studien zufolge zeigen Patienten mit Prestent – im Vergleich zu Patienten mit direkt implantierter Klappe – ein verbessertes Resultat, wie z. B.:

- geringere Frakturrate des Klappenstents
- geringeres Risiko einer Endokarditis
- geringere Re-Stenose-Raten [16]

Die Klappe selbst wird auf einem Ballonkatheter vormontiert und über einen steifen Wechselladung bis zur gewünschten Position im RVOT vorgeschoben. Durch Dilatation des Ballons entfaltet sich der Stent mit eingenähter

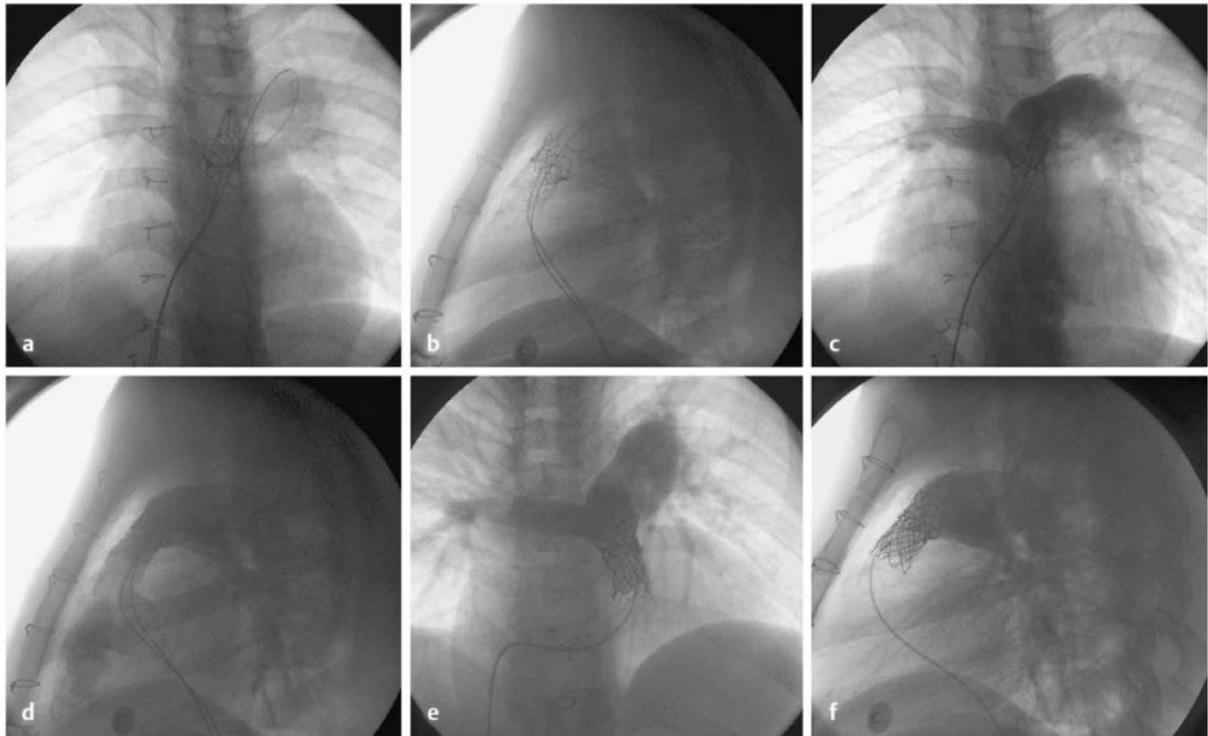


► **Abb. 13** Melody-Klappe. Diese besteht aus einem Rinder-Jugularvenen-Conduit, welcher auf einen CP-Stent aufgenäht ist. **a** Geöffnete Klappe, Aufsicht von oben. **b** Geschlossene Klappe, Aufsicht von unten. **c** Geschlossene Klappe, Aufsicht von oben. **d** Edwards-Sapien-XT-Klappe. Diese besteht aus einem Kobalt-Chrom-Stahlstent, in den speziell behandelte Perikardflicken eingenäht sind. Quelle (a–c): Haas NA, Kleideiter U. Kinderkardiologie. Klinik und Praxis der Herzerkrankungen bei Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen. Stuttgart: Thieme; 2011.

FALLBEISPIEL

Jugendlicher nach Korrektur/Operation einer Pulmonalatriesie mit VSD

Bei Matthias wurde im Säuglingsalter eine Pulmonalatriesie mit VSD (Extremvariante einer Fallot'schen Tetralogie) mittels eines VSD-Patchverschlusses und Anlage eines Homografts (klappentragendes Conduit) – zwischen rechtem Ventrikel und Pulmonalarterie – korrigiert. Mittlerweile ist Matthias aus dem Homograft herausgewachsen. Er berichtet davon, weniger belastbar und in letzter Zeit schneller erschöpft zu sein. Echokardiografisch zeigt sich ein maximaler Gradient über den künstlich geschaffenen Ausflusstrakt von 75 mmHg mit abnehmender rechtsventrikulärer Funktion, sodass ein perkutaner Klappenersatz indiziert wird. In der ersten Herzkatheter-Untersuchung wird das Conduit per Ballonkatheter dilatiert. Um die Katheterklappe besser verankern zu können, wird ein Stent in den Ausflusstrakt implantiert. Nach einer zweimonatigen Einheilungsphase setzt man die Katheterklappe in die gestentete „landing zone“ ein (► **Abb. 14**). Echokardiografisch ist der Ausfluss nicht mehr behindert – der Gradient zwischen rechtem Ventrikel und Pulmonalarterie ist gleich null. Der rechte Ventrikel ist somit entlastet.



► **Abb. 14** Vorbereitung des rechtsventrikulären Ausflusstraktes durch Implantation von 2 Stents. Angiografien des Thorax a.–p. (a) und lateral (b). Durch die Stents wird die Stenose beseitigt (gradientenfreier, rechtsventrikulärer Ausflusstrakt), der rechtsventrikuläre Ausflusstrakt als Rohr stabilisiert und der zu implantierenden Klappe das notwendige Widerlager gegeben. Nach dem Pretesting des rechtsventrikulären Ausflusstraktes ist dieser frei durchgängig, allerdings ohne Klappenfunktion (hochgradige Insuffizienz) (c, d). Nach Implantation der Melody-Klappe besteht keine Insuffizienz (e, f). Quelle: Haas NA, Kleideiter U. Kinderkardiologie. Klinik und Praxis der Herzerkrankungen bei Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen. Stuttgart: Thieme; 2011.

Klappe und verankert sich im RVOT (► **Abb. 14 c, d**). Bei regelrechter Implantation sind die Katheterklappen im Anschluss – ohne residuelle Insuffizienz – kompetent (► **Abb. 14 e, f**).

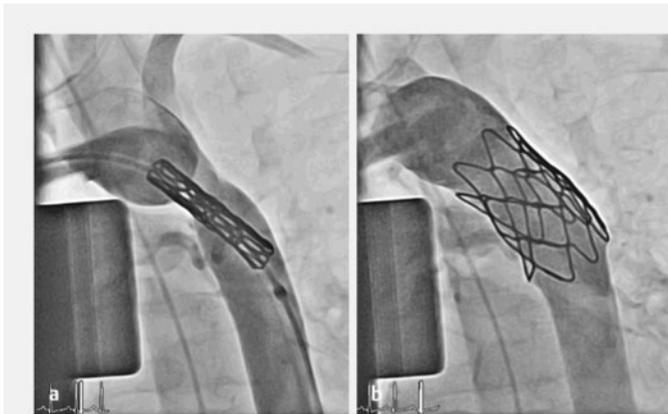
Aufgrund des relativ großen Implantationsbestecks (Schleusen, Implantationskatheter) können perkutane Klappen erst ab einem Körpergewicht von ca. 20–30 kg implantiert werden. Vereinzelt lassen neuere, verbesserte Systeme bereits eine Implantation ab 15 kg zu. Aktuell

werden kleinere/leichtere Kinder (< 15 kg) vorzugsweise mittels operativer Therapie behandelt. Die bisher verfügbaren Langzeitergebnisse zu den perkutanen Systemen lassen noch keinen validen Vergleich zu chirurgisch implantierten Klappen zu. Wird am offenen Herzen operiert, entstehen die bereits o. g. allgemeinen Nachteile, wie:

- Vollnarkose/Intubation
- Thorakotomie
- Herz-Lungen-Maschine
- der intensivstationäre Aufenthalt [2]

Dementsprechend wird derzeit ein perkutaner Eingriff – sofern technisch und anatomisch möglich – bevorzugt.

Neben dem Patientengewicht ist auch die Konfiguration des rechtsventrikulären Ausflusstraktes für die interventionelle Klappenimplantation entscheidend. Bei Patienten mit nativem Pulmonalisstamm – z. B. nach transanulärer Patcherweiterung – kann es im weiteren Verlauf zu einer aneurysmatischen Erweiterung oder Dilatation des rechtsventrikulären Ausflusstraktes kommen. Hier ist es oft nicht möglich, den Prestent und die nachfolgende Klappe ausreichend zu verankern. Die aktuellen Klappentypen erlauben einen maximalen RVOT-Diameter von ca. 30 mm. Gegebenenfalls lässt sich durch ein wiederholtes Prestenting (Stent-in-Stent) eine Verkleinerung erreichen, sodass doch noch eine perkutane Klappe implantiert werden kann [17]. In selektiven Fällen ist auch eine Implantation einer Katheterklappe in eine singuläre Pulmonalarterie möglich oder – bei mangelnder Verankerung im Pulmonalisstamm – auch eine beidseitige Klappenversorgung der Pulmonalarterien [18,19]. Mit den ersten Implantationen zu Beginn der 2000er stellen sich nun die ersten Patienten mit Re-Stenosierungen der Katheterklappen vor. Nach aktueller Studienlage scheint insbesondere ein fehlendes Prestenting Stentbrüche der Katheterklappen und damit eine erhöhte Re-Stenose-Rate zu begünstigen. Eine „valve-in-valve“ oder sogar „valve-in-valve-in-valve“-Implantation ist jedoch möglich und bereits erfolgreich durchgeführt worden [20]. Damit kann das operationsfreie Intervall für Patienten mit Anomalien des RVOT nochmals verlängert werden.



► **Abb. 15** Intraoperative Stentimplantation eines großlumigen Stents in die Aorta bei einem 5 kg schweren Kind. **a** Der Thoraxspreizer ist links zu sehen, die Aorta ascendens wurde direkt punktiert und ein Stent in den Isthmusbereich vorgebracht. **b** Der Stent wurde mittels Ballonkatheter dilatiert und damit die Stenose beseitigt.

Hybridverfahren

Für Patienten, bei denen eine interventionelle Therapie nicht möglich ist, stellen Hybridverfahren aus operativen und interventionellen Techniken eine weitere Behandlungsoption dar. So lassen sich z. B. Ventrikelseptumdefekte, die interventionell nicht erreicht werden können, auch ohne Herz-Lungen-Maschine am schlagenden Herzen verschließen [21]. Dazu wird nach Thorakotomie der rechte Ventrikel direkt punktiert und mit einer Implantationsschleuse versorgt. Unter Ultraschallkontrolle verschließt man anschließend den VSD mittels entsprechendem Occluder. Eine intraoperative, interventionelle Einlage von Stents in Pulmonalarterien bei Fallot-Patienten oder in ein Aortenbogensegment bei univentrikulären Herzen ist ebenfalls möglich (► **Abb. 15**) [22]. Ein weiteres Feld der Hybridtherapie ist die Stentimplantation in den PDA – mit gleichzeitigem oder konsekutivem Banding beider Pulmonalarterien (bilaterales Banding) – im Rahmen der Palliation bei univentrikulären Herzen [23]. Das Hybridverfahren wird hier insbesondere bei kritisch kranken oder sehr leichtgewichtigen Neugeborenen angewandt, bei denen z. B. eine Norwood-Operation an der Herz-Lungen-Maschine (noch) nicht möglich ist.

Fazit

Interventionelle Herzkatheter-Eingriffe lassen sich heutzutage bereits bei Neugeborenen mit geringer Morbidität und Mortalität durchführen. Der größte Anteil der Interventionen betrifft:

- den Verschluss von Shuntverbindungen (ASD/PFO/PDA, teilweise VSD)
- Ballondilatationen bei Klappen- oder Gefäßstenosen
- die Einlage von Stents

Eine neue Ära der interventionellen Kinderkardiologie eröffnete sich mit dem Feld der perkutanen Klappenimplantation, die im Bereich der Pulmonalklappe bzw. des rechten Ausflusstraktes zu einem festen Standbein der interventionellen Therapie geworden ist. Innovationen und Verbesserungen der Techniken und Materialien erweitern stetig die Möglichkeiten der interventionellen Therapie und können in bestimmten Bereichen mittlerweile die chirurgische Behandlung ersetzen. Die interventionelle Therapie ist Goldstandard bei der Behandlung

- eines PDA
- eines ASD
- der Aortenisthmusstenose
- der valvulären Pulmonalstenose

im Kindesalter. Falls eine interventionelle Behandlung alleine nicht möglich ist, können in ausgewählten Fällen Hybridbehandlungen – aus interventionellen und operativen Techniken – neue Therapieoptionen eröffnen.

KERNAUSSAGEN

- Bei vielen Herzfehlern zählt die interventionelle Therapie mittlerweile zum Goldstandard. In größeren Zentren beinhalten ca. 60–80% der Herzkatheter-Untersuchungen Interventionen.
- Interventionelle ASD-Verschlüsse sind bis zu einem Durchmesser von 40 mm möglich. Limitierend sind die Länge des verbliebenen Randsaums zur optimalen Verankerung sowie die Gesamt-Septumlänge bezogen auf die Größe des notwendigen Schirmchens.
- VSDs sind derzeit lediglich in ausgewählten Fällen interventionell therapierbar. Die bei der Kompression des Ventrikelseptums auftretenden AV-Blockierungen gelten als wesentlichste Komplikation.
- PDAs lassen sich bereits ab einem Körpergewicht von ca. 2–2,5 kg katheterinterventionell erfolgreich behandeln. Einzelne Fälle mit einem Gewicht ab ca. 1 kg sind literaturbekannt. Mit den aktuell vorhandenen Materialien und Schleusengrößen wird bei kleinen Frühgeborenen noch der operative Verschluss über eine linkslaterale Thorakotomie bevorzugt.
- Der perkutane Pulmonalklappen-Ersatz stellt einen Meilenstein der interventionellen Kinderkardiologie dar. Aufgrund des relativ großen Implantationsbestecks (Schleusen, Implantationskatheter) werden perkutane Klappen erst ab einem Körpergewicht von ca. 20–30 kg implantiert. Neuere, verbesserte Systeme erlauben in Einzelfällen eine Implantation bereits ab 15 kg.
- Optional können Patienten, die interventionell nicht therapierbar sind, mittels Hybridverfahren aus operativen und interventionellen Techniken behandelt werden.

Interessenkonflikt

N. A. Haas: Ausbilder und Beratertätigkeit für verschiedene Firmen, die Produkte für Interventionen herstellen, z. B. Fa. Edwards, Fa. Medtronic, Fa. pfm, Fa. Osypka, Fa. Occlutech. Mitgliedschaft der DGPK, DGKI, BVKJ, AEPC, sowie der Arbeitsgruppen für Intensivmedizin, Interventionen. Mitglied der Leitlinienkommission der DGPK. Die Autoren versichern, dass für diesen Artikel keine Interessenkonflikte bestehen, die für den Inhalt dieses Artikels von Bedeutung sind.

Über die Autoren



Anja Lehner

Dr. med., Jahrgang 1983. Studium der Humanmedizin, Promotion 2011. Facharztausbildung Pädiatrie im von Haunerschen Kinderspital München. Aktuell Weiterbildung in der Abteilung für Kinderkardiologie am Campus Großhadern. Schwerpunkte: Interventionelle

Kinderkardiologie, Kinderkardiologie, Fontansprechstunde.



Nikolaus A. Haas

Prof. Dr. med., Jahrgang 1964. Studium der Humanmedizin, Promotion, Facharztausbildung Pädiatrie, Weiterbildung Kinderkardiologie. Ab 2006 Leiter des Herzkatheter-Labors im Zentrum für angeborene Herzfehler in Bad Oeynhausen. Seit 2015 Direktor der Abteilung

für Kinderkardiologie und pädiatrische Intensivmedizin am Universitätsklinikum der Ludwigs-Maximilians-Universität München. Schwerpunkte: Interventionelle Kinderkardiologie. Entwicklung neuer katheterinterventioneller Therapiemöglichkeiten.

Korrespondenzadresse

Prof. Dr. med. Nikolaus A. Haas

Abteilung für Kinderkardiologie und pädiatrische Intensivmedizin
Klinikum der Universität – Campus Großhadern
Ludwig-Maximilians-Universität München
Marchioninistraße 15
81377 München
Nikolaus.Haas@med.uni-muenchen.de

Wissenschaftlich verantwortlich gemäß Zertifizierungsbestimmungen

Wissenschaftlich verantwortlich gemäß Zertifizierungsbestimmungen für diesen Beitrag ist Prof. Dr. med. Nikolaus A. Haas, München.

Literatur

- [1] Beekman RP, Filippini LH, Meijboom EJ. Evolving usage of pediatric cardiac catheterization. *Curr Opin Cardiol* 1994; 9: 721–728
- [2] Du ZD, Hijazi ZM, Kleinmann CS et al. Comparison between transcatheter and surgical closure of secundum atrial septal defect in children and adults: results of a multicentre non-randomized trial. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39: 1836–1844
- [3] Weil J, Hrsg. Leitlinien pädiatrische Kardiologie. 2. Aufl. München: Elsevier; 2015
- [4] Jayaram N, Beekman RH 3rd, Benson L et al. Adjusting for risk associated with pediatric and congenital cardiac catheterization: a report from the NCDR IMPACT Registry. *Circulation* 2015; 132: 1863–1870
- [5] Hanslik A, Moysich A, Laser KT et al. Percutaneous closure of atrial septal defects in spontaneously breathing children under deep sedation: a feasible and safe concept. *Pediatr Cardiol* 2014; 35: 215–222
- [6] Haas NA, Soetemann DB, Ates I et al. Closure of secundum atrial septal defects by using the occlutech occluder devices in more than 1300 patients: the IRFACODE project: a retrospective case series. *Catheter Cardiovasc Interv* 2016; 88: 571–581
- [7] Haas NA, Kock L, Betram H et al. Interventional VSD-closure with the Nit-Occlud® Lê VSD-coil in 110 patients: early and midterm results of the EUREVECO-registry. *Pediatr Cardiol* 2017; 38: 215–227. doi:10.1007/s00246-016-1502-8
- [8] Narin N, Pamukcu O, Baykan A et al. Percutaneous PDA closure in extremely low birth weight babies. *J Interv Cardiol* 2016; 29: 654–660
- [9] Ghasemi A, Pandya S, Reddy SV et al. Trans-catheter closure of patent ductus arteriosus—What is the best device? *Catheter Cardiovasc Interv* 2010; 75: 687–695
- [10] Backes CH, Cheatham SL, Deyo GM et al. Percutaneous patent ductus arteriosus (PDA) closure in very preterm infants: feasibility and complications. *J Am Heart Assoc* 2016. doi:10.1161/JAHA.115.002923
- [11] Ewert P, Bertram H, Breuer J et al. Balloon valvuloplasty in the treatment of congenital aortic valve stenosis – a retrospective multicenter survey of more than 1000 patients. *Int J Cardiol* 2011; 149: 182–185
- [12] Suradi H, Hijazi ZM. Current management of coarctation of the aorta. *Glob Cardiol Sci Pract* 2015; 2015: 44
- [13] Devanagondi R, Peck D, Sagi J et al. Long-term outcomes of balloon valvuloplasty for isolated pulmonary valve stenosis. *Pediatr Cardiol* 2017; 38: 247–254
- [14] Peters B, Evert P, Berger F. The role of stents in the treatment of congenital heart disease: current status and future perspectives. *Ann Pediatr Cardiol* 2009; 2: 3–23
- [15] Bonhoeffer P, Boudjemline Y, Saliba Z et al. Percutaneous replacement of pulmonary valve in a right-ventricle to pulmonary-artery prosthetic conduits with valve dysfunction. *Lancet* 2000; 356: 1403–1405
- [16] McElhinney DB, Cheatham JP, Jones TK et al. Stent fracture, valve dysfunction, and right ventricular outflow tract reintervention after transcatheter pulmonary valve implantation: patient-related and procedural risk factors in the US Melody Valve Trial. *Circ Cardiovasc Interv* 2011; 4: 602–614
- [17] Jalal Z, Thambo JB, Boudjemline Y. The future of transcatheter pulmonary valvulation. *Arch Cardiovasc Dis* 2014; 107: 635–642
- [18] Robb JD, Harris MA, Minakawa M et al. Melody valve implantation into the branch pulmonary arteries for treatment of pulmonary insufficiency in an ovine model of right ventricular outflow tract dysfunction following tetralogy of Fallot repair. *Circ Cardiovasc Interv* 2011; 4: 80–87
- [19] Chessa M, Butera G, Giugno L et al. Percutaneous pulmonary valve implantation in a single artery branch: a preliminary experience. *World J Cardiol* 2015; 7: 695–699
- [20] Callahan R, Bergersen L, Baird CW et al. Mechanism of valve failure and efficacy of reintervention through catheterization in patients with bioprosthetic valves in the pulmonary position. *Ann Pediatr Cardiol* 2017; 10: 11–17
- [21] Holzer RJ, Sallehuddin A, Hijazi M. Surgical strategies and novel alternatives for the closure of ventricular septal defects. *Expert Rev Cardiovasc Ther* 2016; 14: 831–841
- [22] Haas NA, Happel CM, Blanz U et al. Intraoperative hybrid stenting of recurrent coarctation and arch hypoplasia with large stents in patients with univentricular hearts. *Int J Cardiol* 2016; 204: 156–163
- [23] Knirsch W, Bertholdt S, Stoffel G et al. Clinical course and interstage monitoring after the Norwood and hybrid procedures for hypoplastic left heart syndrome. *Pediatr Cardiol* 2014; 35: 851–856

Bibliografie

DOI <https://doi.org/10.1055/s-0043-106790>
 Pädiatrie up2date 2017; 12: 279–300
 © Georg Thieme Verlag KG Stuttgart · New York
 ISSN 1611-6445

Punkte sammeln auf CME.thieme.de



Diese Fortbildungseinheit ist 12 Monate online für die Teilnahme verfügbar. Sollten Sie Fragen zur Online-Teilnahme haben, finden Sie unter cme.thieme.de/hilfe eine ausführliche Anleitung. Wir wünschen viel Erfolg beim Beantworten der Fragen!

Unter eref.thieme.de/ZZX8QKR oder über den QR-Code kommen Sie direkt zum Artikel zur Eingabe der Antworten.

VNR 2760512017152370286



Frage 1

Was ist die häufigste kardiale Anomalie beim Menschen?

- A VSD
- B ASD
- C Bikuspidale Aortenklappe
- D TGA
- E Hypoplastisches Linksherzsyndrom

Frage 2

Bei welchem Herzfehler ist direkt postnatal am ehesten eine Balloonatrioseptostomie indiziert?

- A Transposition der großen Gefäße
- B Aortenisthmusstenose
- C Valvuläre Pulmonalstenose
- D Persistierender Ductus arteriosus
- E Fallot-Tetralogie

Frage 3

Welche Aussage zum ASD-Verschluss trifft *nicht* zu?

- A Die katheterinterventionelle Therapie ist mittlerweile der Goldstandard der Therapie.
- B Indikationen zum Verschluss sind Gedeihstörung, vermehrte pulmonale Infekte und/oder eine vermehrte Rechtsherzbelastung in der Echokardiografie.
- C Die derzeit verwendeten Occluder sind meist Doppelschirmchen aus selbstexpandierendem Nitinol.
- D Ein Katheterverschluss wird im Säuglingsalter angestrebt.
- E Gefürchtete, aber seltene Langzeitnebenwirkung sind Erosionen der atrialen Wand.

Frage 4

Welche Aussage zum interventionellen VSD-Verschluss ist richtig?

- A Der interventionelle VSD-Verschluss ist bei subaortalen und muskulären Defekten nicht möglich.
- B Nach der Implantation ist insbesondere auf das Auftreten von AV-Blockierungen zu achten.
- C Der Verschluss erfolgt meist über einen retrograden Zugang ausgehend vom linken Ventrikel.
- D Häufigste Therapieindikation ist eine manifeste pulmonale Hypertonie.
- E Hybrideingriffe sind für den VSD-Verschluss nicht möglich.

Frage 5

Für einen persistierenden Ductus arteriosus Botalli (PDA) gilt *nicht*:

- A Auch ein kleiner PDA – ohne hörbares Herzgeräusch – muss verschlossen werden.
- B Der silente PDA bedarf keiner Endokarditisprophylaxe.
- C Kleinere PDAs werden zumeist mit Coils, größere mit Schirmchen-Occludern verschlossen.
- D Bei kleinen Frühgeborenen ist nach wie vor der chirurgische Verschluss über eine linkslaterale Thorakotomie Therapie der Wahl.
- E In einigen Fällen ist direkt nach der Intervention noch ein Restshunt nachweisbar, der sich allerdings i. d. R. in den nachfolgenden Wochen und Monaten komplett verschließt.

Frage 6

Bei Patienten mit einer angeborenen Aortenstenose trifft zu:

- A Eine angeborene Aortenstenose ist i. d. R. nicht progredient.
- B Die Ballonvalvuloplastie ist besonders bei Subaortenstenosen und supralvalvulären Aortenstenosen erfolgversprechend.
- C Routinemäßig wird die Ballonvalvuloplastie bereits intrauterin durchgeführt.
- D Bei allen Eingriffen an der Aortenklappe ist ein funktioneller Herzstillstand durch VVI-Pacing mit 300–400 bpm notwendig.
- E Eine Ballondilatation und eine Kommissurotomie sind als palliative Eingriffe zu verstehen, da häufig ein Restgradient bestehen bleibt und oft eine Aorteninsuffizienz entsteht.

► Weitere Fragen auf der folgenden Seite ...

Punkte sammeln auf CME.thieme.de

Fortsetzung...

Frage 7

Welche Aussage zur Therapie der Aortenisthmusstenose trifft *nicht* zu?

- A Ein Blutdruckgradient zwischen oberer und unterer Körperhälfte kann bei Neugeborenen – bei einer schweren Herzinsuffizienz bzw. bei noch offenem PDA – fehlen.
- B Eine Indikation zur Behandlung kann ein Blutdruckgradient zwischen beiden Armen von mehr als 20 mmHg sein.
- C Bei der Ballonangioplastie wird die Isthmusstenose schrittweise aufgedehnt, bis der Ballondurchmesser etwa den 2,5- bis 3-fachen Isthmusdurchmesser erreicht hat.
- D Im Wachstumsalter besteht nur selten der Bedarf zu einer Nachdilatation.
- E Für hochgradige Engen mit Gefahr der Aneurysmenbildung können ggf. gecoverte Stents eingesetzt werden.

Frage 8

Welche Aussage zu interventionellen Eingriffen bei Pulmonalstenosen trifft *nicht* zu?

- A Eine Ballondilatation bei postoperativen Stenosen (nach Pulmonalis-Banding, Fallot-OP, Homograft, etc.) ergibt meistens eine erhebliche Verbesserung der Hämodynamik.
- B Bei nativen supra-valvulären Pulmonalstenosen (Williams-Beuren-Syndrom, Noonan-Syndrom, etc.) sind die Ergebnisse häufig weniger erfolgversprechend, da elastische und muskuläre Gefäßwandanteile die Stenosen bedingen.
- C Die Ballondilatation der kritischen Pulmonalstenose des Neugeborenen erfolgt abhängig von der Höhe des Doppler-Gradienten.
- D Bei Homograftstenosen und Verkalkung können oft Hochdruckballons notwendig sein, um befriedigende Ergebnisse zu erzielen.
- E Tritt im Anschluss eine reaktive subvalvuläre Enge auf, ist ggf. eine β -Blocker-Therapie notwendig.

Frage 9

Für den interventionellen Pulmonalklappen-Ersatz in der pädiatrischen Kardiologie gilt:

- A Ein solcher Klappenersatz kann mittlerweile bereits im Säuglingsalter durchgeführt werden.
- B Insbesondere beim nativen Ausflusstrakt mit Aneurysmabildung wird der perkutane Klappenersatz durchgeführt.
- C Die Implantation eines vorbereitenden Stents (PreStent) in den rechtsventrikulären Ausflusstrakt hat sich in Langzeitstudien als wenig sinnvoll ergeben.
- D In einen rechtsventrikulären Ausflusstrakt, der bereits einmal mit einer Katheterklappe versorgt wurde, kann keine zweite Katheterklappe implantiert werden.
- E Durch den interventionellen Klappenersatz kann das operationsfreie Intervall verlängert werden.

Frage 10

Welche Aussage zu Herzkatheter-Eingriffen im Kindesalter trifft *nicht* zu?

- A Interventionelle Herzkatheter-Eingriffe können heutzutage bereits bei Neugeborenen mit geringer Morbidität und Mortalität durchgeführt werden.
- B Der größte Anteil der Interventionen betrifft den Verschluss von Shuntverbindungen (ASD/PFO/PDA, teilweise VSD), Ballondilatationen bei Klappen- oder Gefäßstenosen und die Einlage von Stents.
- C Falls eine interventionelle Behandlung alleine nicht möglich ist, können in ausgewählten Fällen Hybridbehandlungen aus interventionellen und operativen Techniken neue Therapieoptionen eröffnen.
- D In vielen Zentren sind Kinder-Herkatheter häufiger als Operationen.
- E Die Herzkatheter-Untersuchungen werden heutzutage mehrheitlich zu diagnostischen Zwecken durchgeführt.