

herzblatt



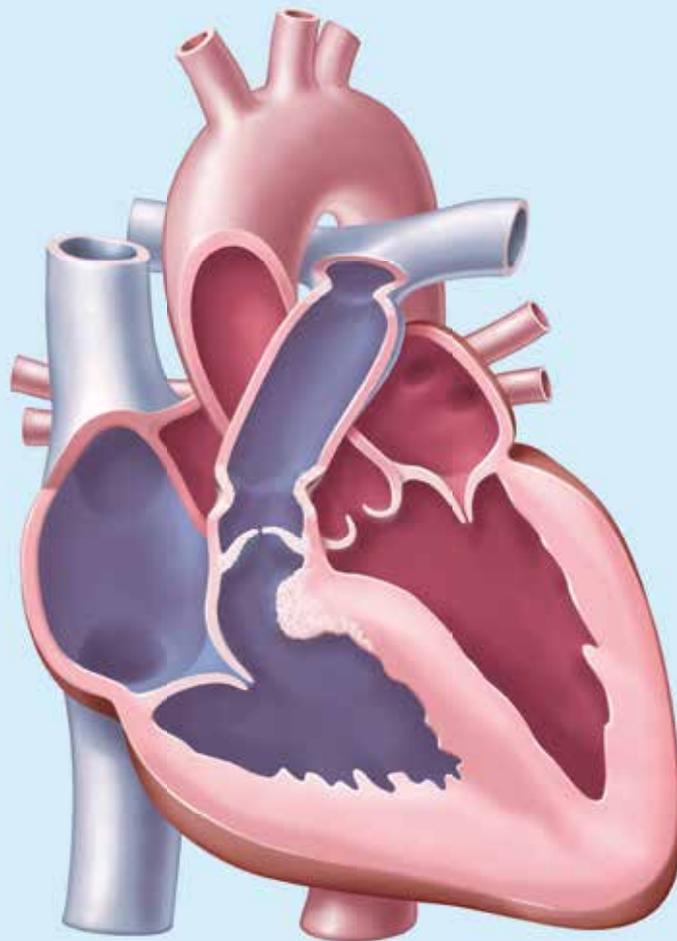
Leben mit angeborenem Herzfehler | Deutsche Herzstiftung e. V.

SONDERDRUCK

Pulmonalstenose

Verengung an der Klappe, unter der Klappe und über der Klappe

Prof. Dr. med. Herbert E. Ulmer, *Universitätsklinikum Heidelberg*



Pulmonalstenose

Verengung an der Klappe, unter der Klappe und über der Klappe

Prof. Dr. med. Herbert E. Ulmer, Universitätsklinikum Heidelberg

Wozu dienen Herzklappen ?

Das menschliche Herz besteht, - zumindest unter funktionellen Aspekten, aus zwei Herzhälften, einer sogenannten rechten Seite und einer linken Seite. Der grundlegende anatomische Aufbau dieser beiden gegeneinander abgegrenzten Hälften ist allerdings weitgehend gleich. Auf der rechten Seite des Herzens führen zwei große Blutgefäße, die sogenannte obere und die untere Hohlvene (*Abbildung 1A*), das sauerstoffarme venöse Blut aus dem Körperkreislauf zum Herzen zurück, wo es zunächst vom sogenannten rechten Vorhof aufgenommen wird (*Abbildung 1A*). Im Verlauf der **Füllungsphase** der rechten Herzkammer, der sogenannten **Diastole** (*Abbildung 1A*) wird das Blut aus dem rechten Vorhof über die zu diesem Zeitpunkt geöffnete Einlassklappe der rechten Herzkammer, der sogenannten Trikuspidalklappe, als Folge der Aufdehnung der Kammer in diese hineingesaugt. Setzt nun die **Auswurfphase** der Herzkammern ein, die sogenannte **Systole** (*Abbildung 1B*), dann wird hierdurch in der Kammer durch den Herzmuskel ein Druck aufgebaut. Nach Art eines Ventils wird dadurch die Trikuspidalklappe verschlossen, sodass kein Blut wieder in den rechten Vorhof zurückfließen kann. Durch den weiteren Druckanstieg in der Herzkammer wird nun die sich in umgekehrter Richtung öffnende Auslassklappe der rechten Herzkammer, die sogenannte Pulmonalklappe, geöffnet, und das Blut aus der Kammer in die Lungenschlagader, die sogenannte Pulmonalarterie, nach vorwärts ausgeworfen. Auf diese Weise gelangt das venöse Blut in die Lunge, wo es sich

mit Sauerstoff anreichern kann. Mit dem Ende der Systole fällt der Druck in der rechten Herzkammer wieder ab, und der Öffnungsdruck auf die Pulmonalklappe lässt nach, sodass diese sich, vergleichbar mit einem Ventil, druckpassiv wieder verschließt. So kann kein Blut, welches die rechte Herzkammer einmal verlassen hat, wieder in diese zurückfließen.

Die Herzklappen trennen somit nach der Art von Ventilen die vier Hohlräume des Herzens, die das Blut aufnehmen bzw. weiterpumpen, voneinander ab und kontrollieren durch ihre Anordnung die Richtung des Blutflusses im Herzen. Jede einzelne der Herzklappen hat somit zwei wichtige Funktionen:

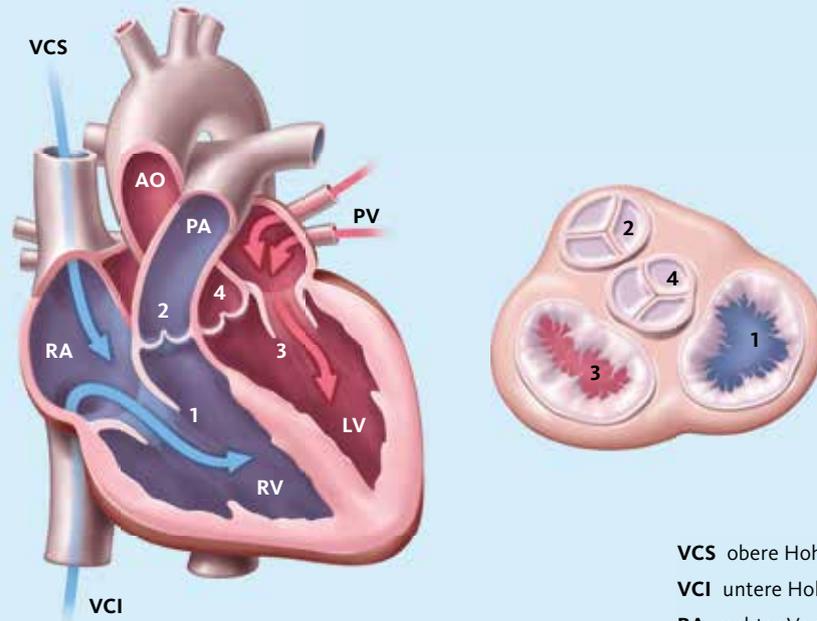
- ▶ sich weit und schnell genug zu öffnen, sodass sie kein Hindernis für einen angemessenen Blutfluss darstellen.
- ▶ sich in der entsprechenden Herzphase vollständig und dicht zu schließen, sodass das Blut keinen falschen Weg wieder zurückfließen kann.

Typen von Veränderungen an Herzklappen

Angeborene Anomalien von Herzklappen oder erworbene Herzklappenfehler zeigen in der Regel immer die gleichen Typen von Veränderungen, welche dazu führen, dass der Herzmuskel auf Dauer zu stark beansprucht wird, was je nach dem Ausmaß der Veränderung früher oder später zu einer Herzschwäche führt. →

Abbildung 1

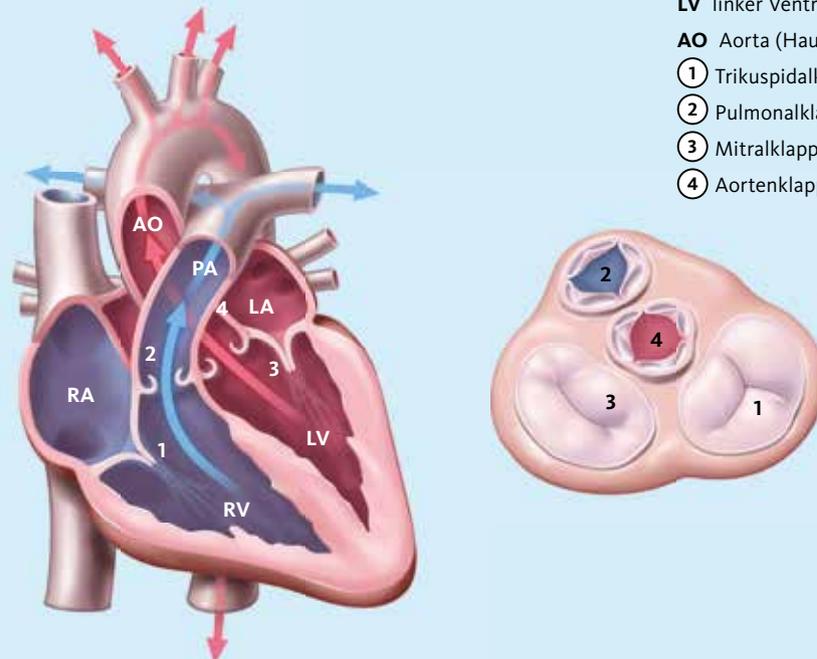
Stellung der Herzklappen im Längsschnitt und im Querschnitt während der verschiedenen Arbeitsphasen des Herzens



A Füllungsphase des Herzens, sogenannte Diastole.

Die Einlassklappen zwischen den Vorhöfen und den Kammern des Herzens sind geöffnet (1 und 3). Die Auslassklappen zwischen den Kammern und den Schlagadern sind geschlossen (2 und 4).

- VCS obere Hohlvene
- VCI untere Hohlvene
- RA rechter Vorhof
- RV rechter Ventrikel (Kammer)
- PA Pulmonalarterie (Lungenschlagader)
- PV Pulmonalvenen (Lungenvenen)
- LV linker Ventrikel
- AO Aorta (Hauptschlagader)
- ① Trikuspidalklappe
- ② Pulmonalklappe
- ③ Mitralklappe
- ④ Aortenklappe

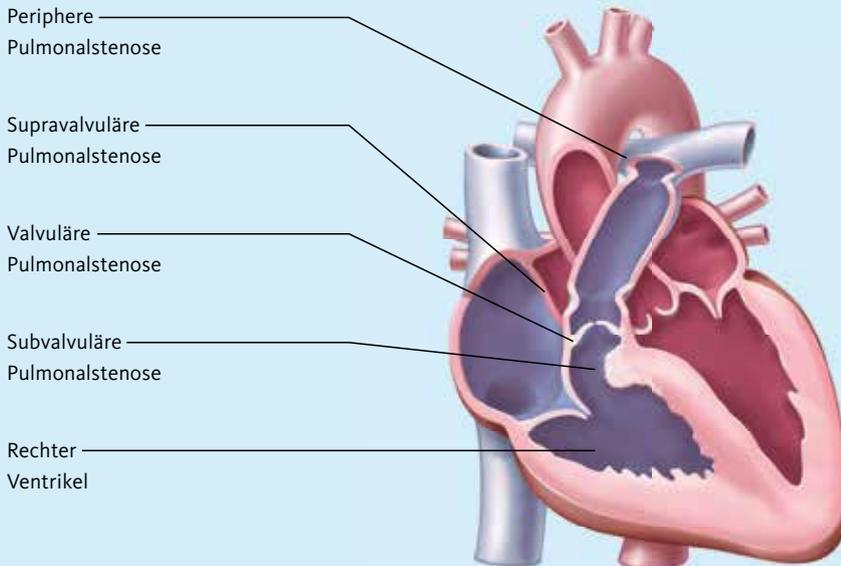


B Austreibungsphase des Herzens, sogenannte Systole.

Beide Einlassklappen sind jetzt geschlossen (1 und 3) und die beiden Auslassklappen sind geöffnet (2 und 4).

Abbildung 2

Lokalisation der vier Hauptformen der Pulmonalstenose



- valvulär** an der Klappe selbst
- subvalvulär** kurz unterhalb der Klappe noch in der rechten Kammer
- supravalvulär** knapp oberhalb der Klappe schon in der Pulmonalarterie
- peripher** am Abgang oder in den Seitenästen der Pulmonalarterie

Die drei grundlegenden Typen von Veränderungen der Herzklappen sind:

- **Stenose einer Herzklappe**, das heißt eine Verengung der Klappenöffnungsfläche, welche den Blutfluss behindert und eine Druckerhöhung in der nachgeschalteten Herzkammer nötig macht. Eine Herzklappe kann auch vollständig verschlossen sein, sogenannte Atresie, wobei das Blut die Klappe überhaupt nicht mehr passieren kann und auf Umgehungswege für seinen Fluss angewiesen ist.
- **Insuffizienz einer Herzklappe**, das heißt eine **Undichtigkeit** oder Schlussunfähigkeit der Herzklappe, wodurch ein Teil des Blutes, welches die Klappen bereits passiert hat, wieder dahin zurückfließt, wo es gerade herkommt. Damit eine ausreichende Menge Blut jedoch bedarfsgerecht nach vorwärts fließen kann, muss die nachgeschaltete Herzkammer bei jedem Schlag eine größere Menge Blut auswerfen. Auch das vollständige Fehlen einer Herzklappe ist möglich, sogenannte Aplasie, wodurch die von der Herzkammer zu bewegend Blutmenge stark zunehmen muss.

► **Deformation einer Herzklappe**, das heißt die regelrechte Bauart, die Zahl oder Form einzelner Klappensegel oder das Material des Gewebes einer Herzklappe, ihrer Segel oder ihres Halteapparates sind bereits zum Zeitpunkt der Geburt falsch angelegt oder werden im Laufe des Lebens zum Beispiel durch Entzündungen des Herzens zerstört. In diesen Fällen liegt dann nicht selten eine Funktionsstörung der Herzklappe mit gleichzeitiger Stenose-, und Insuffizienzkomponente vor.

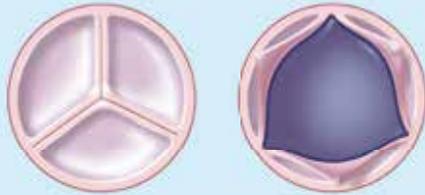
Veränderungen im Bereich der Herzklappen oder der Klappensegel stellen nicht selten auch nur einen Bestandteil eines weitaus komplexeren angeborenen Herzfehlers dar.

Formen der angeborenen isolierten Pulmonalstenose

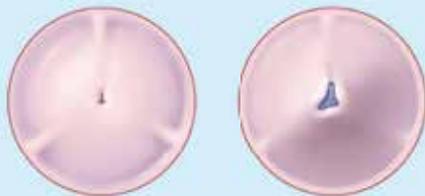
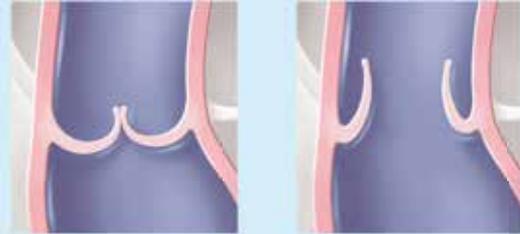
Bei der **Pulmonalklappe** (Lungenschlagaderklappe) handelt es sich um die Auslassklappe aus dem rechten Ventrikel (rechte Herzkammer), die während der Systole (Austreibungsphase) des Herzens durch den ansteigenden Druck in der Kammer

Abbildung 3

Aufsicht (links) und Längsschnitt (rechts) der Pulmonalklappe jeweils in geschlossenem und geöffnetem Zustand



A Normale Pulmonalklappe, öffnet sich weit



B Valvuläre Pulmonalstenose, Klappe öffnet sich nur wenig



C Dysplastische Pulmonalklappe mit Stenose, Klappensegel sind missgebildet und bewegen sich nur minimal



geöffnet wird und den Blutstrom so in die Pulmonalarterie (Lungenschlagader) hinaustreibt. Während der Diastole (Füllungsphase) der Herzkammer zwischen der vorausgegangenen und der nachfolgenden Systole werden durch den in der Pulmonalarterie aufrechterhaltenen Blutdruck die drei kleinen Segel der Pulmonalklappe wieder fest gegeneinander gedrückt, sodass die Klappe nun funktionell verschlossen ist und kein Blut in den rechten Ventrikel zurückfließen kann (*Abbildung 1 B*).

Bei der sogenannten **angeborenen isolierten Pulmonalstenose** liegt eine Fehlbildung der Pulmonalklappe selbst vor, bzw. unmittelbar darunter- oder darüberliegender Strukturen, die zu einer Verengung des Ausflusstrakts aus dem rechten Ventrikel führen, der dadurch zur Erfüllung seiner Aufgabe einen höheren Austreibungsdruck aufbringen muss. Bei der **Einteilung**

der verschiedenen Formen der angeborenen isolierten Pulmonalstenose werden folgende Kriterien berücksichtigt:

- ▶ die Lokalisation der Verengung
- ▶ die Art der Veränderung der Klappensegel
- ▶ das Ausmaß der Verengung der Klappe

Die angeborene isolierte Pulmonalstenose steht mit einer relativen **Häufigkeit von 10–15 Prozent** beim Menschen an dritter Stelle aller angeborenen Herzfehler. Wird das Vorkommen einer Pulmonalstenose im Rahmen anderer komplexer Herzfehler mitberücksichtigt, dann liegt die Häufigkeit einer Pulmonalstenose sogar bei 30 Prozent. Bedeutsame angeborene isolierte Pulmonalklappeninsuffizienzen (Schlussunfähigkeiten) sind dagegen ausgesprochen selten, wobei →

allerdings hochgradig deformierte Pulmonalklappen neben einer bedeutsamen Stenose meist auch einen, wenngleich weniger bedeutsamen Insuffizienzanteil aufweisen.

Die häufigste Form der **isolierten Pulmonalstenose** ist mit **80 Prozent** die sogenannte **typische valvuläre Pulmonalstenose**, das heißt eine Verengung der Pulmonalklappe selbst (*Abbildung 2*). Dabei sind in der Regel die typische Anordnung und das Gewebe der drei Klappensegel wenig betroffen. Die Ränder der Segel sind aber über ein großes Stück miteinander verbacken (fusioniert), sodass sie sich während der Systole nicht vollständig voneinander trennen können und deshalb die zentral gelegene Klappenöffnungsfläche im Vergleich zur nicht stenosierten Pulmonalklappe deutlich kleiner ist (*Abbildung 3 A und B*). Die Segel legen sich während der Systole nicht in typischer Weise weit an die Wand der Pulmonalarterie (*Abbildung 3 A*), sondern bilden eine sogenannte domförmige Kuppel (*Abbildung 3 B*).

Die **dysplastische Form der valvulären Pulmonalstenose** (*Abbildung 3 C*) findet sich glücklicherweise **deutlich seltener** als die o.g. typische Form. Die sogenannten dysplastischen Klappensegel sind erheblich deformiert, asymmetrisch, ungleichmäßig verdickt, schwer beweglich und öffnen sich daher langsamer und weniger weit. Der umfassende Klappenring ist sehr oft in seinem Durchmesser schmaler als normal und von derber Konsistenz. Nicht selten ist auch der unmittelbar oberhalb oder unterhalb der eigentlichen Klappe gelegene Gewebereich in die Deformierung mit einbezogen. Dieser Typ von Stenose kommt dann etwas häufiger vor, wenn die Pulmonalstenose Teil einer komplexeren Fehlbildung des Herzens ist.

Oberhalb der Pulmonalklappe gelegene Einengungen der Pulmonalarterien werden als **supravalvuläre Pulmonalstenosen** bezeichnet (*Abbildung 2*). Liegen diese Engstellen im Bereich der Aufteilung der Pulmonalarterie in deren rechte und linke Seite bzw. noch weiter jenseits dieser Stelle, so sind dies sogenannte **periphere Pulmonalstenosen** (*Abbildung 2*). Supravalvuläre bzw. periphere Pulmonalstenosen treten so gut wie nie isoliert auf, sondern finden sich in der Regel bei übergeordneten Fehlanlagen des gesamten rechten Herzens, vor allem wenn diese im Rahmen genetisch bedingter Syndrome auftreten. Dies sind zum Beispiel das sogenannte NOONAN-Syndrom, das WILLIAMS-BEUREN-Syndrom oder das ALAGILLE-Syndrom.

Subvalvuläre Pulmonalstenosen befinden sich unterhalb der eigentlichen Pulmonalklappe im sogenannten Ausflusstrakt der rechten Herzkammer (*Abbildung 2*). Sie haben in der Regel nur mittelbar mit der Klappenstenose zu tun und entstehen **in den meisten Fällen sekundär** durch eine Verstär-

kung der Herzmuskulatur (**Hypertrophie**) in diesem Bereich, um den bei einer Erhöhung des Austreibungswiderstands gegen eine verengte Pulmonalklappe erforderlichen erhöhten Druck in der Herzkammer aufbringen zu können. Sie machen sich nicht selten auch als sogenannte **funktionelle dynamische muskuläre Subpulmonalstenosen** bemerkbar, sobald die Enge einer valvulären Pulmonalstenose interventionell oder operativ beseitigt wurde (siehe Seite 11 ff.). Eine Rückbildung derartiger Veränderungen findet meist spontan statt, kann aber Wochen bis Monate dauern.

Der Ausflusstrakt der rechten Herzkammer kann aber auch durch eine primäre Fehlanlage eingeengt sein, die sich dann hauptsächlich als **Bestandteil eines komplexeren anderen Herzfehlers**, zum Beispiel der sogenannten Fallot'schen Tetralogie (siehe HERZBLATT 1/2011) oder einem sogenannten Double Outlet Right Ventricle (siehe *herzblatt* 1.2014) findet. Die Pulmonalklappe kann auch vollständig verschlossen sein, sogenannte **Atresie der Pulmonalklappe**, sodass das Blut in der meistens unterentwickelten rechten Herzkammer nur wieder rückwärts und über verschiedene Umwege einen Zugang zu den Lungenarterien findet. Derartige Veränderungen sind jedoch nicht mehr unter dem Aspekt der isolierten Pulmonalstenose zu betrachten und werden daher in dieser Darstellung im Weiteren nicht mehr besprochen.

Symptome und Spontanverlauf bei Pulmonalstenose

Kinder mit isolierter Pulmonalklappenstenose sind **üblicherweise asymptomatisch** und zeigen keine Blauerfärbung der Haut (Zyanose) sowie eine unauffällige körperliche Entwicklung. Die Wahrnehmung eines **Herzgeräuschs** bei einer Vorsorge-, oder sonstigen Routineuntersuchung ist in den meisten Fällen der erste Hinweis auf das Vorliegen eines Klappenproblems. Der Spontanverlauf bei Kindern mit einer isolierten Pulmonalstenose kann jedoch sehr unterschiedlich sein und hängt zum Beispiel vom Schweregrad der Stenose ab. Die Symptomatik und der Verlauf reichen vom Vorliegen einer lebensbedrohlichen Notsituation beim Neugeborenen mit sogenannter **kritischer Pulmonalstenose** bis zu einem unbeeinträchtigten Überleben in das achte Lebensjahrzehnt ohne spezielle Behandlung bei einer sogenannten **trivialen Pulmonalstenose**.

Der **Schweregrad einer Pulmonalstenose** wird beurteilt am Ausmaß der nötigen Druckerhöhung und damit der Mehrarbeit, welche die rechte Herzkammer leisten muss, um das Blut während der Systole durch die verengte Stelle in die Pulmonalarterie zu pumpen. Die mittleren Normalwerte der →

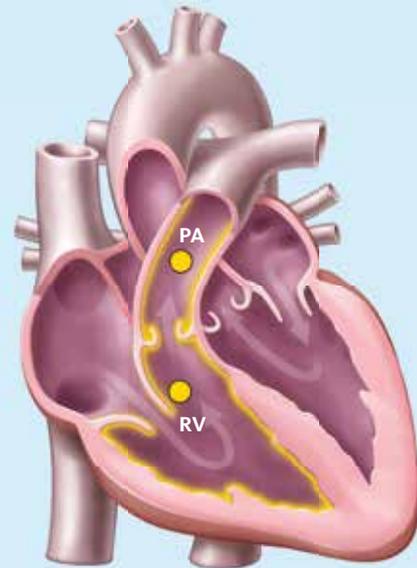
Abbildung 4

Druckverhältnisse im rechten Ventrikel (RV) und der Pulmonalarterie (PA) beim normalen Herzen und bei einer valvulären Pulmonalstenose

Pulmonalarterie (PA)	25 syst. / 10 diast. (mmHg)
Rechter Ventrikel (RV)	25 syst. / 4 diast. (mmHg)

(syst. = systolisch; diast. = diastolisch)

Kein systolischer Druckgradient zwischen RV / PA

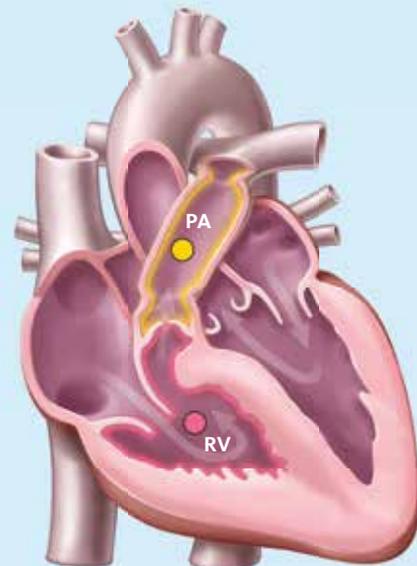


A Im Normalfall besteht während der Austreibungsphase kein Druckunterschied zwischen rechtem Ventrikel und Pulmonalarterie.

Pulmonalarterie (PA)	25 syst. / 10 diast. (mmHg)
Rechter Ventrikel (RV)	95 syst. / 6 diast. (mmHg)

(syst. = systolisch; diast. = diastolisch)

Systolischer Druckgradient RV / PA : 70 mmHg



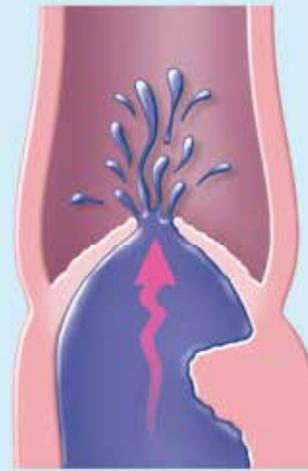
B Bei Pulmonalstenose systolische Druckerhöhung im rechten Ventrikel, um das Hindernis der engen Klappe zu überwinden, sogenannter Druckgradient.

Abbildung 5

Blutfluss durch die Pulmonalklappe



A Normale Pulmonalklappe, Klappenöffnungsfläche weit, gleichmäßiger Blutstrom durch die Klappe, normale Flussgeschwindigkeit.



B Pulmonalklappenstenose, Klappenöffnungsfläche klein, turbulenter Blutstrom durch die Klappe mit erhöhter Flussgeschwindigkeit.

Blutdrücke in den einzelnen Abschnitten des Herzens sowie die davon abweichenden Werte beim Vorliegen einer Pulmonalstenose sind in der *Abbildung 4* dargestellt. Ausschlaggebend für die **Einteilung des Schweregrads der Stenose** ist die Höhe des sogenannten **Druckgradienten** am Hindernis, das heißt die Druckdifferenz zwischen dem Spitzendruck im rechten Ventrikel im Vergleich zum zugehörigen Spitzendruck in der Pulmonalarterie während der Austreibungsphase. Gelegentlich wird auch die Druckanhebung im rechten Ventrikel in Prozent des zeitgleichen Drucks im linken Ventrikel verwendet.

Für die **Bezeichnung des Schweregrads einer Pulmonalstenose** wird nach internationaler Übereinkunft die Höhe des systolischen Druckgradienten an der Stenose unter Ruhebedingungen verwendet:

- ▶ triviale Stenose: < 25 mmHg Gradient
- ▶ milde Stenose: 25 – 50 mmHg Gradient
- ▶ moderate Stenose: 50 – 80 mmHg Gradient
- ▶ schwere Stenose: > 80 mmHg Gradient

Für eine allgemeine Unterscheidung, ob die Stenose als mild oder schwer bezeichnet wird, kann auch die Höhe des Druckanstiegs im rechten Ventrikel auf weniger bzw. mehr als 50 Prozent des systolischen Drucks im linken Ventrikel verwendet werden.

Die Diagnose einer sogenannten **kritischen Pulmonalstenose** orientiert sich nicht nur am Druckgradienten, sondern an der Gesamtheit der Beeinträchtigung des Kindes durch das Krankheitsbild. Die schwere Stenose einer hochgradigen, meist dysplastischen Pulmonalklappe führt **schon intrauterin**, das heißt vor der Geburt, zu der Entwicklung eines vom Volumen her zu kleinen, muskulär viel zu dicken und durch seine Steifigkeit zu einem wenig beweglichen rechten Ventrikel. Die Neugeborenen sind von den ersten Stunden an **lebensbedrohlich** erkrankt. Sie zeigen eine blau verfärbte Haut durch das zu gering mit Sauerstoff versorgte Blut, welches, um in die Lunge zu gelangen, zum größten Teil über vorgebildete Umwege fließen muss. Ohne eine **umgehende, intensive Behandlung** in Form einer baldmöglichsten Operation oder kathetergestützten Öffnung der Klappe in Verbindung mit einer meist längerfristigen speziellen medikamentösen Therapie sind diese Kinder nicht lebensfähig.

Kinder und Jugendliche mit **milder, gelegentlich auch moderater Pulmonalstenose** haben bis zu ihrer Entdeckung in der Regel durch das Herzgeräusch und oft auch danach auch noch über Jahre hinweg keine Symptome oder subjektiven Beschwerden. Allerdings wird der rechte Ventrikel dauerhaft vermehrt beansprucht und überlastet dadurch anhaltend seine Muskulatur. Bei Vorliegen einer **schweren Pulmonalstenose** werden die Folgen der Herzmuskelschwäche in Form von Kurzatmigkeit, Müdigkeit, Schwitzen oder Trinkschwäche

in der Regel früher, das heißt meist noch im 1. Lebensjahr, bemerkt. Die grundsätzliche Diagnose und die graduelle Einstufung einer Pulmonalstenose sind im Vergleich zu anderen angeborenen Herzfehlern für einen erfahrenen Kinderkardiologen leichter und sicherer möglich, sodass eventuell nötige korrigierende Maßnahmen in diesen Fällen rechtzeitig durchgeführt werden können (siehe Seite 11 ff.).

Diagnostik der Pulmonalstenose

Auskultation. Der erste und meist schon richtungweisende Befund ist die Wahrnehmung eines eher lauten **Herzgeräuschs**, typischerweise etwas unterhalb des linken Schlüsselbeins. Dieses Geräusch entsteht während der Austreibungsphase des Herzens an der wie eine Düse wirkenden verengten Klappenöffnungsfläche (*Abbildung 5*) und wird oft auch als sogenanntes **Pressstrahlgeräusch** bezeichnet. Bei genügender Intensität lässt sich dieser Pressstrahl sogar mit dem tastenden Finger an dieser Stelle als ein **leichtes Vibrieren**, sogenanntes „Schwirren“ auf dem Brustkorb tasten. Erfahrenen Kinderkardiologen ist es möglich, schon allein durch die Art dieses Geräuschs nicht nur die Diagnose zu stellen, sondern auch bereits ziemlich genau den Schweregrad der Stenose zu beurteilen.

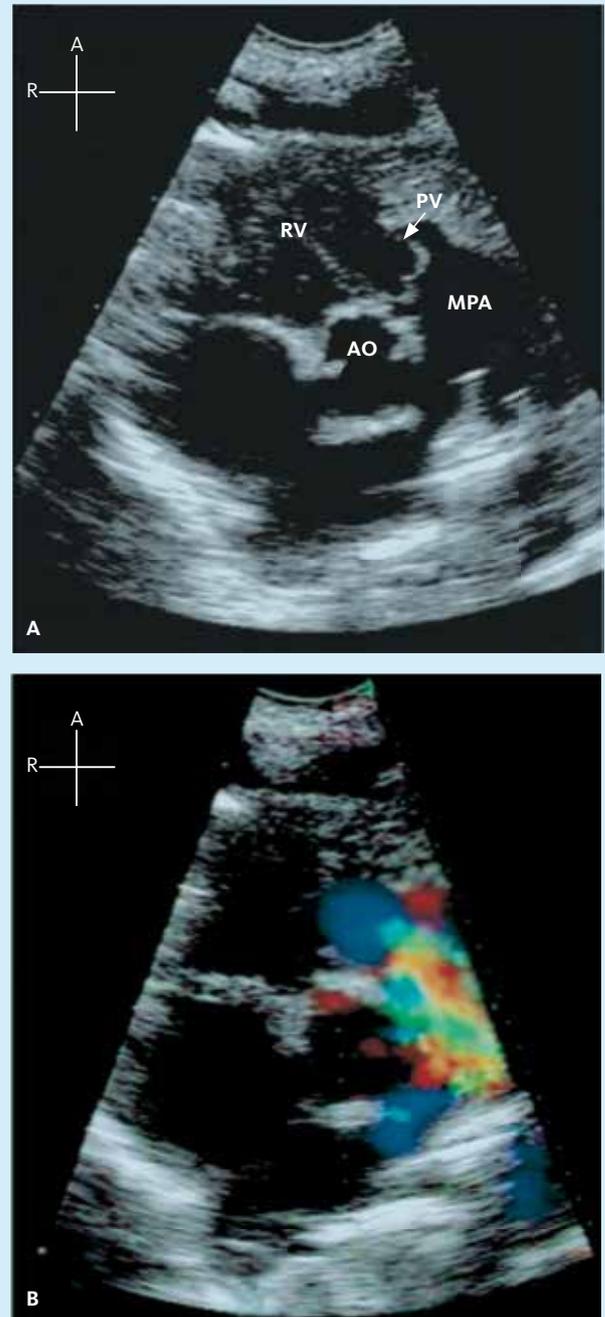
Elektrokardiographie. Bereits milde Pulmonalstenosen lassen in etwa 50 Prozent der Fälle Veränderungen im EKG erkennen. Bei moderaten Stenosen findet sich nur noch in 10 Prozent ein unauffälliges EKG und bei schweren Pulmonalstenosen ist das EKG so gut wie immer anomal. Die Veränderungen repräsentieren jedoch lediglich eine Verdickung (**Hypertrophie**) des rechten Ventrikels, wie diese auch bei anderen Herzfehlern vorkommen kann, und sind daher als alleiniges Kriterium nur wenig spezifisch.

Röntgenbild des Herzens. Bei der isolierten valvulären Pulmonalstenose trifft der beschleunigte zentrale Strahl des Blutstroms kräftig auf die Wand der Pulmonalarterie und führt so zu einer Erweiterung des sogenannten Hauptstamms, das heißt des Teils von der Klappe bis zur Teilung in den rechten und den linken Ast der Pulmonalarterie. Diese Erweiterung ist im Röntgenbild oft als deutliche runde Prominenz am linken Herzrand erkennbar. Stenosen mit dysplastischen Klappensegeln oder subvalvuläre Pulmonalstenosen führen jedoch nicht zu einer derartig leicht erkennbaren Veränderung, da es hier keinen Pressstrahl im eigentlichen Sinn gibt.

Echokardiographie. Kein anderes Verfahren als die Echokardiographie mit dem Einsatz ihrer verschiedenen technischen →

Abbildung 6

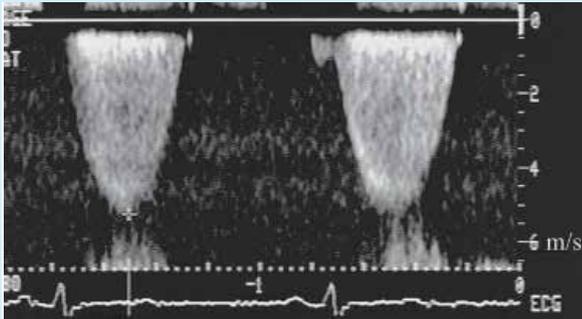
Echokardiographische Darstellung einer valvulären Pulmonalstenose



- A** 2-D-Echokardiographie, vorgewölbte Segel der Pulmonalklappe (PV) mit schmalen Durchlass. Pulmonalarterie (MPA) erweitert im Vergleich zur Aorta (AO).
- B** Farb-Doppler-Echokardiographie bei demselben Patienten. Turbulenter und beschleunigter Fluss jenseits der Stenose (gelb codiert).

Abbildung 7

CW-Doppler-Echokardiographie zur Bestimmung der Geschwindigkeit des Blutflusses in den Blutgefäßen



Diese Geschwindigkeit liegt an einer normalen, nicht verengten Pulmonalklappe bei etwa 1 m/s. Bei einer verengten Klappe, wie im gezeigten Fall, ist die Geschwindigkeit des Blutflusses erhöht, um die reguläre Menge Blut pro Schlag durch diese Klappe hindurchzupressen. In diesem Fall liegt eine Maximalgeschwindigkeit von 5,1 m/s vor, entsprechend einem systolischen Druckgradienten von 110 mmHg über der verengten Pulmonalklappe.

Methoden liefert bei der Pulmonalstenose mit so geringer Belastung für den Betroffenen so eindeutige und zuverlässige Informationen. Dies betrifft sowohl die Diagnose an sich, die Typisierung und auch den Schweregrad der Stenose. Auch das Ergebnis einer Korrektur der Stenose und Entwicklungen im Langzeitverlauf lassen sich in jeder Altersgruppe verlässlich kontrollieren. Mit dem sogenannten **2-D-Bild** kann man in Echtzeit mittels eines schwarzweißen Schnittbilds die Herzaktion direkt beurteilen (*Abbildung 6A*). Insbesondere die Größe, die Wanddicke und die Qualität der Pumpfunktion der Herzkammern sind dabei gut beurteilbar. Bei den Herzklappen lassen sich die Position, die Beweglichkeit, Öffnungs-, und Schlussfunktion sowie eventuelle Verdickungen oder Deformitäten darstellen und in bewegten Bildern dokumentieren. Die **Farbdopplertechnik** (*Abbildung 6B*) erlaubt es, die Richtung und die Geschwindigkeit des Bluts in einem frei gewählten Bereich des Herzens zu erfassen und diese Größen in ein Farbsignal umzusetzen. Auch ein turbulenter Fluss ist durch ein codiertes Farbsignal erkennbar. Mit der sogenannten **CW-Doppler-Technik** (*Abbildung 7*) kann die Geschwindigkeit des Bluts erfasst werden. Zeigt sich zum Beispiel bei einer valvulären Pulmonalstenose die domförmige Fixierung der Klappensegel, so resultiert eine kleinere Durchtrittsöff-

nung für das Blut aus dem rechten Ventrikel in die Pulmonalarterie (*Abbildung 5*). Die erforderliche Menge des Bluts muss daher mit größerer Geschwindigkeit durch die verengten Klappen hindurchgetrieben werden. Durch Anwendung eines Berechnungsverfahrens aus dem physikalischen Bereich, der sogenannten **BERNOULLI-Gleichung**, kann aus der gemessenen Blutgeschwindigkeit vor und nach dem Hindernis, also der Stenose, mit hinreichender Sicherheit der Druckunterschied zwischen dem rechten Ventrikel und der Pulmonalarterie gerechnet werden. Dieser sogenannte **Druckgradient** ist einer der wichtigsten Werte in Bezug auf die Entscheidung über die Notwendigkeit einer Korrektur der Pulmonalstenose. Alle beschriebenen echokardiographischen Untersuchungen können bei Kindern und Jugendlichen in der Regel von außen über den Brustkorb (**transthorakal, TTE**) oder bei größerem Körpergewicht auch über die Speiseröhre (**transoesophageal, TEE**) durchgeführt werden.

Kernspintomographie (MRT) oder Computertomographie (CT) bringen bei der isolierten valvulären Pulmonalstenose kaum mehr Information als die Echokardiographie und sind daher in der Regel entbehrlich. Sie können jedoch in Einzelfällen zur Bildgebung eingesetzt werden, zum Beispiel bei hochgradig deformierten Pulmonalklappen, bei tief in der Lunge gelegenen peripheren Gefäßstenosen oder in Zusammenhang mit komplexen Herzfehlern mit Pulmonalstenose.

Herzkatheter und Angiographie. Im Verlauf der letzten 15–20 Jahre hat die Echokardiographie die Herzkatheteruntersuchung als ausschließliche diagnostische Maßnahme und als Grundlage für die Entscheidung über das weitere therapeutische Vorgehen nahezu vollständig ersetzen können. Auf der anderen Seite stellt jedoch heute die sogenannte **kathetergestützte Ballonvalvuloplastie (BVP)** in der dominierenden Mehrzahl der Fälle bei der typischen valvulären Pulmonalstenose die Therapie der ersten Wahl dar. Im Rahmen dieser sogenannten **Katheterintervention** werden dann alle zuvor echokardiographisch bestimmten Werte automatisch überprüft und es können **Angiokardiographien** durch Injektion von Kontrastmittel in das Herz durchgeführt werden (*Abbildung 8*), die der Planung des weiteren Vorgehens dienen.

Behandlung der Pulmonalstenose

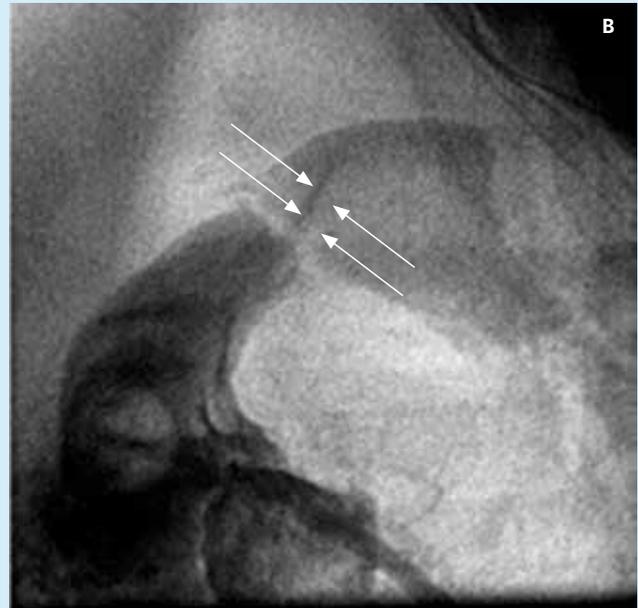
Ziel der Behandlung einer Pulmonalstenose ist es, eine bereits bestehende oder sich erwartungsgemäß entwickelnde Überlastung der rechten Herzkammer dauerhaft zu beseitigen bzw. zu verhindern.

Abbildung 8

Angiographische Darstellung der Ausflussbahn des rechten Ventrikels und der Pulmonalarterie mit Röntgenkontrastmittel bei einer Herzkatheteruntersuchung



A Durchmesser des verengten Klappenrings (weißer Pfeil) und der verengten kräftigen Pulmonalklappe (weiße Aussparung).



B Während der Austreibungsphase ist der dünne Strahl von Kontrastmittel, der sogenannte „Jet“, durch die hochgradig verengte Klappe zwischen den weißen Doppelpfeilen zu erkennen.

Da Medikamente eine anatomische Veränderung einer Herzklappe nicht beseitigen können, sind diese hierzu als alleinige Maßnahme nicht geeignet. In kritischen Fällen, vorwiegend während der ersten Lebensstage, können sie aber kurzzeitig helfen, Zeit zu gewinnen, bis der erforderliche chirurgische oder interventionelle Eingriff durchgeführt werden kann (siehe Seite 13 ff.). Zeitpunkt und Art des zu wählenden Eingriffs hängen vom Schweregrad und vom Typ der Pulmonalstenose ab.

Triviale Pulmonalstenosen mit einem Druckgradienten zwischen dem rechten Ventrikel (RV) und der Pulmonalarterie (PA) $< 25 \text{ mm Hg}$ bedürfen nahezu ausnahmslos lebenslang keiner Behandlung und die Patienten können ein normales Leben führen.

Milde Pulmonalstenosen mit einem Druckgradienten von $25 - 50 \text{ mm Hg}$ neigen nur im Verlauf des 1. Lebensjahres in einigen Fällen zur Progression und müssen ggf. dann therapeutisch angegangen werden.

Moderate und schwere Pulmonalstenosen mit einem Druckgradienten von $> 50 \text{ mm Hg}$ erfordern grundsätzlich einen Eingriff. Der Zeitpunkt kann jedoch entsprechend den

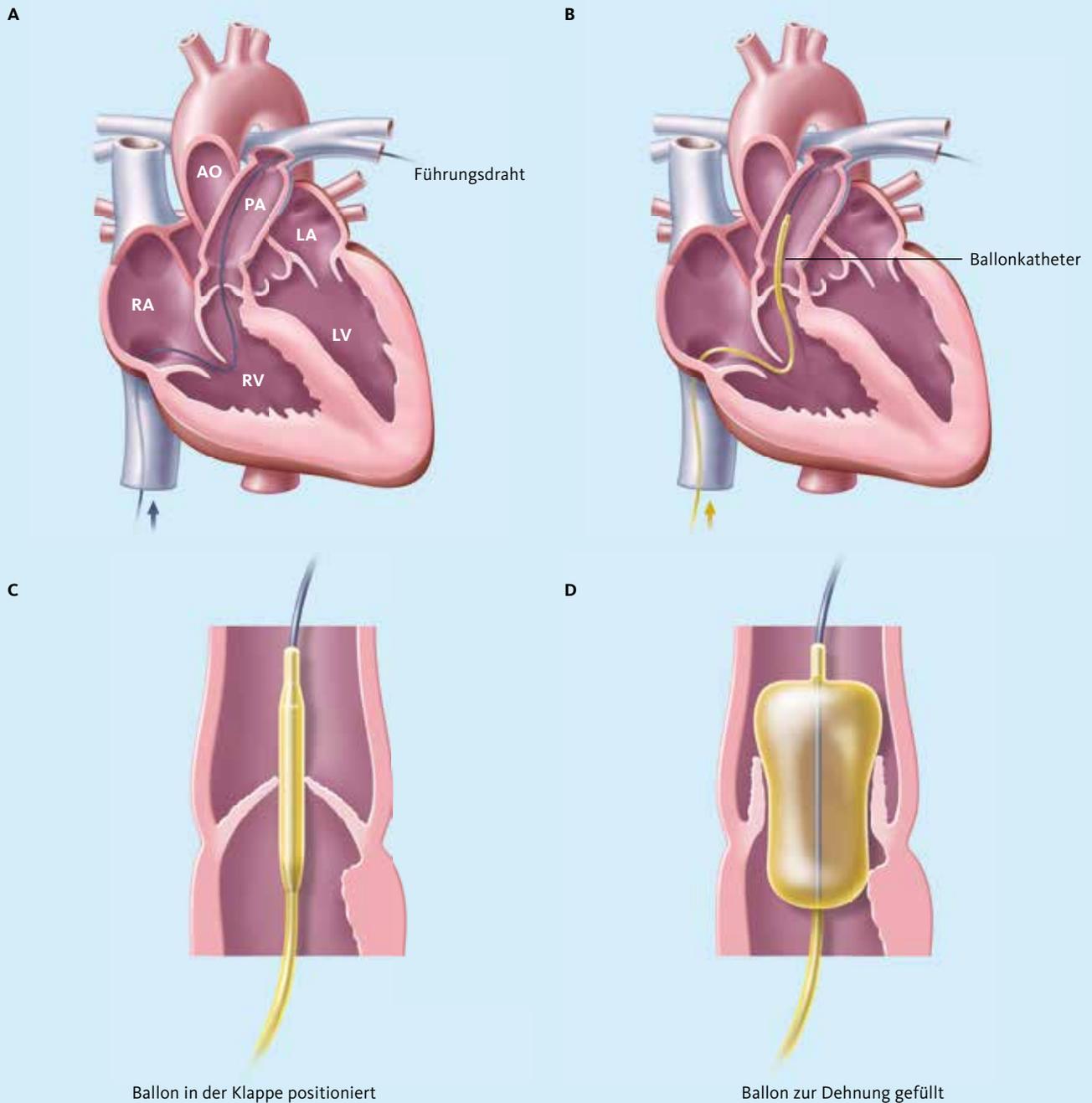
vorliegenden Veränderungen des Herzens meistens elektiv, das heißt zu einem ausgewählten Zeitpunkt innerhalb von Monaten, gelegentlich auch länger, festgelegt werden. Während dieser Zeit ist aber eine sorgfältige kardiologische Beobachtung erforderlich.

Kritische Pulmonalstenosen stellen unabhängig von der Höhe eines Gradienten eine kardiale Notfallsituation dar und bedürfen umgehend einer Behandlung.

In der **Vergangenheit** war die **chirurgische Erweiterung** einer verengten Pulmonalklappe das Verfahren der Wahl. Im Zusammenhang der technischen Entwicklung von sogenannten Dilatations- oder Ballonkathetern für verengte Herzkranzgefäße hat sich aber seit etwa zwei Jahrzehnten die sogenannte Ballonvalvuloplastie, das heißt die Erweiterung verengter Herzklappen mit sogenannten Ballonkathetern (*Abbildung 10*), im Vergleich zur Operation zumindest als ebenso effektiv, sicher und für den Betroffenen deutlich weniger belastend durchgesetzt. Die Ballonvalvuloplastie ist daher **heute** als sogenannte **kathetergestützte Intervention** gegenüber der chirurgischen Möglichkeit die Methode der ersten Wahl zur Behandlung der valvulären Pulmonalstenose geworden. →

Abbildung 9

Durchführung der sogenannten Ballondilatation bei einer valvulären Pulmonalstenose



- A** Dünner, flexibler Führungsdraht durch die Öffnung der Klappenstenose zur Fixierung bis in die Peripherie der Pulmonalarterie vorgeschoben.
- B** Einführen des Ballonkatheters über den Führungsdraht.
- C** Positionierung des Ballons in der Ebene der Klappenstenose.
- D** Füllung des Ballons zur Entfaltung seines Volumens, wodurch die verbackenen Klappenränder voneinander getrennt werden und die Klappenöffnungsfläche vergrößert wird.

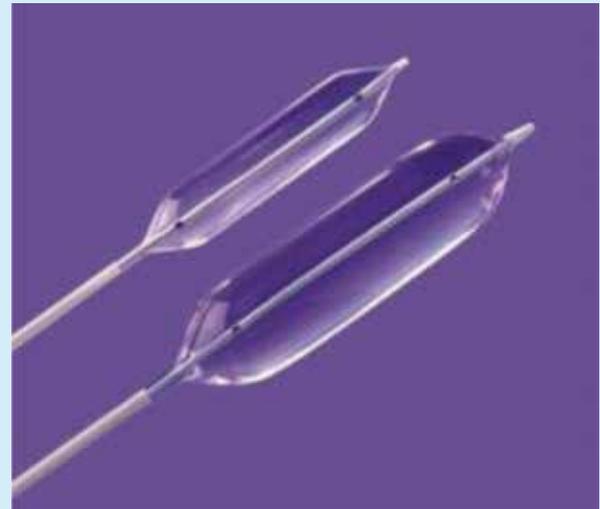
Interventionelle Behandlung der Pulmonalstenose

Indikation. Im Grundsatz sind die Voraussetzungen für den Entschluss, die sogenannte Indikation, einen Eingriff bei Vorliegen einer Pulmonalstenose durchzuführen für das interventionelle (kathetergestützte BVP) oder ein chirurgisches Vorgehen, das heißt Operation, weitestgehend gleich. Der **systolische Druckgradient** zwischen rechtem Ventrikel und Pulmonalarterie soll dafür unter Ruhebedingungen bei **mindestens 40–50 mm Hg** liegen. Bei niedrigeren Gradienten ist die Verminderung des Druckgradienten durch jede Prozedur in der Regel so gering, dass den Betroffenen weder aktuell noch über längere Zeit (Jahrzehnte) durch den Eingriff ein Vorteil entstünde. Günstige Voraussetzungen für die Entscheidung zu einem interventionellen Vorgehen mittels BVP sind das Vorliegen einer isolierten valvulären Pulmonalstenose und ein **Alter zwischen dem 2. und 4. Lebensjahr**. Nach dem 2. Lebensjahr sind die Gefäßzugänge für die infrage kommenden Katheter etwas größer und damit weniger verletzlich. Nach dem 4. Lebensjahr ist auch bei mittleren (moderaten) Druckerhöhungen im rechten Ventrikel das Wachstum von Muskelbündeln in der rechten Herzkammer (Hypertrophie) dagegen so ausgeprägt, dass oft auch nach der Eröffnung der verengten Klappensegel eine subvalvuläre Einengung bestehen bleibt. Dies kann sowohl akute Probleme bereiten, sogenannte **reaktive muskuläre Obstruktion**, als auch die spontane Rückbildung um mehrere Monate verzögern und den zusätzlichen Einsatz von Medikamenten (Beta-Rezeptorenblocker) notwendig machen. Dennoch ist **heute ein primär interventionelles Vorgehen in jedem Alter, bei jedem Schweregrad und den meisten Formen einer Pulmonalstenose möglich** und bei den im Einzelfall vorliegenden Umständen bzw. geeigneten Bedingungen auch vertretbar. Weniger günstige Voraussetzungen für ein interventionelles Vorgehen sind das gemeinsame Vorliegen mehrerer Stenosen in verschiedener Position (subvalvulär, supralvalvulär und peripher) sowie das Vorliegen der Pulmonalstenose als Teil einer komplexen Fehlbildung des Herzens.

Durchführung. Eine **Ballonvalvuloplastie (BVP)** kann bei größeren Kindern, Jugendlichen und Erwachsenen in **Sedierung** (medikamentöse Ruhigstellung) und unter örtlicher Betäubung, aber ohne maschinelle Beatmung durchgeführt werden. Da die entsprechenden Blutgefäße und das Herz an ihrer Innenseite nicht mit sensiblen Nerven ausgestattet sind, ist die Prozedur nicht mit Schmerzen verbunden. Bei jüngeren, unruhigen oder ängstlichen Kindern (und Erwachsenen) wird jedoch üblicherweise eine **Vollnarkose** eingesetzt.

Abbildung 10

Ballonkatheter für die interventionelle Erweiterung stenotischer Pulmonalklappen, sogenannte Ballonvalvuloplastie

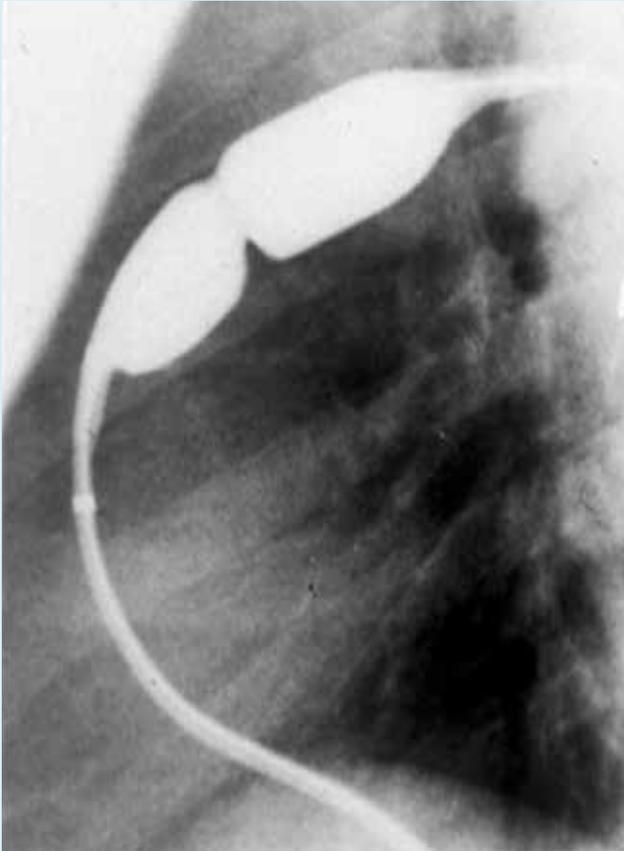


Die Katheter stehen in mehr als 50 Größen mit jeweils unterschiedlichen Füllungsvolumina und Durchmessern von 2–40 mm zur Verfügung. Am Katheterschaft sind Platinmarkierungen angebracht, durch die bei der Prozedur auf dem Röntgenshirm die regelrechte Position des Ballons überprüft werden kann.

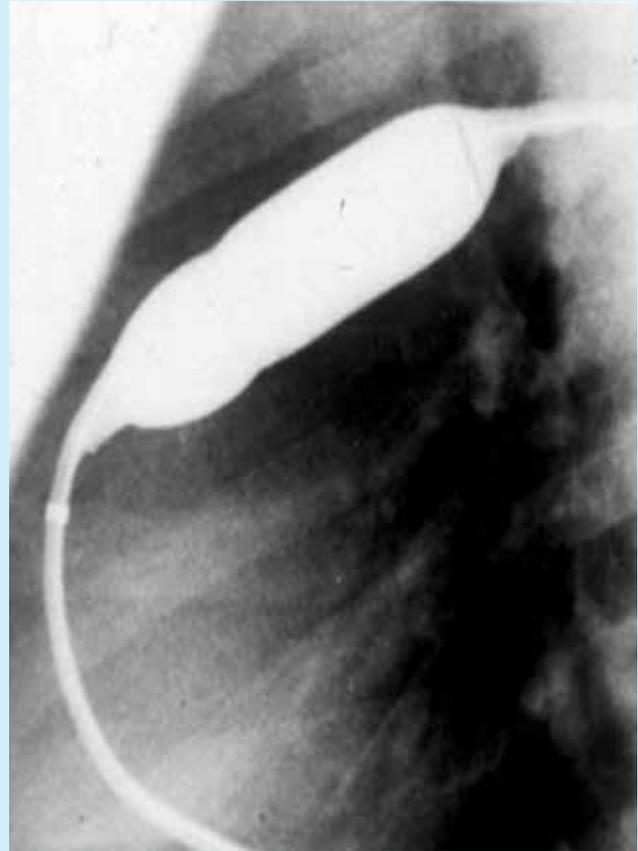
Als Zugang für die Katheter werden die **Blutgefäße in der Leiste** verwendet. Nach der Punktion der Leistenvene wird ein dünner Führungskatheter bis zum Herzen und unter Röntgenkontrolle durch die verengte Klappe bis in die Pulmonalarterie eingeführt. Durch diesen Katheter kann ein dünner, elastischer Führungsdraht bis weit in einen der Seitenäste der Pulmonalarterie vorgeschoben werden (*Abbildung 9A*). Der Führungskatheter wird dann entfernt und anschließend über den belassenen Führungsdraht der etwas dickere Ballonkatheter wie auf einer Schiene vorgeschoben (*Abbildung 9B*), bis der längliche, noch nicht entfaltete Ballon genau in die verengte Klappenöffnung zu liegen kommt (*Abbildung 9B und C*). Ist diese Position erreicht, wird der Ballon mit verdünntem Röntgenkontrastmittel durch kräftigen Druck per Hand rasch gefüllt und dadurch entfaltet (*Abbildung 9D*). Anschließend muß der Ballon dann wieder sehr schnell entleert werden, da während der wenigen Sekunden der maximalen Entfaltung kurzfristig kein Blut mehr aus der rechten Herzkammer abfließen kann. Der mit einer Druckspritze von Hand gefüllte Ballon steht während der Füllung unter einem **Überdruck von 3–4 bar** (früher „atü“). →

Abbildung 11

Seitliche Ansicht des Dilatationskatheters in der verengten Pulmonalklappe



A Der noch nicht ganz mit Kontrastmittel gefüllte Ballon lässt die durch die enge Klappe hervorgerufene Einschnürung, die sogenannte Taille, erkennen.



B Der durch einen Druck von 3–5 Atmosphären voll entfaltete Ballon hat die zuvor verengte Pulmonalklappe wirkungsvoll erweitert, die Taille ist jetzt nahezu verschwunden.

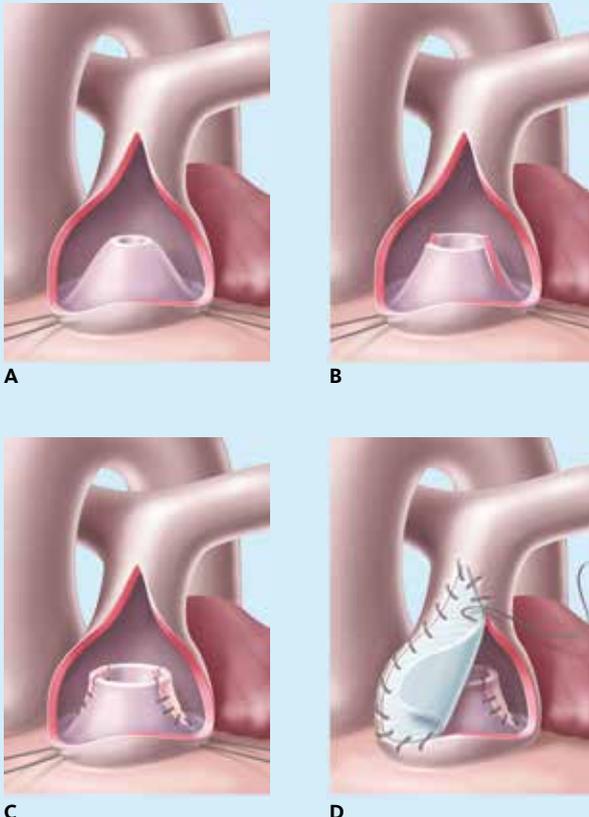
Ergebnis. Für den Erfolg der gelegentlich auch als „Klappensprengung“ bezeichneten Maßnahme spielt neben der Beschaffenheit der Klappe vor allem die Größe des zuvor ausgewählten Ballons die entscheidende Rolle (Abbildung 10). Als am günstigsten hat sich erwiesen, wenn der Durchmesser des gefüllten Ballons um 15–20 Prozent größer ist als der Durchmesser des Pulmonalklappenrings. Das heißt bei 15 mm Pulmonalklappenring Einsatz eines Katheters mit einem Ballondurchmesser von 18 mm in gefülltem Zustand. Der Durchmesser des Pulmonalklappenrings muss vor der Prozedur echokardiographisch oder auf den Bildern der vorausgegangenen Angiographie der Pulmonalarterie (Abbildung 8) ausgemessen werden. Bei der Füllung des in der verengten Klappe liegenden Ballons zeichnet sich kurz vor dessen endgültiger Aufdehnung eine sogenannte „Taille“ ab (Abbil-

dung 11A), die nach dem Einreißen der verwachsenen Klappensegel durch den prall gefüllten Ballon dann verstreicht. (Abbildung 11B). Dazu wird der Dilatationsballon in derselben Sitzung in der Regel mehrmals nacheinander entfaltet, bis sicher keine Taille mehr erkennbar ist.

Die **Ballondilatation** der Pulmonalklappe wird dann als **erfolgreich bezeichnet**, wenn der systolische **Druckgradient** zwischen rechtem Ventrikel und Pulmonalarterie auf **< 30 mm Hg** gesenkt werden konnte. Nach einer erfolgreichen Dilatation der zuvor verengten Pulmonalklappe kann es in etwa 30 Prozent der Fälle zum akuten Auftreten eines „neuen“ Druckgradienten unterhalb der Klappe im Ausflussbahnbereich des rechten Ventrikels, dem sogenannten Infundibulum, kommen. Dabei handelt es sich um eine reaktive Verengung des Ausflustrakts aus dem rechten Ventrikel, die durch eine

Abbildung 12

Chirurgische Behandlung einer hochgradigen Pulmonalstenose



- A** Die schmale Pulmonalarterie ist längs eröffnet und lässt die stark verengte und veränderte Klappe erkennen.
- B** Die miteinander verwachsenen Klappensegel können nun unter Sicht des Auges voneinander getrennt werden.
- C** Im Bedarfsfall kann die Pulmonalklappe mit körpereigenem Material erweitert werden.
- D** Durch Einsetzen eines Patches (Kunststofflicken) kann auch die zuvor zu schmale Pulmonalarterie beim Verschließen der Zugangsstelle erweitert werden.

momentane Überreaktion der verdickten Kammermuskulatur in diesem Bereich entsteht, dem sogenannten **hyperreaktiven Infundibulum**, sobald die nachgeschaltete Enge durch die Klappenstenose akut beseitigt wurde. Ohne die sofortige Verabreichung ultraschnell wirkender Beta-Rezeptorenblocker, eventuell mit anschließender, zeitlich begrenzter Fortsetzung dieser medikamentösen Therapie, können durch diese Reaktion bedrohliche Situationen entstehen.

Komplikationen. Die akute Komplikationsrate der interventionellen Behandlung der Pulmonalstenose ist sehr gering. Tödliche Komplikationen liegen heute mit 0,3 Prozent im gleichen Bereich wie bei chirurgischem Vorgehen und treten bei beiden Verfahren am ehesten bei Vorliegen einer kritischen Pulmonalstenose im Säuglingsalter auf. Bei einem kleinen, verdickten rechten Ventrikel können durch den länglichen Ballon (*Abbildung 10*) gelegentlich auch, trotz aller Vorsicht, ebenfalls in etwa 0,3 Prozent Verletzungen der Eingangsklappe in den rechten Ventrikel, der sogenannten Trikuspidalklappe, auftreten oder Verletzungen der Kammermuskulatur durch die Katheterspitze.

Chirurgische Behandlung der Pulmonalstenose

Die Entscheidung für einen chirurgischen Eingriff bei einer Pulmonalstenose anstatt des heute fast generell üblichen interventionellen Verfahrens hängt im Wesentlichen von folgenden Kriterien ab:

- ▶ der **Position der Stenose**, das heißt valvulär, subvalvulär, supravulvulär, peripher oder gleichzeitig an mehreren Stellen
- ▶ der **anatomischen Struktur der Klappe**, das heißt verdickte, deformierte, dysplastische, wenig bewegliche oder verkalkte Klappensegel und/oder ein verengter Klappenring
- ▶ der Einbindung der **Pulmonalstenose in einen komplexeren Herzfehler**, zum Beispiel die Fallot'sche Tetralogie bzw. eine übergeordnete Grunderkrankung wie das Williams-Beuren-Syndrom oder das Noonan-Syndrom.

Insgesamt betrachtet können heute etwa **90 Prozent** der Pulmonalstenosen **interventionell** behandelt und nur **10 Prozent** müssen einem **operativen Eingriff** unterzogen werden.

Seit den ersten Beschreibungen der chirurgischen Behandlung von Pulmonalstenosen in den späten 1940er-Jahren wurden vielfältige unterschiedliche Operationsverfahren entwickelt und mit wachsendem Erfolg eingesetzt. Daher sind auch heute noch bei diesem nicht seltenen Herzfehler eine nicht geringe Anzahl von inzwischen meist erwachsenen Patienten anzutreffen, die mit den unterschiedlichsten Verfahren, zunächst ohne, später mit der Herz-Lungen-Maschine operiert wurden.

Das heute bevorzugte chirurgische Verfahren zur operativen Behandlung einer interventionell nicht zufriedenstellend zu behandelnden valvulären Pulmonalstenose ist die →



Abbildung 13: Die erste interventionelle, kathetergestützte Ballondilatation beim Menschen fand am 6. Juni 1982 in Baltimore, USA, statt. Interview am Tag nach dem Eingriff. Links die behandelnde Kardiologin Dr. Jean Kan, rechts die 8-jährige Patientin S. O.

sogenannte **offene transpulmonale Valvulotomie** (*Abbildung 12*). Dabei wird unter Einsatz der Herz-Lungen-Maschine der Hauptstamm der Pulmonalarterie bis hinunter zur Ebene des Klappenrings eröffnet (*Abbildung 12A*) bzw. bei Bedarf auch durch diesen hindurch. An der domförmig deformierten Klappe mit der verkleinerten Öffnungsfläche werden dann unter Sicht des Auges die verwachsenen Klappensegel voneinander getrennt (*Abbildung 12B*). Sind die Öffnungsfläche bzw. der Klappenring danach noch immer zu eng, dann kann dies durch eine Erweiterung mit biologischem oder künstlichem Material erfolgen, und die Pulmonalarterie durch einen Patch (Flicken) ebenfalls aus diesen Materialien wieder verschlossen werden (*Abbildung 12C und D*).

Seit der Einführung der interventionellen Ballonvalvuloplastie Anfang der 1980er-Jahre (*Abbildung 13*) ist die chirurgische Behandlung der Pulmonalstenose mit ihrer Häufigkeit in den Hintergrund getreten. Sie wird heute nur noch angewandt bei Patienten mit hochgradig dysplastischen Klappen, die sich bei einer Dilatation als resistent erweisen, bei mehreren Stenosen auf verschiedener Höhe (sub-, supra- und peripher) sowie bei Pulmonalstenose, die wegen einer komplexeren Fehlbildung des Herzens aus anderen Gründen chirurgisch korrigiert werden müssen.

und peripher) sowie bei Pulmonalstenose, die wegen einer komplexeren Fehlbildung des Herzens aus anderen Gründen chirurgisch korrigiert werden müssen.

Langzeitverlauf bei isolierter Pulmonalstenose

Die **Langzeitprognose** bei der isolierten Pulmonalstenose nach einem korrigierenden Eingriff gehört mit zu den besten bei allen angeborenen Herzfehlern überhaupt. Die Überlebensrate liegt unabhängig von der Art des Vorgehens nach **25 Jahren bei 93 Prozent**. Die sogenannte kritische Pulmonalstenose des Neugeborenen (siehe Seite 8) ist diesbezüglich etwas zurückhaltender zu beurteilen, da es sich dabei nicht nur um eine isolierte Anomalie der Herzklappe handelt, sondern um eine Fehlentwicklung des gesamten rechten Herzens. In diesen Fällen sind nicht selten schwierige und meist mehrere Folgeeingriffe notwendig, sodass eine prognostische Beurteilung hier nur für den jeweiligen Einzelfall möglich ist.

Kinder und Jugendliche mit isolierter Pulmonalstenose und rechtzeitig durchgeführtem interventionellem oder

chirurgischem Eingriff zeigen auch im weiteren **mittelfristigen Verlauf** so gut wie keine Einschränkung der körperlichen Entwicklung oder Leistungsfähigkeit. Die kardiologischen Untersuchungen lassen als Folge der Entlastung des rechten Herzens in der Regel eine Rückbildung der zuvor verdickten Muskulatur der rechten Herzkammer erkennen und oft sogar auch, zumindest teilweise, eine Normalisierung der ursprünglich veränderten Klappensegel im Verlauf des allgemeinen körperlichen Wachstums.

Im **Langzeitverlauf**, dessen Beobachtung sowohl bei operativ als auch interventionell Behandelten inzwischen über fast 30 Jahre möglich ist, finden sich Rest- oder Folgezustände, die allerdings gewisse Unterschiede zwischen den beiden Verfahren erkennen lassen. Bei den chirurgisch behandelten Patienten ist die Senkung des Druckgradienten an der Pulmonalklappe effektiver und das Auftreten einer erneuten Verengung an der Klappe, sogenannte **Re-Stenosierung**, nur in 5 Prozent

nach den ersten 15 Jahren deutlich geringer als die 15 Prozent Re-Stenosen nach Ballonvalvuloplastie, die auch einen etwas höheren Restgradienten nach der initialen Dilatation zurücklässt. Re-Stenosen lassen sich jedoch mit einem zweiten, in der Regel interventionellen Eingriff meist gut und effektiv behandeln, solange nicht zum Beispiel ein zu enger Klappenring die Ursache der Re-Stenose ist.

Durch die Trennung der zuvor an ihren Rändern miteinander verwachsenen Klappensegel entsteht bei den meisten Betroffenen eine gewisse Schlussunfähigkeit der Klappe, eine sogenannte **Pulmonalklappeninsuffizienz**. Dadurch findet sich während der Diastole, in der die Pulmonalklappe eigentlich dicht geschlossen sein sollte, ein mehr oder weniger starker Rückfluss von Blut aus der Pulmonalarterie wieder zurück in den rechten Ventrikel, was bei diesem langfristig eine Volumenbelastung hervorruft. Die Häufigkeit einer Pulmonalinsuffizienz ist bei der Ballongruppe anfangs mit etwa 10 Prozent etwas geringer als bei der chirurgischen →

Das Wichtigste in Kürze

► Die isolierte Pulmonalstenose ist der dritthäufigste angeborene Herzfehler beim Menschen sowie der häufigste angeborene Herzklappenfehler.

► Die Verengung der Lungenschlagaderklappe kann dabei direkt an der Herzklappe selbst (valvulär), aber auch unterhalb der Herzklappe (subvalvulär) oder knapp oberhalb der Herzklappe (supravalvulär) lokalisiert sein. Auch Kombinationen sind möglich. Neben dem isolierten Auftreten der Pulmonalstenose kommt diese auch in 30 Prozent als wesentlicher Bestandteil verschiedener anderer komplexer angeborener Herzfehler vor.

► Die Bandbreite des Schweregrads der isolierten Pulmonalstenose ist groß. Etwa 30 Prozent sind trivial und bedürfen lebenslang keiner spezifischen Behandlung. 30 Prozent sind moderat, das heißt längere Zeit asymptomatisch, auf Dauer jedoch behandlungsbedürftig. Neugeborene mit kritischer Pulmonalstenose, etwa 10 Prozent, stellen einen kardialen Notfall dar und müssen umgehend in den ersten Lebenstagen behandelt werden.

► Die Echokardiographie ist die Domäne bei der Diagnostik der Pulmonalstenose und der Bestimmung ihres Schweregrads. Diagnostische Herzkatheterungen sind bei der Pulmonalstenose so gut wie nicht mehr erforderlich.

Die überwiegende Mehrzahl der isolierten Pulmonalstenosen wird heute nicht mehr operativ, sondern interventionell behandelt, das heißt mit der sogenannten kathetergestützten Ballonvalvuloplastie. Die verengte Pulmonalklappe wird dabei mithilfe eines Ballonkatheters aufgedehnt.

► Der Effekt der Ballondilatation einer Pulmonalstenose ist in etwa 70 Prozent der Fälle lebenslang anhaltend zufriedenstellend. Die Prozedur kann bei Bedarf wiederholt werden. Die Komplikationsrate ist sehr gering.

► In etwa 10 Prozent der Fälle muss die Pulmonalstenose wegen komplexer anatomischer Verhältnisse auch heute noch operativ behandelt werden. Auch bei diesem Verfahren ist das Risiko für Komplikationen gering und die Prognose günstig.

► Bei etwa 30 Prozent aller Betroffenen wird in den ersten zwei Jahrzehnten nach einem Eingriff an der Pulmonalklappe, unabhängig von durchgeführten Verfahren, ein zweiter Eingriff erforderlich. Daher sind im Verlauf regelmäßige kardiologische Kontrollen angezeigt.

► Der Langzeitverlauf über etliche Jahrzehnte ist mit 95 Prozent, was das Überleben betrifft, sehr gut. In den meisten Fällen kann ein unkompliziertes, normales Leben geführt werden.

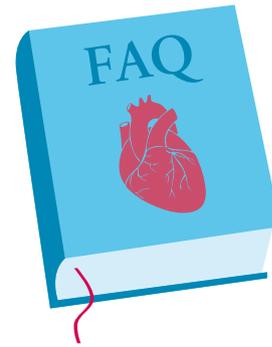
Gruppe mit 30 Prozent. Dies kehrt sich jedoch im Laufe der Zeit progredient um, sodass nach 15 Jahren mehr als die Hälfte der Ballonpatienten betroffen sind, während bei der chirurgischen Gruppe diesbezüglich keine weiteren Veränderungen auftreten. Dies hat zur Folge, dass im Laufe der Jahre **bei einem Teil der Patienten erneute Eingriffe** notwendig werden. Dabei werden Re-Stenosen in der Regel interventionell angegangen, Pulmonalinsuffizienzen sind dagegen nur chirurgisch zu behandeln. Nach 15 Jahren sind ohne Zweiteingriff bei der Ballongruppe nur etwa 70 Prozent der Betroffenen, bei den primär chirurgisch behandelten dagegen ca. 95 Prozent. Durch die in den letzten Jahren erfolgten Materialverbesserungen der Dilatationskatheter ist damit zu rechnen, dass sich auch im Langzeitverlauf bei den interventionell behandelten Patienten weitere Verbesserungen herausstellen werden. Gegenwärtig ist es daher das Prinzip nahezu aller internationaler Kinderherzzentren bei der isolierten valvulären Pulmonalstenose als **Primäreingriff**, wann immer möglich, die **Ballonvalvuloplastie** einzusetzen. Sollte dennoch eine chirurgische Maßnahme erforderlich sein, so ist diese zwar initial für die kleinen Patienten etwas belastender, das Langzeitergebnis jedoch ebenso als zufriedenstellend zu erwarten und dem der interventionellen Verfahren mindestens gleichzusetzen.

Auch unter Berücksichtigung der guten Ergebnisse und des günstigen Langzeitverlaufs nach interventioneller oder chirurgischer Behandlung der isolierten Pulmonalstenose darf jedoch nicht vergessen werden, dass durch keine dieser Maßnahmen aus einer anomal angelegten Pulmonalklappe eine „normale“ Klappe gemacht werden kann. Lebenslange regelmäßige kardiologische Untersuchungen im Abstand von etwa drei bis fünf Jahren bei einem auf angeborene Herzfehler spezialisierten Kardiologen sind daher anzuraten, um dieses mit einem weitgehend normalen Leben zu vereinbarende Ergebnis auch langfristig zu erhalten. ←



Prof. Dr. med. Herbert E. Ulmer
Universitätsklinikum Heidelberg

Häufig gestellte Fragen zur Pulmonalstenose



Bei meinem inzwischen 8-jährigen Jungen war im Alter von drei Jahren wegen einer leichten Pulmonalstenose eine Ballondilatation durchgeführt worden. Bei mehreren Ultraschallkontrollen wurde immer wieder ein Restgradient von 30 mmHg festgestellt. Soll ich jetzt einer empfohlenen erneuten Dilatation zustimmen?

Ein Restgradient von 30 mmHg an einer dilatierten Pulmonalstenose stellt nach internationaler Auffassung keine Notwendigkeit für eine erneute Behandlung dar. Mit großer Wahrscheinlichkeit würde sich an diesem Druckgradienten dadurch auch nichts ändern. Kardiologische Kontrolluntersuchungen etwa alle drei Jahre sind sinnvoll.

Meine 4-jährige Tochter hat ein sogenanntes Williams-Beuren-Syndrom mit mehreren Pulmonalstenosen. Ist in diesem Fall ein interventionelles Vorgehen mit dem Ballonkatheter möglich?

Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom haben nahezu immer mehrere bedeutsame Verengungen in verschiedenen Bereichen des rechten Herzens und der gesamten Pulmonalarterie. Selbst falls eine der Stenosen mit dem Katheter erreichbar wäre, blieben die anderen Probleme, die nur operativ angegangen werden können. Eine Ballonprozedur ist in diesem Fall leider nicht hilfreich, oft sogar gefährlich, und sollte daher nicht durchgeführt werden.

Was passiert, wenn während der Dilatationsprozedur einer Pulmonalstenose der Ballon wegen des Überdrucks platzt?

Vor und während der Füllung des Katheterballons zur geplanten Dilatation wird dieser mehrfach sorgfältig entlüftet und mit verdünntem, unschädlichem Röntgenkontrastmittel gefüllt. Kommt es wider Erwarten bei der Dilatation doch zu einer Ruptur (Platzen) des Ballons, so fließt dieses Kontrastmittel wie bei der vorausgegangenen Angiographie über die Pulmonalarterie ab und verursacht keinen Schaden. Zudem haben die Katheter-

ballons auch eine vorgefertigte, längs ausgerichtete Sollbruchstelle, sodass sich der defekte Ballon in der Regel problemlos durch einfaches Zurückziehen entfernen lässt.

Ich habe eine leichte valvuläre Pulmonalstenose mit einem Druckgradienten von 30 mm Hg in Ruhe. Nimmt dieser Druckgradient unter Belastung, zum Beispiel beim Fußballspielen, nicht zu, sodass ich mich eigentlich doch behandeln lassen müsste?

Der Druckgradient an der Pulmonalklappe nimmt unter körperlicher Belastung zweifellos zu. Unter diesen Bedingungen kann sogar bei Menschen ohne Pulmonalstenose durch den vermehrten Blutfluss an der Klappe vorübergehend ein Druckgradient gemessen werden. Dieses Verhalten ist aber bei der Festlegung der Höhe des Ruhegradienten als Kriterium für die Entscheidung (Indikation) über eventuelle Maßnahmen an der Pulmonalklappe mit einbezogen worden. Die Indikation wird jeweils nach der Höhe des Ruhegradienten gestellt.

Vor 10 Jahren wurde bei mir eine mittelgradige Pulmonalstenose durch eine Ballondilatation erfolgreich und ohne Rest- oder Folgezustände behandelt. Ich bin heute 18 Jahre alt. Darf ich jetzt die Pille nehmen und eventuell später auch schwanger werden?

In Ihrem Fall stellt die Pille (orale Kontrazeption) kein höheres Risiko dar als bei anderen Frauen Ihres Alters, die niemals eine Pulmonalstenose hatten. Auf das Einlegen einer Spirale in die Gebärmutter zur Schwangerschaftsverhütung sollten Sie jedoch verzichten, da hiermit ein wenn auch geringes Risiko für bakterielle Entzündungen des Herzens besteht. Eine Schwangerschaft wird erfahrungsgemäß von Patientinnen mit leichten Pulmonalstenosen, bzw. erst recht nach einer effektiven Behandlung, gut und problemlos toleriert. Auch eine Kaiserschnittentbindung zur Entlastung ist aus diesem Grund nicht notwendig.

Prof. Dr. med. Herbert E. Ulmer
Universitätsklinikum Heidelberg

Wissen aus erster Hand

In diesem *herzblatt*-Sonderdruck beschreibt Professor Herbert E. Ulmer von der Universitätsklinik Heidelberg ausführlich und verständlich, was zu beachten ist, wenn bei Kindern und Jugendlichen plötzlich Kraft und Sinne schwinden. Sie können den aktuellen Sonderdruck kostenlos unter der Telefonnummer 069 955 128 145 anfordern. Oder Sie schreiben uns (info@kinderherzstiftung.de).



**Kostenlos
anfordern!**

Kinder
Herzstiftung



Kontakt

Kinderherzstiftung der
Deutschen Herzstiftung e. V.
Bockenheimer Landstr. 94-96
60323 Frankfurt am Main
Telefon 069 955128-0
Fax 069 955128-313
www.kinderherzstiftung.de
herzblatt@kinderherzstiftung.de

Gestaltung

Ramona Unguranowitsch

Druck

PrintArt GmbH, Dannstadt,
www.printart.de

KSD026