



## Leitlinie Pädiatrische Kardiologie: Subvalvuläre Aortenstenose

**Autoren: Harald Bertram (Hannover), Peter Murin (Berlin), Ingo Dähnert (Leipzig)**

Beschlossen vom Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie am  
29.11.2017

### 1. Geltungsbereich

Patienten mit subvalvulärer Aortenstenose von der Fetalzeit bis ins Erwachsenenalter.

### 2. Definition

Bei der subvalvulären Aortenstenose bzw. Subaortenstenose (die Bezeichnungen werden im Text synonym verwandt) liegt eine Einengung der Ausflussbahn des linken Ventrikels unterhalb der Aortenklappe vor, die durch morphologisch sehr heterogene Obstruktionen hervorgerufen werden kann. Sie kann isoliert oder als Teil einer komplexeren Herzfehlbildung auftreten:

- In den meisten isolierten Fällen (70-80 % der subvalvulären Aortenstenosen [1, 2]) handelt es sich um eine sog. membranöse Subaortenstenose, hervorgerufen durch einen fibrösen oder fibromuskulären Ring in variablem Abstand zur Aortenklappe.
- Eine tunnelförmige muskuläre Subaortenstenose liegt meist in Kombination mit einem hypoplastischen Aortenklappenring und/oder einer valvulären Aortenstenose vor; man spricht dann von einem *hypoplastischen linksventrikulären Ausflusstrakt*.
- Seltener bestehen ein isolierter septaler muskulärer Wulst, dessen Abgrenzung vom Krankheitsbild der hypertrophen obstruktiven Kardiomyopathie (siehe Leitlinie Kardiomyopathie) schwierig sein kann, oder eine Einengung des

linksventrikulären Ausflusstraktes durch akzessorisches Mitralklappengewebe bzw. eine Anomalie des subvalvulären Mitralklappenapparates .

- Als *Shone-Komplex* wurde initial die Kombination einer Subaortenstenose mit stenosierender Mitralklappenfehlbildung und Aortenisthmusstenose beschrieben [3]. Heute wird dieser Begriff meist weiter gefasst und man verwendet ihn für die Kombination von obstruierenden Fehlbildungen des linken Herzens, die sowohl den Einlassbereich [supravalvuläre / valvuläre Mitralklappenstenose] als auch den Auslassbereich [subvalvuläre / valvuläre Aortenstenose] des linken Ventrikels und den Aortenbogen [Hypoplasie +/- Aortenisthmusstenose] umfassen. Hierbei kann neben der begleitenden Hypoplasie des linken Ventrikels zusätzlich eine Endokardfibroelastose vorliegen.
- Subvalvuläre Aortenstenosen treten auch als Bestandteil komplexer kardialer Fehlbildungen (z.B. double outlet right ventricle, unterbrochener Aortenbogen mit Malalignment-VSD und posteriorer Septum-Deviation, Trikuspidalatresie mit Transpositionsstellung der großen Gefäße, sog. Foramen bulboventriculare als restriktiver VSD bei rudimentärem subaortalem Ventrikel) oder nach Operationen komplexer kardialer Anomalien (z. B. ‚Rastelli-artige‘ Operationen) auf, die in dieser Leitlinie nicht im einzelnen besprochen werden.

### 3. Epidemiologie

Isolierte fetale oder neonatale Subaortenstenosen sind eine Rarität. In den meisten Fällen entwickelt sich eine membranöse Subaortenstenose mit unterschiedlicher Progredienz in den ersten Lebensjahren, so dass es sich bei der isolierten subvalvulären Aortenstenose überwiegend um eine sich sekundär entwickelnde (*erworbene*) Fehlbildung handelt [1, 2, 4, 5, 6 ].

Die Anzahl der Neuerkrankungen im Kindesalter beträgt ca. 6-8/100.000.

Das mittlere Alter bei Diagnosestellung beträgt 5 Jahre; mehr als 60% der Patienten sind männlich. Ca. 60% der Fälle sind assoziiert mit anderen kardialen Anomalien, am häufigsten mit Ventrikelseptumdefekt, Aortenbogenobstruktionen, bicuspiden Aortenklappen, persistierendem Ductus arteriosus, Vorhofseptumdefekt.[1, 2, 7].

Für die angeborenen Formen der tunnelförmigen Subaortenstenose, der Ausflusstrakthyposien und der Shone-Komplex-Varianten liegen wie auch für

subvalvulären Aortenstenosen im Rahmen komplexer Herzfehler aufgrund der anatomischen Heterogenität keine verlässlichen Häufigkeitsangaben vor.

Im klinischen Alltag bedeutsam sind die sog. „sekundären“ Formen der fibromuskulären Subaortenstenose nach chirurgischer Korrektur von Ventrikelseptumdefekten (speziell in Kombination mit einem unterbrochenen Aortenbogen), atrioventrikulären Septumdefekten, oder komplexen Vitien). Deren Entstehungsmechanismus ist nicht genau geklärt. Eine dynamische Obstruktion in Verbindung mit einer postoperativ fortbestehenden Anomalie des linksventrikulären Ausflusstraktes mit resultierendem turbulenten Blutfluss werden als entscheidende pathogenetische Faktoren diskutiert [2, 4, 5, 6, 8].

#### **4. Pathophysiologie – Hämodynamik**

Eine subvalvuläre Aortenstenose führt zu einer linksventrikulären Ausflusstraktobstruktion (LVOTO) mit resultierender Druckbelastung für den linken Ventrikel. Die isolierte membranöse Subaortenstenose ist in der Regel progredient, wobei aber milde Formen (maximaler Dopplergradient < 30mmHg) auch über einen längeren Zeitraum als nicht therapiepflichtige Läsionen persistieren können. [2, 4, 7, 9, 10].

Potentielle Folgeerkrankung ist eine sekundäre Aortenklappeninsuffizienz, die auf einer progredienten Schädigung der Taschenklappen durch die stenoseinduzierte turbulente Blutströmung („jet lesion“) beruht.

#### **5. Klinische Befunde und Leitsymptome**

Bei höhergradigen Stenosen ist ein lautes systolisches (spindelförmiges) Herzgeräusch mit Punctum maximum über dem 2.-4. ICR rechts oder links parasternal zu auskultieren. Im Gegensatz zur valvulären Aortenstenose ist das Geräusch nicht von einem frühsystolischen Klick begleitet und meist findet sich kein tastbares Schwirren im Jugulum. Das Geräusch wird in die Carotiden fortgeleitet. Bei milder Subaortenstenose oder eingeschränkter linksventrikulärer Funktion ist das Geräusch leiser oder kann fehlen.

Patienten mit einer isolierten Subaortenstenose bleiben in den meisten Fällen lange Zeit beschwerdefrei. Hochgradige Stenosen können allerdings zu eingeschränkter

Belastbarkeit bis hin zu manifester Herzinsuffizienz mit Lungenödem führen. In seltenen Fällen können Synkopen oder pektanginöse Beschwerden auftreten.

## **6. Diagnostik**

### **6.1 Zielsetzung**

Morphologische Beschreibung und Differenzierung der Subaortenstenose mit Abgrenzung zum Mitralklappenapparat und zur Aortenklappe, Erfassung des Schweregrades der Stenose, Beschreibung bzw. Ausschluss assoziierter kardialer Fehlbildungen.

### **6.2 Apparative Diagnostik**

#### **6.2.1 Echokardiographie**

Die Echokardiographie ist das diagnostische Standardverfahren. Bei guten Schallbedingungen gelingt eine sichere Diagnostik mit dem transthorakalen Verfahren; bei eingeschränkten Schallbedingungen (z. B. bei vielen Erwachsenen bzw. bei thorakalen Anomalien) muss primär eine transösophageale Echokardiographie durchgeführt werden.

Folgende Parameter sollen beschrieben werden:

- Morphologische Beschreibung der Subaortenstenose
- Quantifizierung ihres Schweregrades: maximaler ( $\Delta p_{\max}$ ) und mittlerer ( $\Delta p_{\text{mean}}$ ) Dopplergradient
- Darstellung des gesamten linksventrikulären Ausflusstraktes incl. der Aortenklappe
- Ausschluss bzw. Graduierung einer Aortenklappeninsuffizienz
- Darstellung der Mitralklappe und des subvalvulären Klappenapparates incl. einer evtl. vorhandenen supra-avalvulären Stenose
- Ausmaß der linksventrikulären Hypertrophie

Die große Mehrheit der Patienten kann nach alleiniger echokardiographischer Diagnostik einer Operation zugeführt werden.

#### **6.2.2 EKG**

Diagnostisch nicht wegweisend; Linksventrikuläre Myokardhypertrophie und

Repolarisationsstörungen weisen jedoch auf einen fortgeschrittenen Befund hin. Es sollte als Ausgangsbefund vor operativen Maßnahmen erfolgen.

Das EKG ist für die Diagnosestellung primär nicht wegweisend. 9/9

### **6.2.3 Röntgen-Thorax**

Diagnostisch nicht wegweisend; sollte als Ausgangsbefund vor operativen Maßnahmen erfolgen. Hochgradige Stenosierungen oder eine begleitende Mitralstenose können jedoch eine pulmonalvenöse Stauung mit homogener Transparenzminderung induzieren. Die Röntgenaufnahme ist für die Diagnosestellung primär nicht wegweisend. 9/9

### **6.2.4 Herzkatheteruntersuchung mit Angiokardiographie**

Sie sind bei der isolierten subvalvulären Aortenstenose meist entbehrlich.

Eine für alle Altersgruppen gültige Korrelation zwischen dem echokardiographischen Doppler-Gradienten und dem invasiv – meist in Sedierung – gemessenen ‚peak-to-peak‘-Gradienten existiert nicht!

Die invasive Quantifizierung der Stenosegradienten oder das Ausmaß einer begleitenden Mitralstenosierung bzw. pulmonalarteriellen Hypertonie kann zur Beurteilung der Dringlichkeit bzw. des Risikos einer operativen Maßnahme indiziert sein.

Ferner ist über differenzierte Druckregistrierungen (Rückzugskurven) kann eine hämodynamische Differenzierung zwischen subvalvulärer und valvulärer Stenose bzw. die Beurteilung der Relevanz einer begleitenden Aortenbogenobstruktion möglich.

### **6.2.5 Magnetresonanztomographie und Computertomographie**

Sind der Echokardiographie zur Darstellung der isolierten membranösen subvalvulären Aortenstenose generell unterlegen. Sie werden ergänzend bei tunnelförmigen längerstreckigen Obstruktionen, komplexen Vitien bzw. bei klinischem Hinweis auf Aortenbogenanomalien eingesetzt.

3-D-Rekonstruktionen können in Einzelfällen bei komplexen anatomischen Situationen zur operativen Planung hilfreich sein;

Beim CT ist für die rechtfertigende Indikation die Strahlenbelastung zu beachten. 9/9

### **6.2.6 Labordiagnostik**

Diagnostisch nicht wegweisend; zur Beurteilung des Schweregrades der Stenosierung sind kardiale Biomarker nur sehr eingeschränkt hilfreich.

### **6.3 Differentialdiagnosen**

Andere Formen der linksventrikulären Ausflusstraktobstruktion, speziell die valvuläre Aortenstenose. Bei dynamischen muskulären Obstruktionen ist eine hypertrophe Kardiomyopathie auszuschließen.

## **7. Therapie**

### **7.1 Grundsätze der Behandlung**

Ca. 50 % der Patienten mit einer subvalvulären Aortenstenose zeigen einen Progress der Erkrankung und benötigen eine chirurgische Therapie [1]. Das mittlere Alter bei Operation liegt mit 5-8 Jahren ca. 3 Jahre über dem mittleren Alter bei Diagnosestellung [1, 2, 7, 11, 12, 13].

Bei asymptomatischen Patienten mit normaler Ventrikelfunktion und einer *isolierten* Subaortenstenose ist die Indikation zur Therapie bei einem echokardiographisch gemessenen maximalen Dopplergradienten ( $\Delta p_{\max}$ ) größer 50mmHg oder einem mittleren Dopplergradienten ( $\Delta p_{\text{mean}}$ ) größer 30mmHg gegeben [1,2, 7].

Neben dem absoluten Gradienten sollten dessen Progress im Verlauf sowie das Alter der Patienten in die Indikationsstellung einbezogen werden (s.7.4.1). Ferner können eine neu aufgetretene oder progrediente Aortenklappeninsuffizienz (bei ca. 50 % der operierten Patienten besteht präoperativ zumindest eine milde Klappeninsuffizienz), sowie v.a. bei Erwachsenen die klinische Symptomatik, eine linksventrikuläre Dilatation oder Funktionseinschränkung eine Therapieindikation darstellen [14, 15, siehe auch 8.3]. Bei komplexen Formen bzw. assoziierten Fehlbildungen wird die Operationsindikation vom Gesamtbefund bestimmt.

### **7.2 Medikamentöse Behandlung**

In der Regel nicht indiziert. Bei manifester Herzinsuffizienz entsprechende Therapie (s. LL Akute / Chronische Herzinsuffizienz) zur Rekompensation bzw. als Operationsvorbereitung.

### **7.3 Interventionelle Behandlung**

Wird bei Kindern und Jugendlichen nicht empfohlen. Ballondilatationen von membranösen Subaortenstenosen wurden in Einzelfällen beschrieben; das Verfahren stellt aber keine Standardtherapie dar. [16, 17].

### **7.4 Operative Behandlung**

Für die Wahl der geeigneten chirurgischen Technik sind neben der individuellen Anatomie des linksventrikulären Ausflusstraktes Faktoren wie Alter, Ausmaß der Hypertrophie des Ventrikelseptums, begleitende Anomalien der Aorten- und/oder Mitralklappe sowie vorangegangene Interventionen ausschlaggebend.

Bei einer diskreten fibrösen Membran ohne ausgeprägte Septumhypertrophie wird über eine Aortotomie durch die Aortenklappe die meistens ringförmige Membran ausgeschält. Dabei soll die häufig assoziierte Ausdehnung auf die Basis der Aortenklappentaschen oder auf das anteriore Mitralklappensegel mit entfernt werden. Bei hypertrophiertem Ventrikelseptum mit fibromuskulärer Obstruktion sollte der Eingriff um eine großzügige Myektomie in die Tiefe des linksventrikulären Ausflusstraktes ergänzt werden. Bei relevanter Aorteninsuffizienz sollte im gleichen Eingriff eine plastische Rekonstruktion der Aortenklappe angestrebt werden.

Eine Mehretagen-Obstruktion bedarf einer gründlichen Inspektion des subvalvulären Apparates der Mitralklappe, um zusätzliche kreuzende Chordae oder Muskelstränge auszuschließen. Bei tiefer im Ventrikel liegenden Obstruktionen kann die Resektion durch die Mitralklappe notwendig sein.

Längerstreckige tunnelförmige Obstruktionen, komplexe Obstruktionen des linksventrikulären Ausflusstraktes im Rahmen einer linksventrikulären Hypoplasie oder mehrfach rezidivierende Stenosen mit Einbeziehung der Aortenklappe bedürfen häufig einer Ventrikuloplastie im Sinne einer modifizierten Konno-Operation. Dabei wird das Ventrikelseptum durch den rechtsventrikulären Ausflusstrakt inzidiert, die Obstruktion reseziert und anschließend wird die Inzision mit einem Flicker plastisch erweitert.

Bei komplexen linksventrikulären Ausflusstraktobstruktionen bzw. dem gleichzeitigen Vorliegen einer dysplastischen Aortenklappe kann die modifizierte Konno-Operation

mit einem Aortenklappenersatz kombiniert werden. Zusätzlich ist ggf. die Resektion einer tiefer liegenden Obstruktion und - im frühen Säuglingsalter – einer begleitenden Endokardfibroelastose möglich.

Diese Techniken werden wegen der Komplexität des Eingriffs selten als primäre chirurgische Strategie angewandt, sollten aber in schwierigen Fällen bzw. bei rezidivierenden Obstruktionen den multiplen und weniger effektiven Resektionen vorgezogen werden.

#### **7.4.1 Ergebnisse und Risiken**

Durch Kombination der Techniken kann in den meisten Fällen kurz- und mittelfristig eine effektive Beseitigung der Stenose erreicht werden.

Bei isolierter membranöser Subaortenstenose sind Komplikationen nach Resektion der Membran sehr selten und die Mortalitätsraten sehr niedrig (0-1%) [1, 11, 12, 13, 17, 18, 19, 20]. Komplizierende Faktoren, die das Sterblichkeitsrisiko bei der Operation erhöhen, sind

- Operation im Säuglingsalter
- begleitende chirurgische Eingriffe an der Mitralklappe
- im gleichen Eingriff operierte Aortenbogenobstruktionen (Isthmusstenose bzw. unterbrochener Aortenbogen)

Die Spätmortalität nach Resektion einer isolierten membranösen subvalvulären Aortenstenose wird in der Literatur mit 0,22%/Jahr angegeben [1], die Überlebensraten nach 10 Jahren betragen 95-98,5% [11, 12, 13].

Der Effekt einer großzügigen Myektomie zur Therapie der fibromuskulären Subaortenstenosen wird kontrovers diskutiert. Einer initial effektiveren Gradientenreduktion steht das erhöhte Risiko für perioperative Komplikationen gegenüber (kompletter AV-Block (4,5%!), iatrogener Ventrikelseptumdefekt, Herzrhythmusstörungen) [13, 22, 24].

Eine gefürchtete und zugleich häufig (40-70% der Patienten [1, 11]) auftretende Komplikation der Erkrankung bzw. des operativen Eingriffs im Verlauf ist die Entwicklung einer Aortenklappeninsuffizienz bzw. der Progress einer präoperativ vorbestehenden Aortenklappeninsuffizienz. Als Risikofaktoren für die Entwicklung einer therapiepflichtigen Aortenklappeninsuffizienz wurden identifiziert [13]:

- die Einbeziehung der Aortenklappe in die Primärläsion, evtl. mit vorausgegangener interventioneller oder chirurgischer Therapie an der



## Aortenklappe

- ein präoperativer maximaler Doppler-Gradient über die Subaortenstenose von > 60 mmHg.

Die membranösen bzw. fibromuskulären subvalvulären Aortenstenosen zeichnen sich auch nach initial erfolgreichen Behandlung durch eine **hohe Rezidivquote** (15-30%) aus. Die Reoperationsrate kann bis zu 25% in 10 Jahren erreichen und liegt im Mittel bei 2% / Jahr [1, 11, 12, 13, 21, 22, 23]. Als Risikofaktoren für ein Operationspflichtiges Rezidiv einer Subaortenstenose gelten:

- junges Alter (< 5 Jahre) bei Erst-Operation [11, 12, 13, 22, 23]
- präoperativer max. Dopplergradient > 60 mmHg [13, 20, 23]
- Ausdehnung der Subaortenstenose auf die Aortenklappe bzw. enger Abstand der Membran zur Aortenklappe [13, 21]
- begleitende Aortenklappenstenose oder Mitralklappenerkrankung [12, 13]
- die initiale Kombination aus Subaortenstenose und Aortenbogenobstruktion [12]

Die plastische Erweiterung des linksventrikulären Ausflusstraktes (Konno-Operation und ihre Modifikationen) zur Beseitigung einer subvalvulären Aortenstenose geht mit einer höheren perioperativen Mortalität einher (2,4–9% [12, 18, 25]; auch hier besteht das höchste Risiko für Neugeborene und Säuglinge. Die 10-Jahres-Überlebensrate beträgt > 92 % [12]. Das Risiko für eine erneute subaortale Obstruktion im Verlauf ist nach Ausflusstraktplastik im Vergleich zur transaortalen Resektion einer isolierten subvalvulären Membran dagegen geringer [12, 25].

## 8. Verlauf

### 8.1 Nachsorge

Bei stabilen, nicht therapiepflichtigen Befunden ist bei Patienten mit isolierter subvalvulärer Aortenstenose jenseits des Säuglingsalters eine Beobachtung mit jährlichen kinder-kardiologischen Kontrollen gerechtfertigt [7]. Bei Säuglingen und Kleinkindern sind aufgrund der Neigung zu einem raschen Progress der Erkrankung häufigere Kontrollen erforderlich. Vor und nach der operativen Therapie ist die Progredienz einer Aortenklappeninsuffizienz möglich.

Eine langfristige kardiologische Nachbeobachtung ist aufgrund des erwähnten hohen Rezidivrisikos auch nach erfolgreicher chirurgischer Behandlung einer isolierten subvalvulären Aortenstenose erforderlich [1, 24].

## **8.2 Sport, Belastbarkeit, Reise, Berufswahl**

Bei Patienten mit einer geringen ( $dp_{max} < 30$  mmHg) oder mittelgradigen ( $dp_{max}$  30-50 mmHg) subvalvulären Stenose besteht meist eine normale körperliche Belastbarkeit und es bedarf dementsprechend keiner Einschränkungen bezüglich Reisetätigkeiten und Freizeitsport. Dynamische Sportarten sind statischen Sportarten vorzuziehen (s. LL Sport mit angeborenen Herzfehlern). Leistungs- und Wettkampfsport werden ab einem maximalen Dopplergradienten von 40 mmHg nicht mehr empfohlen [14]. Hochgradige Stenosen ( $dp_{max} > 50$  mmHg) müssen operiert werden.

Patienten mit einer Subaortenstenose können in ihrer Berufswahl eingeschränkt sein; sie sollen sich daher einer qualifizierten arbeitsmedizinischen Beratung und Begutachtung unterziehen.

## **8.3 Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern [EMAH]**

Die grundsätzlichen Ausführungen zu Diagnostik und Therapie einer subvalvulären Aortenstenose gelten auch für EMAH-Patienten. Die Indikationen für eine chirurgische Intervention bei Erwachsenen orientieren sich an klinischer Symptomatik und möglichen Folgeerkrankungen.

Eine Operationsindikation besteht für [14]:

- *Symptomatische* Patienten mit einem mittleren Doppler-Gradienten  $> 50$  mmHg *oder* einer schweren Aortenklappeninsuffizienz
- *Asymptomatische* Patienten mit
  - reduzierter systolischer LV-Funktion ( $LV-EF < 50\%$ ) *oder*
  - schwerer Aortenklappeninsuffizienz und LV-Vergrößerung *oder*
  - mittlerem Doppler-Gradienten  $> 50$  mmHg und ausgeprägter LV-Hypertrophie *oder* pathologischem Belastungstest (inadäquater Blutdruckanstieg, Repolarisationsstörungen, ventrikuläre Arrhythmien)

Nach Resektion einer Subaortenstenose als Primäreingriff bei Erwachsenen sind die Ergebnisse bezüglich der Effektivität der Resektion, der Mortalität und der Komplikationsrate vergleichbar mit den Operationen jenseits des Kleinkindesalters [18, 22, 24, 26]. Die Operationsergebnisse sind im Allgemeinen gut; eine frühzeitige effektive Resektion der Subaortenstenose scheint die Progression der Aortenklappeninsuffizienz zu minimieren. Die erhöhte Rezidivneigung nach Operation einer fibrösen / fibromuskulären Stenose besteht grundsätzlich auch im Erwachsenenalter fort. Ein postoperativer residueller Gradient zeigt die Tendenz zu einer langsamen Progression (1,3 mmHg / Jahr), die Reoperationsrate wird mit ca. 2 % / Jahr angegeben [4, 24]. Daher soll eine frühzeitige Resektion der Subaortenstenose ab einem mittleren Gradienten von 50 mmHg auch beim asymptomatischen Patienten erwogen werden.

Bei komplexen subvalvulären Stenosierungen besteht nach wiederholten Voreingriffen allerdings ein erhöhtes perioperatives Morbiditäts- und Mortalitätsrisiko.

### **8.3.1 Schwangerschaft**

Fetales Risiko: Generell sollen sich alle Schwangeren mit einer Subaortenstenose zwischen der 18. und 22. SSW einer Screening-Untersuchung zum Ausschluss eines angeborenen Herzfehlers beim Feten bei einer/m DEGUM II/III qualifizierten Pränatalmediziner/in unterziehen [27]. Bei höhergradigen Subaortenstenosen besteht ein erhöhtes Risiko für eine intrauterine Wachstumsverzögerung sowie eine vorzeitige Geburt [29].

Maternales Risiko: In Analogie zur valvulären Aortenstenose wird das Risiko für die Schwangere mit einer subvalvulären Aortenstenose abhängig von Druckgradienten beurteilt. Dieser kann während der Schwangerschaft durch die Zunahme des Blutvolumens und den Abfall des peripheren Widerstandes ansteigen.

Subaortenstenosen mit einem mittleren Druckgradienten in der Doppler-Echokardiographie <40 mmHg werden in aller Regel gut toleriert [27, 28, 29].

Auch Patientinnen mit einer hochgradigen Subaortenstenose können trotz eines erhöhten maternalen Risikos eine Schwangerschaft tolerieren und asymptomatisch bleiben. Allerdings ist eine engmaschige interdisziplinäre Betreuung notwendig, um mögliche Komplikationen wie Herzinsuffizienz und Arrhythmien zu erkennen und zu

behandeln. Bei einem Gradienten über den linksventrikulären Ausflusstrakt von > 50 mmHg besteht ein hohes Risiko für eine zunehmende kardiale Beeinträchtigung oder sogar ein Versterben der Schwangeren [27, 28]. Bei schweren Subaortenstenosen und symptomatischen Patientinnen sollte aus mütterlicher Indikation eine Geburt per Schnittentbindung erfolgen.

Generell sollte symptomatische Patientinnen mit einer hochgradigen Subaortenstenose sowie asymptomatische Patientinnen mit einer Operationsindikation von einer Schwangerschaft abgeraten werden [27, 29].

## **9. Durchführung der Diagnostik und Therapie**

Durch eine Ärztin / einen Arzt für Kinder- und Jugendmedizin mit Schwerpunktbezeichnung Kinderkardiologie bzw. bei Erwachsenen ein(e) EMAH-zertifizierte Ärztin / Arzt. Die intrauterine Diagnostik sollte in Kooperation mit einer/m DEGUM II/III qualifizierten Pränatalmediziner/in erfolgen; die Beratung der Eltern muss eine/n erfahrenen Kinderkardiologen/in einbeziehen. Therapeutische Maßnahmen obliegen der Verantwortung einer Ärztin/eines Arztes für Kinder- und Jugendmedizin mit Schwerpunktbezeichnung Kinderkardiologie, eines Herzchirurgen mit Zertifikat „Chirurgie angeborener Herzfehler“ bzw. bei Erwachsenen eines(er) EMAH-zertifizierten Ärztin / Arztes.

## **10. Literatur**

1. Etnel JRG, Takkenberga JJM, Spaansa LG, Bogersa AJJC, Helbing WA. Paediatric subvalvular aortic stenosis: a systematic review and meta-analysis of natural history and surgical outcome. *Eur J Card Thorac Surg* 2015;48:212–220.
2. Brown DW. Subvalvar aortic stenosis (subaortic stenosis). UpToDate. Internetabfrage August 2017. <https://www.uptodate.com/contents/subvalvar-aortic-stenosis-subaortic-stenosis>
3. Shone JD, Sellers RD, Anderson RC, Adams P, Lillehei CW, Edwards, JE. The Developmental Complex of Parachute Mitral Valve, Supravalvular Ring of Left

Atrium, Subaortic Stenosis and Coarctation of Aorta. *Am J Cardiol.* 1963;11:714–25.

4. Foker JE. Outcomes and questions about discrete subaortic stenosis. *Circulation* 2013;127:1447-1450.
5. Leichter DA, Sullivan I, Gersony WM. "Acquired" discrete subvalvular aortic stenosis: natural history and hemodynamics. *J Am Coll Cardiol.* 1989;14(6):1539-1544.
6. Cilliers AM, Gewillig M. Rheology of discrete subaortic stenosis. *Heart* 2002;88:335-336.
7. Karamlou T, Gurofsky R, Bojcevski A, Williams WG, Caldarone CA, Van Arsdell GS, Paul T, McCrindle BW. Prevalence and associated risk factors for intervention in 313 children with subaortic stenosis. *Ann Thorac Surg* 2007;84:900–6.
8. Kalfa D, Ghez O, Kreitmann B, Metras D. Secondary subaortic stenosis in heart defects without any initial subaortic obstruction: a multifactorial postoperative event. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2007;32(4): 582-587.
9. Freedom RM, Pelech A, Brand A, Vogel M, Olley PM, Smallhorn J, Rowe RD. The progressive nature of subaortic stenosis in congenital heart disease. *Int J Cardiol.* 1985;8(2): 137-148.
10. Rohlicek CV, del Pino SF, Hosking M, Miro J, Côté JM, Finley J. Natural history and surgical outcomes for isolated discrete subaortic stenosis in children. *Heart.* 1999;82(6):708-713.
11. Donald JS, Naimo PS, d'Udekem Y, Richardson M, Bullock A, Weintraub RG, Brizard CP, Konstantinov IE. Outcomes of Subaortic Obstruction Resection in Children. *Heart, Lung and Circulation* 2017;26:179–186.
12. Dorobantu DM, Sharabiani MT, Martin RP, Angelini GD, Parry AJ, Caputo M, Stoica SC. Surgery for simple and complex subaortic stenosis in children and young adults: Results from a prospective, procedure-based national database. *J Thorac*

Cardiovasc Surg 2014;148:2618-26.

13. Pickard SS, Geva A, Gauvreau K, del Nido PJ, Geva T. Long-term outcomes and risk factors for aortic regurgitation after discrete subvalvular aortic stenosis resection in children. *Heart* 2015;101:1547–1553.
14. Baumgärtner H, Bonhoeffer P, de Groot NMS, de Haan F, Deanfield JE, Galie, N, Gatzoulis MA, Gohlke-Baerwolf C, Kaemmerer H, Kilner P, Meijboom F, Mulder BJM, Oechslin E, Oliver JM, Serraf A, Szatmari A, Thaulow E, Vouhe PR, Walma E. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). The Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by the Association for European Paediatric Cardiology (AEPC). *European Heart Journal*. 2010;31:2915–2957.
15. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, Child JS, Connolly HM, Dearani JA, del Nido P, Fasules JW, Graham TP Jr, Hijazi ZM, Hunt SA, King ME, Landzberg MJ, Miner PD, Radford MJ, Walsh EP, Webb GD. ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults with Congenital Heart Disease. *Circulation* 2008;118(23):e714-833.
16. Rao PS. Balloon angioplasty of fixed subaortic stenosis. *J Invasive Cardiol*. 1999 Mar; 11(3):197-199.
17. Patel HT, Hijazi ZM. Balloon dilation of discrete subaortic stenosis: are we postponing the inevitable? *J Invasive Cardiol*. 1999 Mar; 11(3): 195-196.
18. Internetabfrage der Datenbank der European Congenital Heart Surgeons Association (ECHSA), August 2017. <http://www.echsacongenitaldb.org>.
19. Internetabfrage der Datenbank der Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database (STS-CHSD), September 2017. <http://www.sts.org/registries-research-center/sts-national-database/congenital-heart-surgery-database>

20. Internetabfrage der Datenbank des britischen National Institute for Cardiovascular Outcome Research (NICOR), August 2017. <https://nicor4.nicor.org.uk/> National Congenital Heart Disease Audit Report 2012-15.
21. Geva A, McMahon CJ, Gauvreau K, Mohammed L, del Nido PJ, Geva T. Risk factors for reoperation after repair of discrete subaortic stenosis in children. *J Am Coll Cardiol* 2007;50:1498.
22. Dodge-Khatami A, Schmid M, Rousson V, Fasnacht M, Doell C, Bauersfeld U, Prêtre R. Risk factors for reoperation after relief of congenital subaortic stenosis. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2008 May; 33(5): 885-889.
23. Anderson BR, Tingo JE, Glickstein JS, Chai PJ, Bacha EA, Torres AJ. When is it better to wait? Surgical timing and recurrence risk for Children undergoing repair of subaortic stenosis. *Pediatr Cardiol* 2017;38:1106-1114.
24. van der Linde D<sup>1</sup>, Roos-Hesselink JW, Rizopoulos D, Heuvelman HJ, Budts W, van Dijk AP, Witsenburg M, Yap SC, Oxenius A, Silversides CK, Oechslin EN, Bogers AJ, Takkenberg JJ. Surgical outcome of discrete subaortic stenosis in adults: a multicenter study. *Circulation*. 2013;127(11):1184-91.
25. Roughneen PT, DeLeon SY, Cetta F, Vitullo DA, Bell TJ, Fisher EA, Blakeman BP, Bakhos M. Modified Konno-Rastan procedure for subaortic stenosis: indications, operative techniques, and results. *Ann Thorac Surg*. 1998 May; 65(5): 1368-1375
26. Ibrahim M, Kostolny M, Hsia TY, Van Doorn C, Walker F, Cullen S, Yacoub MH, Tsang VT. The surgical history, management, and outcomes of subaortic stenosis in adults. *Ann Thorac Surg* 2012;93:1128-33.
27. Cannobio MM, Warnes CA, Aboulhosn J, Conolly HM, Khanna A, Koos BJ, Mital S, Rose C, Silversides C, Stout K. Management of Pregnancy in Patients With Complex Congenital Heart Disease. A Scientific Statement for Healthcare Professionals From the American Heart Association. *Circulation*. 2017;135:e50-e87.

28. Greutmann M, Pieper PG. Pregnancy in women with congenital heart disease. *European Heart Journal* 2015; 36, 2491–2499.
  
29. Regitz-Zagrozek V, Blomstrom Lundqvist C, Borghi C, Cifkova R, Ferreira R, Foidart JM, Gibbs JSR, Gohlke-Baerwolf C, Goronek B, Lung B, Kirby M, Maas AHEM, Morais J, Nihoyannopoulos P, Pieper PG, Presbitero P, Roos-Hesselink JW, Schaufelberger M, Seeland U, Torraca L. ESC Guidelines on the management of cardiovascular diseases during pregnancy. The Task Force on the Management of Cardiovascular Diseases during Pregnancy of the European Society of Cardiology (ESC). *European Heart Journal* (2011) 32, 3147–3197.