



Leitlinie Periphere Pulmonalarterienstenosen

Harald Bertram (Hannover), Friederike Neumann (Hamburg),
Stefanie Wendt (Köln)

Beschlossen vom Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie und Angeborene Herzfehler e.V. am 20.02.2026

1. Geltungsbereich

Patienten mit angeborenen und erworbenen peripheren Pulmonalstenosen von der Fetalzeit bis ins Erwachsenenalter. Valvuläre und supra-valvuläre PS werden in einer separaten Leitlinie behandelt. [s. DGPK Leitlinie Valvuläre Pulmonalstenose]

2. Methodik

Die Konsensfindung in der Leitlinienkommission erfolgte nach vorausgegangener eingehender

Literaturrecherche in einem zweistufigen Delphi-Verfahren:

1. schriftlich per E-Mail Umlauf

2. mündliche Konsentierung im strukturierten Gruppenprozess.

Handlungsempfehlungen wurden soweit möglich in vier Empfehlungsgrade eingeteilt:

Formulierung	Empfehlungsgrad	Farbliche Markierung
Soll	Starke Empfehlung	Grün
Sollte	Empfehlung	Gelb
Kann erwogen werden	Empfehlung offen	Grau
Soll nicht / sollte nicht	Nicht empfohlen	Rot

Tabelle 1: Beschreibung der Empfehlungsgrade

Aus Gründen der besseren Lesbarkeit wird auf die gleichzeitige Verwendung der Sprachformen männlich, weiblich und divers (m/w/d) verzichtet.

Sämtliche Personenbezeichnungen gelten gleichermaßen für alle Geschlechter.

2.1 Abkürzungsverzeichnis

AFR	=	atrial flow regulator
CPA	=	cavo-pulmonale Anastomose
CT	=	Computertomographie
DKS	=	Damus-Kaye-Stansel
DORV	=	double outlet right ventricle
EMAH	=	Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern
HLHS	=	hypoplastisches Linksherz Syndrom
LPA	=	linke Pulmonalarterie
MAPCA	=	major aorto pulmonary collateral artery
MRT	=	Magnetresonanztomographie
PA	=	Pulmonalarterie(n)
pPS	=	periphere Pulmonalstenose(n)
PS	=	Pulmonalstenose(n)
PTA	=	perkutane transluminale Angioplastie
RPA	=	rechte Pulmonalarterie
RV	=	rechter Ventrikel
RVOT	=	rechtsventrikulärer Ausflusstrakt
RVOTO	=	rechtsventrikuläre Ausflusstrakt-Obstruktion
TCPC	=	totale cavo-pulmonale Anastomose
TGA	=	Transposition der großen Arterien
TI	=	Trikuspidalinsuffizienz
WBS	=	Williams-Beuren-Syndrom

3. Definition

Als periphere Pulmonal-(arterien-)stenosen (pPS) werden Gefäßengen distal des Truncus pulmonalis definiert. Für den klinischen Verlauf und die Therapieoptionen können dabei noch *zentrale* Stenosen (bifurkationsnah bis zum Lungenhilus bzw. dem Abgang der Oberlappenarterien) von *lobären* und *Segmentarterienstenosen* unterschieden werden [Abb. 1].

Periphere Pulmonalstenosen kommen in unterschiedlichen Schweregraden mit einem breiten morphologischen Spektrum sowohl isoliert als auch im Rahmen von angeborenen Herzfehlern, singulär oder multipel, als native oder postoperative Gefäßveränderungen vor.

Während es sich bei postoperativen Stenosen häufig um umschriebene, z.B. narbige Einengungen handelt, können angeborene, periphere Pulmonalstenosen auch als Gefäßhypoplasien einzelner Abschnitte bis hin zu multiplen Abgangsstenosen der Segment- und Subsegmentarterien im gesamten pulmonalarteriellen Gefäßsystem imponieren.

Eine Sonderform der pPS ist die *Coarctatio pulmonalis*, eine höhergradige Abgangstenose einer - meist der linken - Pulmonalarterie nach Spontanverschluss des Ductus arteriosus. In der klinischen Praxis werden gelegentlich auch beidseitige native oder relevante postoperative Stenosierungen der proximalen PA-Äste mit diesem Terminus beschrieben.

Ein erhöhtes Risiko für postoperativ erworbene zentrale pPS besteht nach Eingriffen an hypoplastischen Pulmonalarterien, nach Shuntoperationen, Conduit-Implantationen, sowie nach Platzierung eines Pulmonalarterienbandings. Es ist im Säuglingsalter – und hierbei speziell bei Früh- und Neugeborenen - am höchsten. [1, 2, 3]

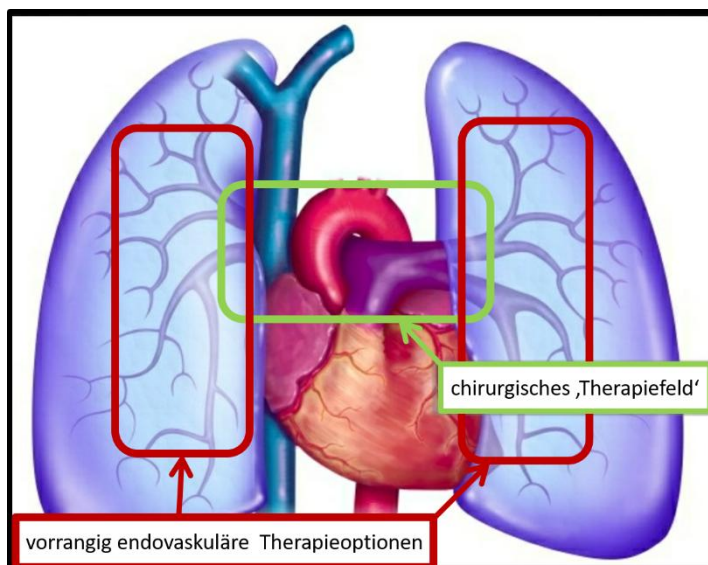


Abb. 1: Schematische Unterteilung der Pulmonalarterien in die chirurgisch gut erreichbaren zentralen Gefäßanteile (grün; bifurkationsnah inklusive proximaler Lappenarterien) sowie weiter distal im Lungenhilus oder sogar intrapulmonal gelegene Lobär-, Segment- und Subsegmentarterien (rot), die besser endovaskulär zu erreichen sind.

4. Epidemiologie

Aufgrund des heterogenen morphologischen Spektrums und unterschiedlicher Pathogenese liegen keine genauen Angaben zur Häufigkeit nativer bzw. erworbener Stenosen der Pulmonalarterien vor. Milde, den Patienten klinisch wenig beeinträchtigende Verlaufsformen werden zudem erst spät oder gar nicht diagnostiziert [2].

Die häufigsten angeborenen Herzfehler, die mit pPS einhergehen, sind die Fallot'sche Tetralogie und die Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt und multifokaler Lungendurchblutung, ggf. als DORV-Konstellation (DORV vom Fallot-Typ bzw. DORV-PA).

Bei Patienten mit peripheren Pulmonalstenosen und -hypoplasien sollte an eine Abklärung folgender übergeordneter Krankheitsbilder gedacht werden [3, 4]:

- Williams-Beuren-Syndrom und andere Elastindefekte
- Alagille-Syndrom
- Noonan-Syndrom und andere RASopathien
- Rötelnembryopathie

Bei klinischem Verdacht wird eine gezielte humangenetische Diagnostik empfohlen. [4, 5]

5. Pathophysiologie – Hämodynamik

Abhängig von Schweregrad und Anzahl der pulmonalarteriellen Stenosen besteht eine Druckbelastung des vorgeschalteten - morphologisch meist rechten - Ventrikels und bei ausgeprägten Obstruktionen eine Minderperfusion der jeweils nachgeschalteten Gefäßanteile. Letztere können die Ausbildung systemarterieller Kollateralen induzieren. Die Druckbelastung des subpulmonalen Ventrikels führt anfänglich zu einer Myokardhypertrophie; bei längerem Bestehen oder einer zusätzlichen Volumenbelastung (Pulmonal- oder Trikuspidalinsuffizienz) kann eine zusätzliche Ventrikeldilatation resultieren. Bei einseitigen, selbst hochgradigen Stenosen kann eine rechtsventrikuläre Druckbelastung fehlen.

In fortgeschrittenen Krankheitsstadien mit suprasystemischem Druck im subpulmonalen Ventrikel bzw. der Entwicklung einer sekundären diastolischen Funktionsstörung kann bei gleichzeitig bestehenden Ventrikel- oder Vorhofseptumdefekten ein intrakardialer Rechts-Links-Shunt resultieren.

6. Klinische Befunde und Leitsymptome

Das klinische Spektrum kann von Beschwerdefreiheit bis zu Zeichen der rechtsventrikulären Dekompensation reichen. Das systolische Herzgeräusch bei Abgangsstenosen der rechten oder linken Pulmonalarterie wird bevorzugt im 2. linken Interkostalraum auskultiert. Weiter peripher gelegene Stenosen werden nicht selten in den gesamten Thoraxbereich und zum Rücken fortgeleitet, seitengleiche Strömungsgeräusche im Rücken sprechen für beidseitige Stenosierungen.

Ausgeprägte Stenosen können zu Belastungsdyspnoe und Leistungseinschränkung führen. Über eine konsekutive (sekundäre) Trikuspidalinsuffizienz (TI) kann eine Volumenbelastung des rechten Vorhofs eintreten, die atriale Rhythmusstörungen (meist Tachyarrhythmien) im Langzeitverlauf zur Folge haben kann.

In ausgeprägten Fällen (bei rechtsventrikulärer Dekompensation oder schwerer TI) entstehen systemvenöse Stauungszeichen bis hin zur sekundären portalen Hypertension mit Aszitesbildung. Eine fortgeschrittene rechtsventrikuläre Druckbelastung bzw. eine sekundäre diastolische Funktionsstörung des rechten Ventrikels kann bei gleichzeitig bestehender Kommunikation auf Vorhof- oder Ventrikelebene durch den intrakardialen Rechts-Links-Shunt zu einer Zyanose führen.

7. Diagnostik

7.1 Zielsetzung

Ziel ist die exakte anatomische Darstellung des gesamten pulmonalarteriellen Gefäßbetts mit Beschreibung von Anzahl und Schweregrad der pulmonalarteriellen Gefäßstenosen.

7.2 Apparative Diagnostik

7.2.1 Echokardiographie:

Periphere PS können isoliert, aber auch in Kombination mit assoziierten kardiologischen Fehlbildungen auftreten, die es gezielt zu detektieren gilt. Hierzu zählen beispielsweise weitere Stenosen des RVOT (valvulär, subvalvulär, supra-valvulär) und Septumdefekte. Die Echokardiographie erlaubt die Darstellung und Vermessung bifurkationsnaher Stenosen, sowie der resultierenden rechtsventrikulären bzw. rechtsatrialen Belastung. Sie ist weniger geeignet zur Darstellung distaler, intrapulmonaler Stenosen der Lappen- und Segmentarterien. Begleitläsionen, die zu einer zusätzlichen Volumenbelastung des RV führen, wie eine Pulmonalklappen- oder Trikuspidalklappeninsuffizienz, aggravieren die hämodynamische Belastung und müssen diagnostiziert werden. [6, 7]

Neben der morphologischen Beschreibung ist die Bewertung der rechtsventrikulären Druckbelastung wesentlicher Teil des echokardiographischen Befundes. Die dopplersonographische Abschätzung des Schweregrades der pPS sollte bei jeder Untersuchung erfolgen, sofern die Untersuchungsbedingungen (Bildqualität, Kooperation der Patienten) dieses zulassen. Detaillierte Analysen der Dopplerkurven der Flüsse über die Pulmonal- und Trikuspidalklappe erlauben dabei die Kalkulation der Drucke in RV und PA [s. Anhang], sind in ihrer Genauigkeit der invasiven Diagnostik (Herzkatheteruntersuchung) aber unterlegen. [7, 8]

7.2.2 Fetale Echokardiographie

Der Stellenwert der fetalen Echokardiographie beschränkt sich auf die intrauterine Diagnose assoziierter Herzfehler wie Fallot'sche Tetralogie oder Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt und multifokaler Lungendurchblutung.

7.2.3 Computertomographie (CT):

Hochauflösende dual source CT-Angiographien erlauben neben der exzellenten Gefäßdarstellung auch die Darstellung distaler, intrapulmonaler Pulmonalarterien einschließlich umliegender Strukturen (z.B. Atemwege). Über sie können detaillierte dreidimensionale Rekonstruktionen auch sehr kleiner Gefäße im gesamten Lungengefäßsystem generiert werden. Die Methode eignet sich damit speziell bei komplexen multiplen Stenosen zur interdisziplinären Therapieplanung. [9, 10] Von Vorteil sind die kurzen Akquisitionszeiten, die auch bei Säuglingen und Kleinkindern den Verzicht auf eine Narkose ermöglichen, und die bessere Auflösung im Vergleich zur Magnetresonanztomographie. Nachteilig ist die Strahlenbelastung, die aber durch die technische Weiterentwicklung in den letzten Jahren deutlich abgenommen hat. [9, 10]

7.2.4 Magnetresonanztomographie (MRT):

Die MRT ist neben der angiographischen Darstellung ggf. multipler pPS zur seitenvergleichenden Messung der Lungendurchblutung geeignet. Darüber hinaus kann das Ausmaß der sekundären rechtsventrikulären bzw. rechtsatrialen Belastung dargestellt und ggf. quantifiziert (Dimensionen, Muskelmasse, RV-Funktion) werden. Von Nachteil ist, dass die unmittelbare Umgebung von Implantaten (z.B. Stents) nicht artefaktfrei dargestellt werden kann; ferner die im Vgl. zur CT-Angiographie oder der selektiven Angiographie per Katheter geringere örtliche Auflösung. Für Säuglinge und Kleinkinder ist zudem eine Sedierung oder Allgemeinanästhesie erforderlich (vergleichbar mit einer Herzkatheterprozedur). [10, 11]

7.2.5 Herzkatheteruntersuchung:

Die hämodynamische Evaluation objektiviert die Druckbelastung des rechten Ventrikels, die Druckgradienten über die ggf. multiplen pPS sowie das Ausmaß einer sekundären diastolischen RV-Dysfunktion und ggf. eines Rechts-Links-Shunts über interatriale bzw. interventrikuläre Kommunikationen.

Die Angiographie im Herzkatheterlabor mit selektiven Gefäßdarstellungen ist weiterhin der Goldstandard zur Diagnostik lobärer und segmentaler Pulmonalstenosen. Sie wird deshalb immer vor katheterinterventionellen Angioplastiemaßnahmen eingesetzt und kann vor chirurgischen

Eingriffen ergänzend zur Schichtbildgebung (abhängig von deren Aussagekraft) erwogen werden. Rotationsangiographien können in Einzelfällen ergänzend zur biplanen Darstellung über dreidimensionale Gefäßrekonstruktionen zusätzliche Detailinformationen liefern, die speziell bei komplexen anatomischen Situationen nach vorausgegangenen chirurgischen Eingriffen (z.B. Einengung der zentralen Pulmonalarterie nach chirurgischer Palliation nach dem Fontan-Prinzip) zur Therapieplanung hilfreich sein können.

In den meisten Fällen werden bei entsprechender Indikation therapeutische Angioplastiemaßnahmen während der gleichen Prozedur durchgeführt. Im Verlauf nach komplexer interventioneller oder chirurgischer Therapie pPS ist bei klinischen Hinweisen auf eine residuelle Druckbelastung des RV eine hämodynamische Reevaluation im Intervall verbunden mit der Option zur Behandlung etwaiger Reststenosen sinnvoll. [1, 2]

7.2.6 Röntgen Thorax

Eine Röntgenaufnahme ist für die primäre Diagnosestellung von pPS entbehrlich, sollte aber vor operativen Therapiemaßnahmen als Ausgangsbefund angefertigt werden. Sie kann Hinweise auf eine seitendifferente Perfusion mit über- oder minderperfundierten Arealen geben. Fortgeschrittene Krankheitsstadien resultieren durch Vergrößerung von rechtem Vorhof und rechtem Ventrikel in einer Kardiomegalie mit ggf. prominentem Pulmonalsegment als Korrelat des dilatierten PA-Stammes (siehe Abbildung im Anhang). Nach erfolgreicher interventioneller oder chirurgischer Therapie schwerer pPS kann ein Reperusionsödem im Röntgenbild diagnostiziert werden.

7.2.7 EKG

Das EKG dokumentiert das Ausmaß der sekundären rechtsventrikulären und ggf. rechtsatrialen Belastung und dient bei sekundären Arrhythmien zu deren Dokumentation bzw. der diesbezüglichen Therapiesteuerung.

7.2.8 Labordiagnostik

Erhöhte Konzentrationen des B-Typ-natriuretische Peptid (BNP) oder auch NT-proBNP sind sensible Marker zur Mitbeurteilung des Schweregrades einer Herzinsuffizienz bzw. einer RV-Druckbelastung. Sie steigen proportional mit deren Schweregrad an und sind somit nicht nur zur Initialdiagnostik, sondern auch als Verlaufskontrollmarker gut geeignet. Die Normwertgrenzen von BNP und NT-proBNP können laborspezifisch differieren.

Bei klinischem Verdacht auf assoziierte klinische Syndrome soll eine entsprechend humangenetische Diagnostik zu deren Nachweis bzw. Ausschluss erfolgen. [5]


7.2.9 Pulsoxymetrie

Die Pulsoxymetrie ist für die primäre Diagnosestellung einer pPS entbehrlich, wird aber im Patientenmonitoring im ambulanten und im stationären Bereich zur Beurteilung eines möglichen Rechts-Links-Shunts eingesetzt.

7.2.10 Spiro-/Ergometrie

Die Bedeutung der Spiro-/Ergometrie liegt in der Verlaufsbeobachtung zur Objektivierung der resultierenden kardialen Belastung bzw. Einschränkung. Bei pPS zeigt sich in der Spiroergometrie typischerweise eine eingeschränkte maximale Sauerstoffaufnahme ($VO_{2\ peak}$) mit erhöhter ventilatorischer Ineffizienz ($\uparrow VE/VCO_2$ -Slope) als Ausdruck einer Leistungslimitierung durch rechtsventrikuläre Druckbelastung und Ventilations-Perfusions-Mismatch.

Bei asymmetrischer pulmonaler Perfusion kann zusätzlich eine inadäquate Perfusionszunahme einzelner Lungenareale mit frühzeitiger anaerober Schwelle beobachtet werden.

Empfehlung 1: Leitlinie periphere Pulmonalstenosen		 DGPK
Apparative Diagnostik		
Bei Patienten mit angeborenen oder postoperativ erworbenen peripheren Pulmonalstenosen sollen regelmäßige Echokardiographien die morphologischen Läsionen beschreiben und die resultierende kardiale Belastung dokumentieren.		
Vor invasiven Maßnahmen zur Behandlung peripherer Pulmonalstenosen sollte eine vollständige angiographische Darstellung der Pulmonalarterien in der Schichtbildgebung (CT- oder MRT) erfolgen.		
Eine Herzkatheterisierung mit hämodynamischer Evaluation und selektiven Angiographien sollte speziell bei multiplen Stenosen vor katheterinterventionellen oder chirurgischen Eingriffen erwogen werden.		
Eine Röntgenaufnahme sollte vor operativen Therapiemaßnahmen als Ausgangsbefund erwogen werden.		
Ein 12-Kanal-EKG sollte bei jedem Patienten mit peripheren Pulmonalstenosen als Ausgangsbefund angefertigt werden.		
Nach interventioneller oder operativer Behandlung peripherer Pulmonalstenosen sollte niederschwellig bei allen Patienten eine		

angiographische Statuserhebung erfolgen, sofern eine vollständige Darstellung der Anatomie in der Echokardiographie nicht möglich ist.	
Bei klinischem Verdacht auf persistierende oder rekurrende periphere Pulmonalstenosen nach invasiven Behandlungsmaßnahmen ist eine angiographische Darstellung obligat.	
Nach interventioneller oder chirurgischer Behandlung peripherer Pulmonalstenosen sollte bei klinischen Hinweisen auf eine relevante residuelle Druckbelastung des rechten Ventrikels eine invasive hämodynamische Reevaluation verbunden mit der Option zur Behandlung etwaiger Reststenosen erfolgen.	

7.3 Differentialdiagnosen

Liegt keine begleitende intrakardiale Strukturanomalie vor und sind zugrundeliegende genetische Syndrome klinisch unwahrscheinlich, sollten folgende Erkrankungen erwogen werden

- Pulmonalarterielle Hypertonie
- Multiple periphere Embolien (z.B. implantierte Zentralvenenkatheter, ventriculo-atriale Shunts)
- Autoinflammatorische Arteriopathien (Vaskulitiden)

8. Therapie

8.1 Grundsätze der Behandlung, Behandlungsziele und Indikationen

Durch die Beseitigung der Gefäßstenose(n) sollen je nach klinischer Situation folgende Behandlungsziele erreicht werden:

- die Etablierung einer seitengleichen Lungenarteriendurchblutung
- eine Reduktion des rechtsventrikulären Druckes auf unter halbssystemisch
- die Reduktion der hämodynamischen Relevanz einer Pulmonalklappeninsuffizienz durch Verbesserung der peripheren Lungendurchblutung.

Folgende Befunde gelten bei biventrikulärer Zirkulation als Indikationen zur Behandlung: [1, 2, 3, 12, 13]

- eine Reduktion des Gefäßdurchmessers der linken oder rechten Pulmonalarterie um > 40 % gegenüber dem prästenotischen Diameter
- eine Reduktion des Gefäßdurchmessers um 30 % bei gleichzeitigem Vorliegen einer Volumenbelastung des vorgeschalteten Ventrikels

- eine Reduktion der ipsilateralen Lungendurchblutung auf $< 20\%$ bei einseitigen Stenosen [2]
- beidseitige Pulmonalarterienstenosen mit resultierender Druckbelastung im rechten Ventrikel von mehr als 60% des Systemdrucks (gemessen als systolischer Druck in linkem Ventrikel oder Aorta)
- ein invasiver Druckgradient von ≥ 20 mmHg über die Stenose

Bei Patienten mit univentrikulärer Zirkulation werden auch geringfügigere Einengungen mit manifester oder drohender Minderperfusion einer PA unabhängig vom Nachweis eines Druckgradienten als Therapieindikation angesehen. [13, 14]

Zur Behandlung zentraler, bifurkationsnaher Pulmonalarterienstenosen können sich chirurgische und interventionelle Methoden ergänzen. Jenseits des Lungenhilus gelegene Stenosen werden in den meisten kinder-kardiologischen Zentren ausschließlich interventionell behandelt (s. Abb. 1). [1, 2, 12, 13, 16-21] Vorangestellt werden sollte stets eine an der individuellen Anatomie orientierte interdisziplinäre Diskussion zur Therapieplanung, speziell wenn mehrfache Eingriffe notwendig erscheinen.

Vor allem bei Patienten mit dem Williams-Beuren-Syndrom können pPS im Verlauf eine spontane Rückbildungstendenz zeigen, sodass ohne zwingende Behandlungsindikation (z.B. Systemdruck im RV) ein abwartendes Verhalten gerechtfertigt ist. [21, 23, 24, 42]

8.2 Medikamentöse Behandlung

Eine kausale medikamentöse Behandlung von pPS bzw. Hypoplasien der PA ist nicht möglich und sollte die interventionelle oder chirurgische Therapie nicht verzögern. Abhängig von der rechtsventrikulären bzw. rechtsatrialen Belastung kann eine medikamentöse Therapie der Rechtsherzinsuffizienz indiziert sein.

In den meisten Zentren wird eine postinterventionelle bzw. postoperative Thrombozytenaggregationshemmung für 3-6 Monate durchgeführt, bei persistierenden höhergradigen Stenosen oder In-Stent-Stenosen auch darüber hinaus oder als Dauertherapie.

8.3 Interventionelle Behandlung: Angioplastie

Die Weiterentwicklung der Materialien und Interventionstechniken hat zu einem breiten Spektrum an Therapiemöglichkeiten geführt. Es stehen verschiedene Modifikationen der Ballonangioplastie bzw. Stentangioplastie zur Verfügung. [1, 2, 12, 13, 16, 17, 19, 20]

8.3.1 Ballondilatation:

Die Standard-Ballondilatation (PTA = perkutane transluminale Angioplastie) zur Behandlung von pPS ist sowohl in zentralen als auch in peripheren Gefäßabschnitten einsetzbar. Sie ist v.a. bei postoperativen, narbigen Stenosen effektiv, bei nativen bzw. elastischen Stenosen und bei durch Kompression von außen verursachter Gefäßeinengung sind geringere Erfolgsraten zu erwarten. Bei therapierefraktären Stenosen stehen als zusätzliche Option die Dilatation mit Hochdruckballons (Inflationsdruck > 10 [bis max. 40!] atm) oder der Einsatz eines ‚cutting balloons‘ zur Verfügung. [2, 12, 13, 25-28]

8.3.2 Stentimplantation:

Die Stentimplantation zur Behandlung zentraler- oder peripherer Pulmonalarterienstenosen ist eine sehr effektive und dauerhafte Therapieform. [13, 16-20] Auch für die bifurkationsnahen Stenosen sind inzwischen Stentimplantationstechniken entwickelt worden. [29-31] Der Einsatz von Stents in der PA von Kindern und Jugendlichen wird durch die limitierte Verfügbarkeit von für diese Indikation zugelassenen Medizinprodukten limitiert, ist aber dennoch seit vielen Jahren mangels therapeutischer Alternativen gängige klinische Praxis.

Neben den Implantationsrisiken muss in der Langzeitbetreuung berücksichtigt werden, dass die Stents dem Größenwachstum junger Patienten durch Redilatation angepasst werden müssen [12, 16, 17, 19, 20], was in vielen Fällen nur begrenzt möglich ist. Der Einsatz resorbierbarer Stents ermöglicht eine ggf. wiederholte effektive Behandlung von pPS auch bei kleinen Kindern [32], ist derzeit aber aufgrund der limitierten Verfügbarkeit geeigneter Größen und Längen und der begrenzten Erfahrungen weiterhin keine Standardtherapie [19, 33, 34]

Bei Säuglingen und Kleinkindern ist es aufgrund der anatomischen Verhältnisse oft nicht möglich, Stents zu implantieren, die durch regelmäßige Nachdilatation bis ins Erwachsenenalter im Patienten verbleiben können. Im Einzelfall kann eine Stentimplantation in Säuglingsalter dennoch indiziert sein; diese Stents müssen später chirurgisch erweitert oder entfernt werden [siehe Tabelle 1: ‚passagerer Stent‘]. Derzeit bleiben in dieser Patientengruppe aber die oben beschriebenen Therapievarianten der Ballonangioplastie die bevorzugte interventionelle Option. Hybrideingriffe mit intraoperativen Stentplatzierungen sind in Einzelfällen sehr effektive therapeutische Alternativen, die perkutane nicht adressierbare Stenosen erreichen können und mit denen gefäßzugangsbedingte Komplikationen für großlumige Stents vermieden werden können (s. 8.5). [35, 36]

8.3.3 Risiken und Ergebnisse

Mit einer konventionellen Ballonangioplastie können 30 bis max. 60 % [2, 19, 27, 37, 38] der pPS dauerhaft erfolgreich behandelt werden. Der Einsatz von Hochdruckballons und ‚cutting balloons‘ bzw. Stents kann die initialen Erfolgsraten auf über 80-90 % der Fälle verbessern. [2, 19, 27, 37] Die Reinterventionen zur Erhaltung des Therapieerfolges mit einer ausreichenden Reduktion der RV-Druckbelastung sind aber speziell bei multiplen pPS hoch. Die besten Ergebnisse werden bei isolierten zentralen Stenosen erreicht; die am schwierigsten zu behandelnde Subgruppe stellen kleine Kinder mit multiplen pPS dar. [2, 19, 38; s. Anhang A] In > 80 % dieser Fälle sind wiederholte Katheterinterventionen notwendig. [38]

Das wesentliche Risiko interventioneller Angioplastiemaßnahmen liegt in einer therapiepflichtigen Gefäßverletzung (Endothelläsion, Dissektion mit drohendem Gefäßverschluss, Drahtperforation mit Gefäßwandverletzung und Blutung, ggf. in das Bronchialsystem). Bei der PTA unter Standardbedingungen beträgt dieses Risiko < 1 % und steigt bei der Verwendung von Hochdruckballons bzw. ‚cutting balloons‘ in erfahrenen Zentren auf 2 bzw. 3 %. [27, 28]

Das Risiko der Gefäßverletzung bei einer (Hochdruck-)Ballondilatation ist im Vergleich zur Stentimplantation eher als höher einzuschätzen. Spezifische Risiken der Stentangioplastien sind eine Fehlplatzierung bzw. eine Dislokation des Stents, Stentfrakturen oder die Verlegung eines PA-Seitenastes mit konsekutiver Minderperfusion dieser ‚überstenteten‘ (Sub-)segmente, die nach individueller Abwägung aber dennoch gelegentlich in Kauf genommen wird. [2, 16-20]

Die Gesamtrate an relevanten Komplikationen nach Stentangioplastie peripherer Pulmonalstenosen wird mit ca. 10 % angegeben [19, 28], konnte jedoch in den letzten Jahren durch verbesserte Materialien und die Verwendung vormontierter Stents deutlich reduziert werden.

Nach erfolgreicher Angioplastie mit konsekutiv verbesserter Perfusion kann die postinterventionell deutlich zunehmende Durchblutung in einem vorher minderperfundierten Areal zu einem lokalisierten Ödem, dem sog. **Reperfusionsoedem**, führen. Es handelt sich nahezu ausnahmslos um eine selbstlimitierende Beeinträchtigung. Abhängig vom Versorgungsgebiet des Gefäßes und der klinischen Beeinträchtigung der betroffenen Patienten besteht die Behandlung in Sauerstoffapplikation, Diuretika, Steroidtherapie und ggf. passagerer Atemhilfe für Stunden bis Tage.

8.3.4 Spezielle klinische Konstellationen

Stenose bzw. ‚kinking‘ der proximalen linken Pulmonalarterie (LPA) bei Fallot’scher Tetralogie (bzw. deren Varianten)

I.d.R. erfolgt eine plastische Erweiterung einer stenosierten proximalen LPA mit einem Flicker (‚Patch‘) während der chirurgischen Korrektur. Bei therapiepflichtigen postoperativen Einengungen ist eine alleinige Ballondilatation oft nicht nachhaltig effektiv, so dass die Stentangioplastie speziell bei einem ‚kinking‘ die bevorzugte nachhaltige interventionelle Therapievariante darstellt. Eine chirurgische Revision wäre die therapeutische Alternative. Besteht die Indikation zum chirurgischen Pulmonalklappenersatz im Verlauf, erfolgt während dieses Eingriffes auch die intraoperative Therapie der LPA-Stenose mittels plastischer Erweiterung.

Uni- bzw. bilaterale Einengungen der proximalen PA-Äste nach Lecompte-Manöver (meist nach Korrektur einer TGA)

Aufgrund des permanenten Zugs an den PA-Ästen besteht das klinische Korrelat der pPS meist aus längerstreckigen Hypoplasien und nicht nur aus umschriebenen Stenosen im Bereich der Anastomosen. Diese können im Bereich des distalen PA-Stammes zusätzlich vorliegen. Das Risiko für die Entstehung postoperativer Einengungen der PA-Äste steigt dabei bei präoperativ hypoplastischen PA-Ästen deutlich an. Je nach untersuchter Kohorte entwickeln 9-28 % der Patienten eine behandlungspflichtige pPS nach Lecompte Manöver. [13, 39] Ferner können intensive Verwachsungen von PA-Stamm und proximalen –Ästen mit der Aorta sowie Wandausdünnungen im Bereich der direkten Kontaktflächen vorliegen. [39, 40] Einfache Ballonangioplastien zur Behandlung dieser Form der pPS sind häufig ineffektiv [39]. Die Stentimplantation bzw. deren Nachdilatationen im Verlauf weisen bei diesen Patienten ein erhöhtes Risiko für die Entstehung einer iatrogene aorto-pulmonalen Kommunikation auf, das bei der Prozedurplanung zu berücksichtigen ist. Diese potentiell lebensbedrohliche Intervention erfordert bei hämodynamischer Instabilität die Akutimplantation eines ‚covered stent‘ oder eine kardiochirurgische Akutintervention. [39, 40, 41]

Williams-Beuren-Syndrom

Diese Patienten können neben einer schweren RVOTO oder auch isoliert längerstreckig hypoplastische PA-Äste und schwere Stenosen der Segmentarterien aufweisen. Ältere Langzeitbeobachtungen konnten eine spontane Besserung der pPS im Verlauf von Jahren belegen, weshalb eine initiale Therapiezurückhaltung gerechtfertigt erscheint, solange nicht ein deutlich übersystemischer RV-Druck zur Behandlung zwingt. [23, 24, 42] Gleichzeitig waren die initialen

Ergebnisse nach konventioneller Ballonangioplastie oft enttäuschend. Besteht eine Indikation zur chirurgischen Therapie einer supra- und subvalvulären Aortenstenose, erfolgen in der gleichen OP bei therapiepflichtigen pPS oft auch plastische Erweiterungen der proximalen PA-Anteile. [21, 22, 43] Alternativ können sowohl mit den modernen interventionellen Therapiestrategien (> Stentangioplastie der proximalen PA-Anteilen und Ballondilatationen der peripheren Läsionen) als auch mit aufwendigen chirurgischen Maßnahmen in spezialisierten Zentren Behandlungserfolge erzielt, die mit denen anderen Patientengruppen mit pPS vergleichbar sind. [22, 38, 43, 44]

Alagille-Syndrom

Das Spektrum der pPS in dieser Patientengruppe ist extrem variabel. Es kommen neben valvulären und supra- und subvalvulären PS umschriebene Bifurkationsstenosen vor, die mit den beschriebenen interventionellen und chirurgischen Standardverfahren behandelt werden können. [22, 45] Daneben treten aber auch diffuse Hypoplasien der gesamten PA vor, die nur mit komplexen langwierigen chirurgischen Eingriffen und entsprechend erhöhtem Eingriffsrisiko therapierbar [22] oder aber auch keiner effektiven Behandlung zugänglich sind. Ein Review publizierter Behandlungsergebnisse der letzten 3 Dekaden dokumentiert keinen generellen Behandlungsvorteil der chirurgischen gegenüber der interventionellen Therapie, sodass der weniger invasive interventionelle Therapieansatz meist bevorzugt wird [46].

Funktionell univentrikuläre Zirkulation nach oberer CPA bzw. TCPC

Die Angioplastie pulmonalarterieller Obstruktionen gehört zu den häufigsten katheterinterventionellen Eingriffen nach Fontan-Komplettierung. [14] Umschriebene Stenosen oder Hypoplasien der PA sollen frühzeitig und dauerhaft behandelt werden, um Sekundärkomplikationen zu vermeiden.

Bereits vor der oberen CPA bzw. vor der Komplettierung der TCPC kann anhand der präoperativen Angiographie – Herzkatheter oder alternative Schichtbildgebung – die Option einer intraoperativen chirurgischen Versorgung von Einengungen der zentralen PA bzw. der proximalen LPA geplant werden. Dabei kann alternativ auch eine intraoperative Stentangioplastie in Form einer Hybridintervention erfolgen. [36, 47, 57; s. 8.5] So können frühzeitig nachdilatierbare Stents implantiert werden, um auch zukünftig ein größeres Kaliber der LPA zu sichern.

Bei retroaortaler Kompression der zentralen PA (z.B. nach Norwood I-OP bei HLHS oder nach DKS-Anastomosen bei anderen Vitien) nach oberer CPA sollte zeitnah eine interventionelle Behandlung erfolgen, um frühzeitig einer anhaltenden Minderperfusion der LPA entgegen zu wirken. [57] Zu beachten ist die enge Lagebeziehung zu den umgebenden Strukturen, v.a. dem

linken Hauptbronchus, deren Kompression antizipiert (am besten in einer präinterventionellen CT) und vermieden werden muss (ggf. intraprozedurale Bronchoskopie mit Bereitschaft zur endobronchialen Intervention).

Nach Komplettierung der Fontanzirkulation sollten persistierende oder rekurrende Stenosen oder Hypoplasien der PA primär interventionell behandelt werden, sofern keine anderweitige Indikation zur chirurgischen Revision besteht. Meist sind Stentangioplastien für einen nachhaltigen Therapieeffekt notwendig und daher die primäre Therapieoption.

Aortopulmonale Kollateralarterien (MAPCAs)

Katheterinterventionen werden je nach Behandlungsstrategie in Kombination bzw. Ergänzung zur operativen Therapie durchgeführt. Dabei werden sowohl native, häufig multiple intrapulmonale Stenosen der Lappen- und Segmentarterien wie auch postoperativen Stenosen nach Unifokalisationsoperationen behandelt. [58-60]

Grundsätzlich kann vom rechten Ventrikel aus antegrad durch einen Conduit oder nach interventioneller Eröffnung der Atresie technisch effektiver katheterinterventionell behandelt werden als über aorto-pulmonale Shunts. MAPCAs können sehr restriktive Stenosen ausbilden, die die Anwendung aller o.g. katheterinterventionellen Optionen für eine erfolgreiche Angioplastie erfordert. [58-60]

Tief zyanotische, polyglobule Patienten (meist nicht voroperierte Patienten mit hypoplastischen PA ohne Eröffnung der Atresie) können im Einzelfall klinisch von einer katheterinterventionellen Angioplastie der MAPCAs profitieren.

8.3.5 Atrioseptostomie

Bei Patienten mit ausgeprägter Druckbelastung des RV aufgrund schwerer beidseitiger multipler pPS kann eine perkutane Atrioseptostomie mit Schaffen eines restriktiven Septumdefektes helfen, eine rechtsventrikuläre Dekompensation zu vermeiden und ein adäquates Herzzeitvolumen aufrecht zu erhalten [38]. Diese interventionell geschaffene Verbindung kann ggf. durch Einsetzen eines Implantats (Atrial flow regulator = AFR) dauerhaft offengehalten werden. [48, 49]

8.4 Operative Behandlung

Die chirurgische Therapie besteht in einer Patcherweiterung der verengten zentralen Pulmonalarteriensegmente. Zentrale pPS werden häufig in Kombination mit einem ohnehin geplanten chirurgischen Eingriff zur Therapie begleitender angeborener Herzfehler adressiert. Die Indikation zur isolierten Patchplastik der Pulmonalarterien besteht bei proximal des Hilus

gelegenen Stenosen, wenn interventionelle Maßnahmen das Problem nicht lösen können, oder Stentimplantationen notwendige chirurgische Folgeeingriffe erschweren. Hierfür wird median sternotomiert und an der Herz-Lungenmaschine das betroffene Arteriensegment längs inzidiert und mittels Patch erweitert. In der Regel ist das Klemmen der Aorta nicht notwendig.

Speziell die chirurgische Behandlung hilusnaher bzw. intrapulmonaler Gefäßabschnitte sollte stets präoperativ zwischen Chirurgen und Katheterinterventionalisten abgestimmt werden, da Re- oder Reststenosen nach operativer Patcherweiterung oder auch nach Stentimplantationen in diesem Bereich sowohl chirurgisch als auch interventionell nur schwer behandelbar sind.

Insbesondere multiple distale pPS werden im deutschsprachigen und europäischen Raum interventionell versorgt. Nur in Einzelfällen und nach zentrumsinterner Absprache wird eine primär chirurgische Therapie von pPS jenseits der Lungenhili ausgeführt.

Einzelne hochspezialisierte Zentren berichten über die erfolgreiche chirurgische Behandlung von Patienten mit multiplen pPS auch in den Lobär- bzw. Segmentarterien, die in komplexen langwierigen und schwierigen Operationen plastisch rekonstruiert wurden. Diese Strategie schließt Kindern mit übergeordneten Syndromen und assoziierten pPS ein und berichtet über sehr gute Ergebnisse. [22, 44, 50-52].

8.4.1 Ergebnisse und Risiken

Die plastische Rekonstruktion zentral gelegener Pulmonalarterienstenosen gelingt in aller Regel mit guten Ergebnissen. Aufgrund von Narbenentwicklung ist das Risiko für die Entwicklung von Restenosen erhöht. Das betrifft sowohl die vernarbende Patchnaht als auch das Verwachsen des umgebenden Gewebes bei gleichzeitigem Wachstum des Kindes. Je kleiner der Gefäßdiameter der nativen Pulmonalarterie, desto größer der Anteil der entstehenden Narbe und somit das Restenoserisiko.

Operationen mit einem erhöhten Risiko für die Entwicklung postoperativer pPS sind z. B.

- RV-PA-Conduit-Implantationen (insbesondere auf hypoplastische Pulmonalarterien)
- Rekonstruktionen der hypoplastischen linken Pulmonalarterie bei der Korrektur-OP der Fallot'schen Tetralogie
- ‚MAPCA-Chirurgie‘ im Rahmen von Unifokalisationsoperationen bei Patienten mit Pulmonalatresie und multifokaler Lungendurchblutung

8.5 Hybrid-Eingriffe

Die Kombination aus chirurgischen und interventionellen Behandlungsmaßnahmen während einer Prozedur (intraoperative Ballondilatation oder Stentimplantation) kann deren Effektivität und

Sicherheit im Einzelfall deutlich erhöhen und den Patienten weitere Folgeeingriffe ersparen. Im Vergleich zur Standardtherapie können so größere Stent- bzw. Schleusensysteme eingesetzt werden, ferner können vorher nicht zugängliche Gefäßanteile erreicht werden. Die direkte Sicht erlaubt zudem eine exakte Platzierung von Stents und ggf. deren Modifikation entsprechend der individuellen Anatomie. [35, 36, 47, 53]


Tabelle 2: Vereinfachte Übersicht der Therapieoptionen bei peripheren Pulmonalstenosen

	Ballondilatation	Stent passager	Stent permanent	Chirurgie
Alter	jedes Alter	Säugling, Kleinkind	jenseits des Kleinkindesalters	jedes Alter
Lokalisation	zentral & peripher	zentral & peripher	zentral & peripher	zentral
Vorteile	- keine Fremdkörper - risikoarm, schnell und meist (kurzfristig) effektiv	- risikoarm, schnell und effektiv - verschiebt OP auf einen späteren Zeitpunkt	- risikoarm, schnell und effektiv - ersetzt Operation - in PA wenig Intimaproliferation - Hybrid-Option: großlumige Stents	- Kombination mit Chirurgie begleitender Herzfehler - Hybrid-Option: großlumige Stents
Nachteile	- langfristig hohe Rest-/Restenoserate nach Standard PTA - häufige Reinterventionen	Operative Stent(teil-)entfernung nötig, mit dem Risiko dauerhafter Gefäßläsionen	- notwendige Redilatationen - evtl. limitierter Enddiameter	- höhere Morbidität (meist HLM-OP) - Re-/Reststenosen (v.a. in kleinen / hypoplast. Gefäßen)

Gegenübergestellt werden Pro und Contra der interventionellen und chirurgischen Behandlung in Abhängigkeit von Patientenalter und Lokalisation der Stenosen (zentral = bifurkationsnah bis zum Lungenhilus; peripher = Stenosen der Lappen-/Segment-/Subsegmentarterien).

Beurteilt wird die periprozedurale Morbidität: Invasivität, Komplikationsrisiko, Dauer der Behandlung auf Intensiv-/Normalstation. Bezüglich der insgesamt sehr niedrigen Morbidität der Eingriffe liegen keine Vergleichszahlen vor.

Eine postoperative angiographische (und ggf. auch hämodynamische) Statuserhebung sollte niederschwellig bei allen Patienten erwogen werden und ist bei jeglichem klinischen Verdacht auf persistierende oder rekurrende pPS obligat. Je nach zusätzlicher Fragestellung werden Herzkatheter (Druckmessungen, Interventionsoption), MRT (Ventrikelfunktion) oder CT-Angiographie (chirurgische Therapieplanung) eingesetzt.

Empfehlung 2: Leitlinie Periphere Pulmonalstenosen	
Interventionelle und operative Therapie	
Die Behandlung peripherer Pulmonalstenosen soll im Rahmen interdisziplinärer Therapiekonferenzen diskutiert und abgestimmt werden.	Green
Bei schweren Stenosen der PA-Äste (Reduktion des Gefäßdurchmessers um $\geq 75\%$) soll eine chirurgische oder interventionelle Therapie erfolgen.	Green
Bei multiplen Stenosen der Segment- und Subsegmentarterien mit geringer Aussicht auf einen nachhaltigen Therapieerfolg kann ein Verzicht auf (wiederholte) invasive Maßnahmen erwogen werden.	Grey
Im Rahmen der operativen Korrektur angeborener Herzfehler oder geplanter Revisionseingriffe sollen chirurgisch erreichbare Pulmonalstenosen bevorzugt chirurgisch mitbehandelt werden.	Green
Bei operativ schwer zu erreichenden peripheren Pulmonalstenosen mit Option auf eine interventionelle Behandlung sollte eine intraoperative Hybridintervention erwogen werden.	Yellow
Bei Patienten mit Williams-Beuren-Syndrom sollte bei Indikation zur chirurgischen Behandlung von links- oder rechtsventrikulären Ausflusstraktobstruktionen eine operative Erweiterung einer hypoplastischen zentralen Pulmonalarterie erfolgen.	Yellow
Bei Patienten mit Williams-Beuren-Syndrom mit langstreckig hypoplastischen zentralen Pulmonalarterien und relevanter Druckbelastung ohne behandlungspflichtige Ausflusstraktobstruktion sollte eine chirurgische Erweiterung der zentralen Pulmonalarterie erwogen werden.	Yellow
Umschriebene Stenosen oder Hypoplasien der Pulmonalarterie sollen bei Patienten mit univentrikulärer Zirkulation frühzeitig und nachhaltig behandelt werden, um die passive Lungendurchblutung zu verbessern.	Green
Eine retroaortale Kompression der zentralen Pulmonalarterie nach Norwood-OP oder DKS-OP sollte im Rahmen der Anlage der oberen cavo-pulmonalen Anastomose operativ oder als Hybrideingriff therapiert werden.	Yellow
Eine frühpostoperativ retroaortale Kompression der zentralen Pulmonalarterie nach oberer cavo-pulmonaler Anastomose sollte zeitnah interventionell behandelt werden, um eine anhaltende Minderperfusion der linken Pulmonalarterie zu vermeiden.	Yellow
Nach Komplettierung der Fontanzirkulation sollten persistierende oder rekurrende Stenosen oder Hypoplasien der Pulmonalarterie primär interventionell behandelt werden, sofern keine anderweitige Indikation zur chirurgischen Revision besteht.	Yellow
Periphere Pulmonalstenosen bei Patienten mit univentrikulärer Zirkulation	Yellow

sollten für einen nachhaltigen Therapieeffekt niederschwellig mittels Stentangioplastien behandelt werden.

9. Verlauf

9.1 Nachsorge

Nach allen interventionellen und operativen Behandlungsformen von pPS können residuelle Engen persistieren oder Restenosierungen auftreten. Diese können durch narbige Stenosen, zu niedrige Radialkräfte implantierter Stents, durch Intimaproliferation oder durch das Wachstum der Patienten hervorgerufen werden.

Regelmäßige kinder-kardiologische Kontrolluntersuchungen sind notwendig, wobei häufig ergänzend zur Standardbildgebung der Echokardiographie eine zusätzliche Schichtbildgebung und/oder ggf. wiederholte invasive Diagnostik zur Dokumentation der Behandlungsergebnisse bzw. Planung weiterer Therapiemaßnahmen erforderlich sind.

Spiro-/ergometrische Untersuchungen zur Quantifizierung der kardiopulmonalen Belastbarkeit sowie 24h-EKGs bei fortgeschrittener RV-Belastung und Hinweisen auf atriale Tachyarrhythmien ergänzen die Standarddiagnostik im Einzelfall, die Befunde sollten bei der Indikationsstellung zu weiteren Eingriffen berücksichtigt werden.

Patienten mit einer relevanten rechtsventrikulären Druckbelastung aufgrund von pPS bedürfen lebenslanger Kontrolluntersuchungen. Die Häufigkeit der Untersuchungen ist abhängig vom Schweregrad der Obstruktion und dem physiologischen Status der Patienten.

9.2 Sport, Belastbarkeit, Reise

Einschränkungen für die körperliche Belastbarkeit von Patienten mit pPS ergeben sich aus der resultierenden Druckerhöhung im rechten Ventrikel bzw. bei chronischer Belastung aus den sekundären Funktionseinschränkungen. Bis ins Schulalter wird eine Druckbelastung auf Systemdruckniveau klinisch meist gut toleriert. Zur Objektivierung der körperlichen Belastbarkeit sollten bei Patienten mit persistierenden höhergradigen Stenosierungen vor leistungsorientierten sportlichen Aktivitäten ggf. wiederholte Spiroergometrien durchgeführt werden.

Liegt kein intrakardialer Defekt zur Entlastung des druckbelasteten subpulmonalen Ventrikels (mehr) vor, kann es bei deutlich erhöhtem rechtsventrikulären Druck unter körperlicher Belastung zum Kreislaufversagen und zu Synkopen kommen. Diese Risikopatienten sollten sich auf Sportarten mit leichter dynamischer und leichter statischer Belastung beschränken und diese auch nur ohne Leistungsdruck ausüben. Finden sich bereits Synkopen in der Anamnese, ist körperliche Belastung ohne medizinische Überwachung auf ein Minimum zu beschränken.

Reiseeinschränkungen werden erst nach Eintreten rechtsventrikulärer Funktionseinschränkungen oder manifester Zyanose empfohlen und müssen dann individuell definiert werden.

10 Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern [EMAH]

Im Erwachsenenalter liegen pPS v.a. bei Patienten nach vorausgegangenen Eingriffen zur Palliation bzw. Korrektur angeborener Herzfehler vor. Die Behandlungsoptionen sind grundsätzlich identisch zum Kindes- und Jugendalter; das operative Risiko ist v.a. nach mehrfachen Voroperationen im Rahmen der chirurgischen Korrektur assoziierter Herzfehler aber deutlich erhöht. Besteht keine Indikation zu weiteren operativen Maßnahmen (z.B. Klappenersatz), werden deshalb interventionelle Therapieverfahren bevorzugt.

Periphere Pulmonalstenosen sollten unabhängig von Symptomen für einen Eingriff in Betracht gezogen werden, wenn der Durchmesser der Stenose um $> 50\%$ gegenüber des vorgeschalteten / unbeeinträchtigten Gefäßdurchmessers reduziert ist **und** ein rechtsventrikulärer Druck von $> 50\text{mmHg}$ bzw. eine relevante Lungenperfusionsminderung vorliegt [54].

10.1 Schwangerschaft

Bei *isolierten* pPS bestimmt die Druckbelastung des rechten Ventrikels das Schwangerschaftsrisiko und die Intensität der notwendigen interdisziplinären Betreuung. Bei Systemdruck im rechten Ventrikel und fehlendem Defekt auf Vorhofebene sollte aufgrund des erhöhten Mortalitätsrisikos in Analogie zur pulmonalarteriellen Hypertonie von einer Schwangerschaft abgeraten werden. Bei bestehendem Shunt und Zyanose besteht abhängig von deren Schweregrad ein erhöhtes mütterliches und fetales Risiko. [55]

Bei Patientinnen mit pPS nach vorausgegangenen Palliations- bzw. Korrekturoperationen assoziierter Herzfehler richtet sich die Intensität der kardiologischen Betreuung während der Schwangerschaft neben dem Ausmaß der residuellen rechtsventrikulären Druck- und Volumenbelastung zusätzlich nach dem Ausmaß der häufig vorhandenen myokardialen Funktionseinschränkung. Dabei bestimmen neben den Pulmonalarterienstenosen die Ventrikel-funktionen, residuelle Klappenläsionen oder begleitende Conduitstenosen die Risikobeurteilung. Vor geplanten Schwangerschaften ist daher bei bekannter residueller Druckbelastung des RV eine vollständige kardiale Statuserhebung indiziert, die eine Schichtbildgebung und eine diagnostische Herzkatheteruntersuchung einschließt. [54, 56] In der Folge sollen die ursächlichen pPS vor einer Schwangerschaft behandelt werden.

11. Durchführung der Diagnostik und Therapie

Die Koordination und Durchführung der Diagnostik erfolgt durch einen Arzt für Kinder- und Jugendmedizin mit Schwerpunktbezeichnung Kinder- und Jugendkardiologie; bei Erwachsenen durch einen Arzt mit Zusatzweiterbildung ‚Spezielle Kardiologie für Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern (EMAH)‘ bzw. einen EMAH-zertifizierten Arzt.

Therapeutische Maßnahmen obliegen bei Kindern und Jugendlichen (Transition 17-21 Jahre) der Verantwortung eines Arztes für Kinder- und Jugendmedizin mit Schwerpunktbezeichnung Kinder- und Jugendkardiologie, bei Erwachsenen eines Arztes für Spezielle Kardiologie für Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern (EMAH) bzw. eines EMAH-zertifizierten Arztes.

Operative Eingriffe sollen altersunabhängig von einem Herzchirurgen mit Zertifikat „Chirurgie angeborener Herzfehler“ in einem kinderherzchirurgischen Zentrum bzw. einem zertifizierten Zentrum für Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern erfolgen.

12. Literatur

1. Bacha EA, Kreutzer J. Comprehensive management of branch pulmonary artery stenosis. *J Interv Cardiol.* 2001 Jun;14(3):367-75. doi: 10.1111/j.1540-8183.2001.tb00346.x. PMID: 12053398.
2. Kannan BRJ, Qureshi SA. Catheterisation laboratory is the place for rehabilitating the pulmonary arteries. *Ann Pediatr Cardiol* 2008;1:107-113.
3. Peng LF. Pulmonic stenosis in infants and children: Clinical manifestations and diagnosis. In: Fulton DR, Arnmsby C (ed) *UpToDate* 2025
4. Landis BJ, Cooper DS, Hinton RB. CHD associated with syndromic diagnoses: peri-operative risk factors and early outcomes. *Cardiol Young* 2016;26:30-52.
5. Schulze-Bahr E, Klaassen S, Gerull B, Meder B, Diemert P, Eckardt L, Fabritz L, Kahlert AK, Klingenheben T, Kodolitsch Y, Rieß O, Schunkert H. Gendiagnostik bei kardiovaskulären Erkrankungen. Konsensuspapier der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie (DGK), der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie (DGPK), und der Deutschen Gesellschaft für Humangenetik (GfH).
6. Lopez L, Saurers DL, et al. Guidelines for Performing a Comprehensive Pediatric Transthoracic Echocardiogram: Recommendations From the American Society of Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 2024;37:119-70.
7. Mah K, Mertens L. Echocardiographic assessment of right ventricular function in pediatric heart disease: A practical clinical approach. *Can J Cardiol. Pediatric and Congenital Heart disease* 2022;1:136-157. Doi.org/10.1016/j.cjpc.2022.05.002
8. Schiller NB, Ristow B, Ren X. Echocardiographic evaluation of the pulmonic valve and pulmonary artery. In: Manning WJ, Yeon SB (ed) *UpToDate* 2025.
9. Mortensen KH, Tann O. Computed tomography in paediatric heart disease. *Br J Radiol.* 2018 Dec;91(1092):20180201. doi: 10.1259/bjr.20180201. PMID: 30004804.
10. Sachdeva R, Armstrong AK, Arnaout R, Grosse-Wortmann L, Han BK, Mertens L, Moore RA, Olivieri LJ, Parthiban A, Powell AJ. Novel Techniques in Imaging Congenital Heart Disease: JACC Scientific Statement. *J Am Coll Cardiol.* 2024 Jan 2;83(1):63-81. doi: 10.1016/j.jacc.2023.10.025. PMID: 38171712; PMCID: PMC10947556.
11. Valverde I, Krasemann T, Rosenthal E, Hussain T, Bellsham-Revell H, Greil G, Razavi R, Beerbaum P. Correlation between cardiac catheterization and contrast enhanced MRI in pulmonary artery stenosis. *J Cardiovasc Magn Reson* 2010;12(Suppl I):P29 doi 10.1186/1532-429-X-12-SI-P29
12. Peng LF. Pulmonic stenosis in infants and children: management and outcome. In: Fulton DR, Arnmsby C (ed) *UpToDate* 2025
13. Gutierrez-Larraya Aguado F, Abelleira Pardeiro C, Balbacid Domingo EJ. *REC Interv Cardiol* 2021;3(2):119-128.
14. Jalal Z, Gewillig M, Boudjemline Y, Guérin P, Pilati M, Butera G, Malekzadeh-Milani S, Avesani M and Thambo J-B (2022) Transcatheter interventions in patients with a Fontan circulation: Current practice and future developments. *Front. Pediatr.* 10:965989. doi: 10.3389/fped.2022.965989
15. Vida VL, Lo Rito M, Zucchetta F, Biffanti R, Padalino MA, Milanese O, Stellin G. Pulmonary artery branch stenosis in patients with congenital heart disease. *J Card Surg* 2013;28:439-445. doi: 10.1111/jocs.12121
16. Ing FF, Khan A, Kobayashi D, Hagler DJ, Forbes TJ. Pulmonary artery stents in the recent era: Immediate and intermediate follow-up. *Cath Cardiovasc Interv.* 014;84:1123-30.
17. Zablah JE, Morgan GJ. Pulmonary Artery Stenting. *Interv Cardiol Clin.* 2019 Jan;8(1):33-46. doi: 10.1016/j.iccl.2018.08.005. PMID: 30449420.
18. Patel ND, Sullivan PM, Takao CM, Badran S, Ing FF. Stent treatment of ostial branch pulmonary artery stenosis: initial and medium-term outcomes and technical considerations to avoid and minimise stent

- malposition. *Cardiol Young*. 2020 Feb;30(2):256-262. doi: 10.1017/S1047951119003032. PMID: 31831087
19. Patel AB, Ratnayaka K, Bergersen L. (2019). A review: Percutaneous pulmonary artery stenosis therapy: state-of-the-art and look to the future. *Cardiology in the Young* 29: 93–99. doi: 10.1017/S1047951118001087
 20. Fagan TE, Ahluwalia N. Pulmonary artery stent implantation. *Intervent Cardiol Clin* 2024;13:409-420. Doi.org/10.1016/j.iccl.2024.03.008
 21. Gandy KL, Tweddell JS, Petech AN. How we approach peripheral pulmonary stenosis in Williams-Beuren syndrome. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann* 2009;12:118-21.
 22. Richard D. Mainwaring, Frank L. Hanley. Surgical Techniques for Repair of Peripheral Pulmonary Artery Stenosis. *Semin Thoracic Surg* 2016; 2:418-424, Corrected Article: *Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery* (2017), [http://dx.doi.org/doi: 10.1053/j.semtcvs.2017.05.001](http://dx.doi.org/doi:10.1053/j.semtcvs.2017.05.001).
 23. Kim YM, Yoo SJ, Choi JY, Kim SH, Bae EJ, Lee YT. Natural course of supraaortic stenosis and peripheral pulmonary arterial stenosis in Williams' syndrome. *Cardiol Young* 1999;9:37-41.
 24. Wessel A, Pankau R, Kececioglu D, Ruschewski W, Bursch JH. Three decades of follow-up of aortic and pulmonary vascular lesions in the Williams-Beuren syndrome. *Am J Genet* 1994;52:297-301.
 25. Bergersen LJ, Perry SB, Lock JE. Effect of cutting balloon angioplasty on resistant pulmonary artery stenosis. *Am J Cardiol* 2003; 91: 185-9.
 26. De Giovanni JV. Balloon angioplasty for branch pulmonary artery stenosis - cutting balloons. *Cath Cardiovasc Interv* 2007; 69:459-467.
 27. Bergersen L, Gavreau K, Justino H, Nugent A, Rome, J, Kreutzer J, Rhodes J, Nykanen D, Zahn E, Latson L, Moore P, Lock J, Jenkins K. Randomized trial of cutting balloon compared to high-pressure angioplasty for the treatment of resistant pulmonary artery stenosis. *Circulation*. 2011;124:2388-2396.
 28. Holzer RJ, Gauvreau K, Kreutzer J, Leahy R, Murphy J, Lock JE, Cheatham JP, Bergersen L. Balloon angioplasty and stenting of branch pulmonary arteries. Adverse events and procedural characteristics: results of a multi-institutional registry. *Circ Cardiovasc Interv*. 2011;4:287-296.
 29. Stapleton GE, Hamzeh R, Mullins CE, Zellers TM, Justino H, Nugent A, Nihill MR, Grifka RG, Ing FF. Simultaneous stent implantation to treat bifurcation stenosis in the pulmonary artery: initial results and long-term follow-up. *Cath Cardiovasc Interv*. 2009;73:557-563.
 30. Stümper O, Bhole V, Anderson B, Reinhardt Z, Noonan P, Mehta C. A novel technique for stenting pulmonary artery and conduit bifurcation stenosis. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2011;78:419–424.
 31. Narayan HK, Glatz AC, Rome JJ. Bifurcating stents in the pulmonary arteries: a novel technique to relieve bilateral branch pulmonary artery obstruction. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2015 ; 86(4): 714–718. doi:10.1002/ccd.25956.
 32. Zartner PA, Schranz D, Mini N, Schneider MB, Schneider K. Acute treatment of critical vascular stenoses with a bioabsorbable magnesium scaffold in infants with congenital heart disease. *Cardiol Young*. (2020) 30(4):493–9. doi: 10.1017/S1047951120000384
 33. Kenny DP, Hijazi ZM. Expanding the Horizons for Pulmonary Artery Stenting. *J Invasive Cardiol*. 2016 May;28(5):209. PMID: 27145053.
 34. McLennan DI, Maldonado JR, Foerster SR, Handler SS, LaDisa JF Jr, Gudauskas TM, Guillory II RJ (2024) Absorbable metal stents for vascular use in pediatric cardiology: progress and outlook. *Front. Cardiovasc. Med*. 11:1410305. doi 10.3389/fcvm.2024.1410305
 35. Menon SC, Cetta F, Dearani JA, Burkhart HA, Cabalka AK, Hagler DJ. Hybrid intraoperative pulmonary artery stent placement for congenital heart disease. *Am J Cardiol*. 2008;102:1737-41.
 36. Schwartz MC, DeCampi WM, Pourmoghadam K, Iacono K, Nykanen D. Hybrid Pulmonary Artery Stenting at the Bidirectional Glenn or Fontan Operation in Patients With Single Ventricle Congenital Heart Disease. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. 2016 May;7(3):299-305. doi: 10.1177/2150135116633389. PMID: 27142395.

37. Krisnanda C, Menahem S Lane GK. Intravascular stent implantation for the management of pulmonary artery stenosis. *Heart, Lung and Circulation* 2013;22:56-70.
38. Cunningham JW, McElhinney DB, Gavreau K, Bergersen L, Lacro RV, Marshall AC, Smoot L, Lock JE. Outcomes after primary transcatheter therapy in infants and young children with severe bilateral peripheral pulmonary artery stenosis. *Circ Cardiovasc Interv.* 2013;6:460-467.
39. Joosen RS, van der Palen RLF, Udink ten Cate FEA, et al. 30 Years' Experience in Percutaneous Pulmonary Artery Interventions in Transposition of the Great Arteries. *JACC: Advances* 2024;3(11):101327. doi.org/10.1016/j.jacadv.2024.101327
40. Torres A, Sanders SP, Vincent JA, El-Said HG, Leahy RA, Padera RF, McElhinney DB. Iatrogenic aortopulmonary communications after transcatheter interventions on the right ventricular outflow tract or pulmonary artery: Pathophysiologic, diagnostic, and management considerations. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2015 Sep;86(3):438-52. doi: 10.1002/ccd.25897. PMID: 25676815.
41. Lee J, Abdullah Shahbah D, El Said H, Rios R, Ratnayaka K, Moore J. Pulmonary artery interventions after the arterial switch operation: Unique and significant risks. *Cong Heart Dis* 2019;14:288-296.
42. Collins RT II, Gravenhorst V, Faury G, Kwiatkowska J, Schmelzer CEH, Schneider H, Waldoch A, Pankau R. Clinical Care for Cardiovascular Disease in Patients with Williams–Beuren Syndrome. *J Am Heart Assoc.* 2024;13:e036997. DOI: 10.1161/JAHA.124.036997
43. Wu SJ, Gauvreau K, Porras D. Transcatheter Interventions for Elastinopathy-Associated Peripheral Pulmonary Stenosis. *JSCAI* 2022; 1 (3):100054
44. Collins RT, Mainwaring RD, MacMillan KL, Hanley FL. Outcomes of pulmonary artery reconstruction in Williams syndrome. *Ann Thorac Surg* 2019;108:146-153.
45. Zusman M, Hirsch R, Beekman RH 3rd, Goldstein BH. Impact of Percutaneous Interventions for Pulmonary Artery Stenosis in Alagille Syndrome. *Congenit Heart Dis.* 2015 Jul-Aug;10(4):310-6. doi: 10.1111/chd.12219. PMID: 25227273.
46. Yuan SM. Pulmonary artery pathologies in Alagille syndrome: a meta-analysis. *Adv Interv Cardiol* 2022; 18, 2 (68): 111–117 doi.org/10.5114/aic.2022.118526
47. Carillo SA, Best C, Hersey D, Texter K, McConnell PI, Boe B, Galantowicz M. Preemptive stenting of the left pulmonary artery during comprehensive stage 2 procedure does not influence Fontan candidacy. *J Thorac Cardiovasc Surg Open* 2023;13:330-343.
48. Sivakumar K, Rohitraj GR, Rajendran M, Thivianathan N. Study of the effect of Occlutech Atrial Flow Regulator on symptoms, hemodynamics, and echocardiographic parameters in advanced pulmonary arterial hypertension. *Pulm Circ.* 2021;11(1):2045894021989966. doi: 10.1177/2045894021989966.
49. Lehner A, Schulze-Neick I, Haas NA. Creation of a defined and stable Fontan fenestration with the new Occlutech Atrial Flow Regulator (AFR®). *Cardiol Young.* 2018 Aug;28(8):1062-1066. doi: 10.1017/S1047951118000720. PMID: 29972113.
50. Monge MC, Mainwaring RD, Sheikh AY, Punn R, Reddy VM, Hanley FL. Surgical reconstruction of peripheral pulmonary artery stenosis in Williams and Alagille syndromes. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2013 Feb;145(2):476-81.
=> 'surgical results in WBS and Alagille' erste Publikation der Hanley Gruppe in SF über chirurgische Therapie extraperikardialer pPS
51. Felmlly LM, Mainwaring RD, Collins RT, Lechich K, Martin E, Ma M, Hanley FL. Surgical repair of peripheral pulmonary artery stenosis: A 2-decade experience with 145 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2023; 165, (4):1493-1502.e2
aktuellste Publikation der Gleichen Gruppe
52. Al-Khaldi A, Abuzaid AD, Tamimi O, Alsaahri A, Alotay A, Momenah T, Alfonso JJ. Late outcomes of surgical reconstruction of peripheral pulmonary arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2022;163:1448-57.
53. Meot M, Lefort B, El Arid JM, Soulé N, Lothion-Boulanger J, Lengellé F, Chantepie A, Neville P. Intraoperative Stenting of Pulmonary Artery Stenosis in Children With Congenital Heart Disease. *Ann Thorac Surg.* 2017 Jul;104(1):190-196. doi: 10.1016/j.athoracsur.2016.12.012. PMID: 28274523.

54. Baumgartner H, de Baker J, et al. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. *European Heart Journal* (2020) 00, 1_83, doi:10.1093/eurheartj/ehaa554
55. Greutzmann M, Pieper PG. Pregnancy in women with congenital heart disease. *Eur Heart J*. 2015;36:2491-2499.
56. Stout KK, Daniels CJ, et al. 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease. *Circulation*. 2018;000:e000-e000. DOI: 10.1161/CIR.0000000000000603.
57. Callegari A, Logoteta J, Knirsch W, Cesnjevar R, Dave H, Kretschmar O, Quandt D. Risk Factors and Outcome of Pulmonary Artery Stenting After Bidirectional Cavopulmonary Connection (BDCPC) in Single Ventricle Circulation. *Pediatr Cardiol*. 2023 Oct;44(7):1495-1505.
58. Bergersen L, Gauvreau K, Justino H, Nugent A, Rome J, Kreutzer J, Rhodes J, Nykanen D, Zahn E, Latson L, Moore P, Lock J, Jenkins K. Randomized trial of cutting balloon compared with high-pressure angioplasty for the treatment of resistant pulmonary artery stenosis. *Circulation*. 2011 Nov 29;124(22):2388-96.
59. De Giovanni JV. Timing, frequency and results of catheter intervention following recruitment of major aortopulmonary collaterals in patients with pulmonary atresia and ventricular septal defect. *J Intervent Cardiol* 2004;17:47-52.
60. Dragulescu A, Kammache I, Fouilloux V, Amedro P, Metras D, Kreitmann B, Fraise A. Long-term results of pulmonary artery rehabilitation in patients with pulmonary atresia, ventricular septal defect, pulmonary artery hypoplasia, and major aortopulmonary collaterals. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2011; 142(6):1374-1380.
61. Ristow B, Schiller NB. Obtaining accurate hemodynamics from echocardiography: achieving independence from right heart catheterization. *Curr Opin Cardiol*. 2010;25(5):437.
62. Schiller, NB, Ristow B, Ren X. Echocardiographic evaluation of the pulmonic valve and pulmonary artery. In: Manning WJ, Yeon SB (ed) *UpToDate*® Nov 22, 2024.

ANHANG

Abb. A 1: PA-Angiographie (DSA, oben) mit integrierten Inserts (unten) der folgenden selektiven Angiographien im Rahmen der Katheterintervention bei einem 3-jährigen Jungen mit Systemdruck im RV bzw. der zentralen PA. Maximal dilatierter PA-Stamm, hochgradige Stenosen der Oberlappen und Unterlappenarterien beidseits mit multiplen Segment- und Subsegmentstenosen.

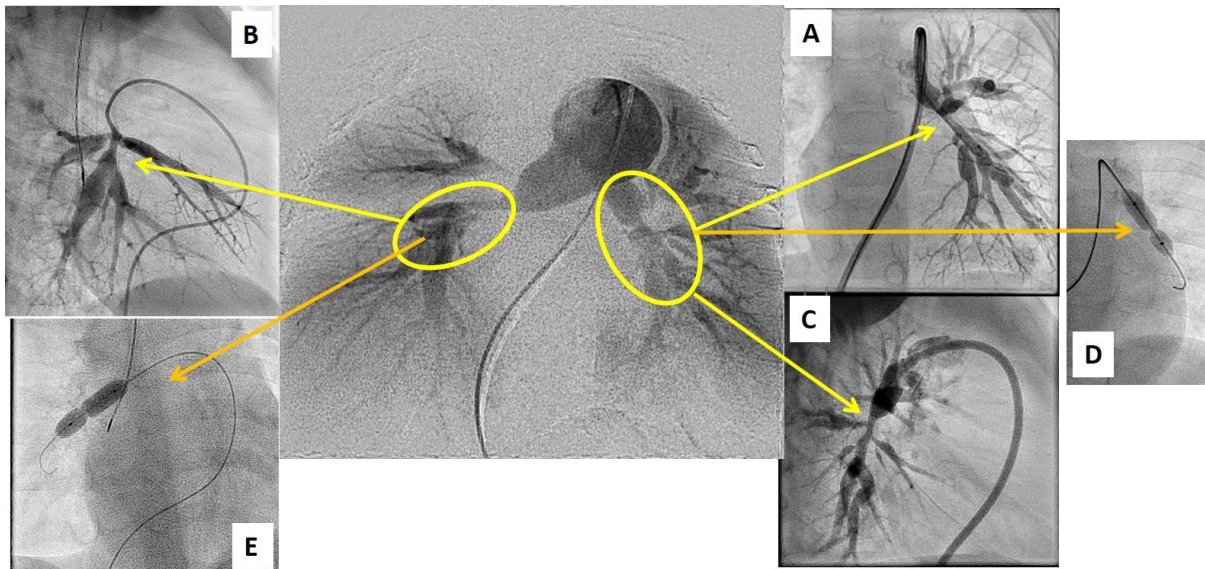
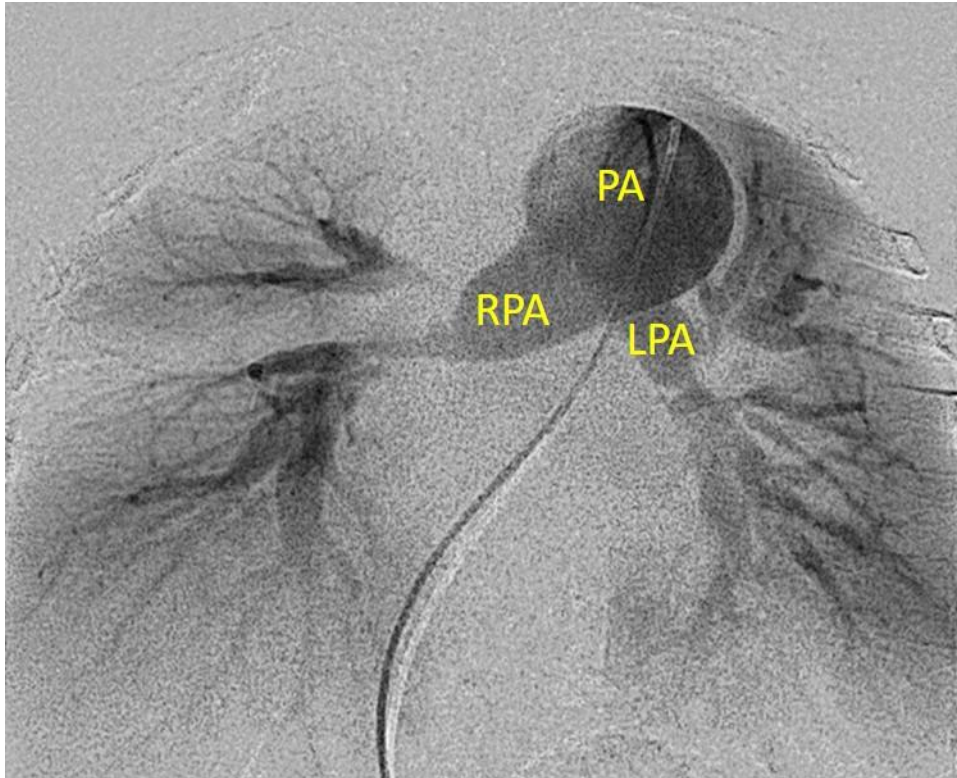


Abb. A 2: Die selektiven Angiographien [A frontale Projektion, B und C laterale Projektion] demonstrieren multiple nachgeschaltete Stenosen der Segment- und Subsegmentstenosen in beiden Unterlappen. Die Ballonangioplastien [D, E] demonstrieren den typischen Befund kurzstreckiger druckresistenter Stenosen in beiden proximalen Unterlappenarterien.

B: Nichtinvasive hämodynamische Evaluation der RV-/PA-Druckbelastung

Die zuverlässigste Abschätzung im Vergleich zur invasiven Druckmessung gelingt für die Kalkulation des RV-Drucks (RVP) über eine Trikuspidalinsuffizienz (TI) mit Hilfe der modifizierten Bernoulli-Gleichung plus Addition des Drucks im rechten Vorhof (RAP), der dem ZVD gleichgesetzt werden kann: [61, 62]

$$RVP = 4 \times (v_{\max \text{ TI}})^2 + RAP$$

Der RV-Druck sollte über eine Messung des systolischen Blutdrucks und die Stellung der Ventrikelseptums in Korrelation zum linksventrikulären Druck gesetzt werden. Dies erlaubt eine gute Beurteilung der sekundären RV-Druckbelastung und damit der hämodynamischen Relevanz der pPS. Eine Behandlungsindikation für periphere PS wird bei einer v_{\max} der TI von > 4 m/sec bzw. mehr als 2/3-Systemdruck im RV gesehen. Eine einseitige pPS führt allerdings in der Regel nicht zu einer nichtinvasiv erfassbaren Druckbelastung im RV.

Ist eine Pulmonalinsuffizienz vorhanden, erlaubt die Analyse des cw-Dopplersignals die Abschätzung des systolischen, mittleren und diastolischen Drucks in der zentralen Pulmonalarterie. [61, 62] In der klinischen Praxis erfolgt überwiegend der pulmonalarterielle Mitteldruck bestimmt (Abb B1):

Der **Pulmonalarterienmitteldruck (mPAP)** kalkuliert sich erneut mit Hilfe der modifizierten Bernoulli-Gleichung aus der **maximalen** Flussgeschwindigkeit der PI-Dopplerkurve ($4 \times v^2$), addiert mit dem diastolischen RV-Druck, der als äquivalent zum RA-Druck (=ZVD) angenommen wird:

$$mPAP = 4 \times (v_{\text{PI max}})^2 + RAP$$

Die Kalkulation des **diastolischen Drucks in der Pulmonalarterie (dPAP)** gelingt näherungsweise mit Hilfe der Flussgeschwindigkeit der PI am Ende der Diastole (nach der p-Welle bzw. mit Beginn des QRS-Komplexes) in der PA ($4 \times v^2$), addiert mit dem diastolischen Druck im RV, der als äquivalent zum RA-Druck (=ZVD) angenommen wird:

$$dPAP = 4 \times (v_{\text{PI ed}})^2 + RAP$$

Der **systolische Pulmonalarteriendruck (sPAP)** kann mit dem systolischen RV-Druck (RVP) gleichgesetzt werden. Ist keine TI vorhanden und damit eine Abschätzung des RVP nicht möglich, kann über die Analyse der PI-Kurve mit Bestimmung des mittleren und diastolischen PA-Drucks der sPAP auch nach folgender Gleichung abgeschätzt werden:

$$sPAP = (3 \times mPAP) - (2 \times dPAP)$$

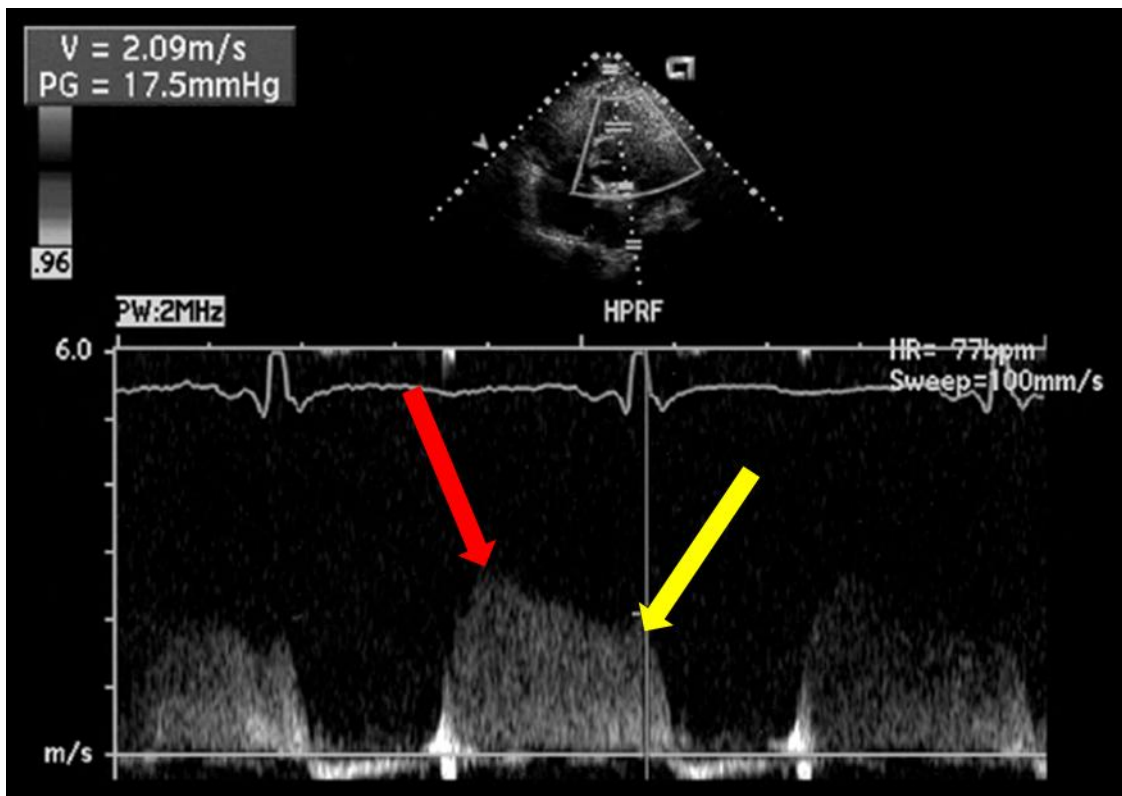


Abb. B: CW-Doppler Signal einer Pulmonalinsuffizienzkurve. Zur Abschätzung der pulmonalarteriellen Drücke wird die Druckdifferenz zwischen PA und RV in der Diastole benutzt (Formeln s. Text). Zur Bestimmung des mittleren PA-Drucks [mPAP] wird die maximale Flussgeschwindigkeit zu Beginn der Diastole bestimmt (roter Pfeil), zur Kalkulation des diastolischen PA-Drucks [dPAP] die Flussgeschwindigkeit am Ende der Diastole (gelber Pfeil; vgl. EKG-Triggerung: Ende des QRS-Komplexes).

Die Analyse des pw-Doppler-Signals der PI integriert über die Zeit (velocity time integral, VTI) multipliziert mit der Fläche des RVOT und der Herzfrequenz erlaubt (bei Abwesenheit von intrakardialen Shunts) ferner eine **Abschätzung des HZV**. Diese Messung kann im Verlauf in Kombination mit dem klinischen Befund den Progress einer pulmonalen Hypertonie dokumentieren. Ein Abfall des so bestimmten HZV im Verlauf der Erkrankung ist bei Erwachsenen ein Parameter für eine drohende kardiale Dekompensation.

Bei langstreckigen oder mehreren hintereinandergeschalteten Stenosen ist die Gradientenbestimmung für die einzelnen Stenosen über die systolische Flussgeschwindigkeit mit Hilfe der Bernoulli-Gleichung nicht valide und der Gradient wird oft überschätzt. In diesem Fall deuten ein sägezahnartiges Flussprofil und ein erhöhter systolischer und diastolischer Fluss auf eine relevante Stenosierung hin.