

Subvalvuläre Aortenstenose

**Matthias Sigler (Münster), Philippe Grieshaber (Münster),
Harald Bertram (Hannover)**

Beschlossen vom Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie und
Angeborene Herzfehler am 13.07.2026

1. Geltungsbereich

Patienten mit subvalvulärer Aortenstenose von der Fetalzeit bis ins Erwachsenenalter.

2. Methodik

Die Konsensfindung in der Leitlinienkommission erfolgte nach 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 (Tab. 1).

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.

3. Definition

Bei der subvalvulären Aortenstenose bzw. Subaortenstenose, abgekürzt SAS (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 komplexen 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 einer hypoplastischen Aortenklappe im Sinne eines hypoplastischen linksventrikulären Ausflusstraktes vor.
- Seltener bestehen ein isolierter septaler muskulärer Wulst, dessen Abgrenzung vom Krankheitsbild der hypertrophen obstruktiven Kardiomyopathie (siehe Leitlinie Kardiomyopathie) schwierig sein kann. Ähnliche Bilder einer umschriebenen muskulären Subaortenstenose kommen auch im Zusammenhang mit Syndromen wie u. a. dem Costello-Syndrom, dem Beckwith-Wiedemann-Syndrom oder auch bei Neugeborenen von Müttern mit Diabetes mellitus vor [3].
- Eine Einengung des linksventrikulären Ausflusstraktes kann auch durch akzessorisches Mitralklappengewebe bzw. eine Anomalie des subvalvulären Mitralklappenapparates bedingt sein.

- Als Shone-Komplex wurde initial die Kombination einer Subaortenstenose mit stenosierender Mitralklappenfehlbildung und Aortenisthmusstenose beschrieben [4]. 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 zusätzlich neben der begleitenden Hypoplasie des linken Ventrikels eine Endokardfibroelastose vorliegen.
- Subvalvuläre Aortenstenosen kommen auch vor als Bestandteil komplexer kardialer Fehlbildungen wie z. B. bei Double Outlet Right Ventricle (DORV), bei unterbrochenem Aortenbogen mit Malalignment-VSD und posteriorer Septum-Deviation, bei Trikuspidalatresie mit Transpositionsstellung der großen Gefäße und restriktivem VSD zum rudimentären subaortalen Ventrikel oder nach Operationen komplexer kardialer Anomalien (z. B. nach Rastelli-artigen Operationen), die in dieser Leitlinie nicht im Einzelnen besprochen werden.

Kernaussage 1: Leitlinie Subvalvuläre Aortenstenose	
Definition und Einteilung – Allgemein	
• Als subvalvuläre Aortenstenose bzw. Subaortenstenose bezeichnet man eine muskuläre und/oder fibröse Einengung des linksventrikulären Ausflusstraktes. • Die Subaortenstenose kommt isoliert oder in Kombination mit anderen Herzfehlern bzw. im Zusammenhang mit Fehlbildungssyndromen vor.	

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, 5, 6, 7, 8].

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, 8, 9].

Für die angeborenen Formen der tunnelförmigen Subaortenstenose, der Ausflusstrakthypoplasien und der Shone-Komplex-Varianten liegen wie auch für subvalvuläre Aortenstenosen im Rahmen komplexer Herzfehler aufgrund der anatomischen Heterogenität keine verlässlichen Häufigkeitsangaben vor.

Im klinischen Alltag bedeutsam sind die sog. „sekundäre“ 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 turbulentem Blutfluss werden als entscheidende pathogenetische Faktoren diskutiert [2, 5, 6, 7, 10].

4. Pathophysiologie – Hämodynamik

Eine subvalvuläre Aortenstenose führt zu einer linksventrikulären Ausflusstrakt-obstruktion (LVOTO) mit resultierender Druckbelastung für den linken Ventrikel. Die isolierte membranöse Subaortenstenose ist in der Regel progredient, wobei aber milde Formen auch über einen längeren Zeitraum als nicht therapiepflichtige Läsionen persistieren können [2, 5, 9, 11, 12]. Potentielle Folgeerkrankung kann eine sekundäre Aortenklappeninsuffizienz sein, 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 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, Folgeerscheinung durch die Belastung des LV (Myokard-Hypertrophie, Ventrikeldilatation, Funktionseinschränkung, postkapilläre pulmonale Hypertonie) und Beschreibung bzw. Ausschluss assoziierter kardialer Fehlbildungen.

6.2 Apparative Diagnostik

6.2.1 Echokardiographie

Die transthorakale Echokardiographie (TTE) 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) sollte ergänzend eine transösophageale Echokardiographie (TEE) durchgeführt werden. Folgende Parameter bzw. Aspekte sollen beschrieben werden:

- Morphologische Beschreibung der Subaortenstenose
- Quantifizierung ihres Schweregrades: maximaler ($\Delta p_{\max}$) und mittlerer (Δp_{mean}) Dopplergradient
- Darstellung des gesamten linksventrikulären Ausflusstraktes inkl. der Aortenklappe
- Ausschluss bzw. Graduierung einer Aortenklappeninsuffizienz
- Darstellung der Mitralklappe und des subvalvulären Klappenapparates inkl. einer evtl. vorhandenen supra- und subvalvulären Stenose
- Myokarddicke, Ventrikeldurchmesser und linksventrikuläre Funktion

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

6.2.2 EKG

Das EKG ist für die Diagnosestellung primär nicht wegweisend.

Zeichen einer linksventrikulären Myokardhypertrophie und Repolarisationsstörungen weisen jedoch auf einen fortgeschrittenen Befund hin. Es soll als Ausgangsbefund vor operativen Maßnahmen erfolgen.

6.2.3 Röntgen-Thorax

Die Röntgenaufnahme ist für die Diagnosestellung primär nicht wegweisend, soll allerdings als Ausgangsbefund vor operativen Maßnahmen durchgeführt werden.

Hochgradige Stenosierungen oder eine begleitende Mitralstenose können jedoch eine pulmonalvenöse Stauung mit homogener Transparenzminderung induzieren.

6.2.4 Herzkatheteruntersuchung mit Angiokardiographie

Die invasive Herzkatheterdiagnostik ist 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 Druckgradienten im LVOT oder das Ausmaß einer begleitenden Mitralstenose bzw. pulmonalarteriellen Hypertonie kann zur Beurteilung der Dringlichkeit bzw. des Risikos einer operativen Maßnahme indiziert sein. In den meisten Zentren wird ein invasiver Gradient von > 40 mmHg als hämodynamisch relevant und damit behandlungspflichtig angesehen.

Ferner ist über eine differenzierte Druckregistrierung (Rückzugskurve) bei komplexer Morphologie eine Unterscheidung zwischen subvalvulärer und valvulärer Stenose bzw. die Beurteilung der Relevanz einer begleitenden Aortenbogenobstruktion häufig möglich.

Methodenimmanente Einschränkungen der Beurteilbarkeit – z. B. die Verdrängung einer subvalvulären Membran durch den Katheter mit entsprechend veränderten Druckwerten - müssen beachtet werden [13].

6.2.5 Magnetresonanztomographie und Computertomographie

MRT und CT sind der Echokardiographie zur Darstellung der isolierten membranösen subvalvulären Aortenstenose generell unterlegen. Sie werden ergänzend bei tunnelförmigen längerstreckigen Obstruktionen, bei Auffälligkeiten von Dimensionen oder Funktion des LV, zur Quantifizierung einer LV-Hypertrophie, bei komplexen Vitien bzw. bei klinischem Hinweis auf Aortenbogenanomalien eingesetzt. Die Schichtbilddiagnostik wird speziell bei bereits (mehrfach) voroperierten Patienten im Erwachsenenalter und zunehmend auch bei Jugendlichen mit dem Ziel der Risikominimierung eines Eingriffs zur operativen Planung eingesetzt.

6.2.6 Belastungsuntersuchungen

Ergometrie und Stress-Echokardiographie sind im Erwachsenenalter in Analogie zum Vorgehen bei der valvulären Aortenstenose etabliert zur weitergehenden Diagnostik und Klärung einer ggf. bestehenden Operationsindikation und können zumindest für Jugendliche entsprechend angewendet werden. Bei grenzwertigem Ausflusstraktgradienten kann beispielsweise aus einem Blutdruckabfall unter Belastung durch eine zunehmende Relevanz der Stenose bei erhöhtem Herzzeitvolumen eine OP-Indikation abgeleitet werden [10].

6.2.7 Labordiagnostik

Diagnostisch sind Laboruntersuchungen bei einer SAS nicht wegweisend. Zur Beurteilung der kardialen Belastung und damit indirekt des Schweregrades einer Stenosierung sind kardiale Biomarker nur eingeschränkt hilfreich.

6.3 Differentialdiagnosen

Andere Formen der linksventrikulären Ausflusstraktobstruktion, speziell die valvuläre Aortenstenose. Bei dynamischen muskulären Obstruktionen ist eine hypertrophe Kardiomyopathie in Betracht zu ziehen (siehe Leitlinie Kardiomyopathie).

Kernaussage 2: Leitlinie Subvalvuläre Aortenstenose		
Diagnostik		
• Bei der großen Mehrheit der Patienten mit nativer Subaortenstenose kann nach alleiniger echokardiographischer Diagnostik die Indikation zu einer Operation gestellt werden. • Die hämodynamische Relevanz einer Subaortenstenose wird über den echokardiographisch kalkulierten Druckgradienten im linksventrikulären Ausflusstrakt definiert. • Im Kindes- und Jugendalter werden ▶ maximale Dopplergradienten $> 50 \text{ mmHg}$ ($v_{\max} > 3,5 \text{ m/sec}$) <i>oder</i> ▶ mittlere Dopplergradienten $> 30 \text{ mmHg}$ ($v_{\text{mean}} > 2,8 \text{ m/sec}$) als therapiepflichtig angesehen. • Eine eindeutige und verlässliche Korrelation zwischen Dopplergradienten und invasiven peak-to-peak-Gradienten im Herzkatheterlabor besteht nicht. • Revisionseingriffe und komplexere Formen der Subaortenstenose erfordern in den meisten Fällen eine erweiterte präoperative Diagnostik (Schichtbilddiagnostik bzw. Herzkatheter).		

Empfehlung 1: Leitlinie Subvalvuläre Aortenstenose		
Diagnostik		
Säuglinge und Kleinkinder ohne therapiepflichtige Subaortenstenose sollten mindestens 2 x jährlich, ältere Kinder mindestens 1 x jährlich kinderherzkardiologisch untersucht werden, um einen möglichen Progress der Erkrankung zu erfassen.		
Bei isolierter fibröser / fibromuskulärer subvalvulärer Aortenstenose sollte die Entscheidung zur Operation anhand der echokardiographischen Befunde erfolgen.		
Eine ergänzende Schichtbilddiagnostik sollte bei komplexen subaortalen Obstruktionen und vor Revisionseingriffen erfolgen.		
Die invasive Herzkatheterdiagnostik ist bei der isolierten subvalvulären Aortenstenose meist entbehrlich.		
Zur Beurteilung der Dringlichkeit einer operativen Maßnahme kann bei nicht eindeutigen echokardiographischen Befunden die invasive Quantifizierung des Stenosegradienten im Herzkatheterlabor erfolgen.		
Bei komplexen Vitien mit subvalvulärer Aortenstenose mit Hinweisen auf zusätzliche behandlungspflichtige Läsionen (z.B. Aortenbogenobstruktionen, Mitralklappenstenose, pulmonale Hypertension) sollte präoperativ eine vollständige Evaluation der Hämodynamik im Herzkatheterlabor erfolgen.		

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, 9, 14, 15, 16].

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 50 mmHg oder einem mittleren Dopplergradienten (Δp_{mean}) größer 30 mmHg gegeben [1,2, 9].

Folgende weitere Faktoren sollten für die Indikationsstellung zur Operation neben dem absoluten Gradienten einbezogen werden:

- der Progress der LVOTO im Verlauf
- das Alter der Patienten (siehe 7.4.1)
- eine neu aufgetretene oder progrediente Aortenklappeninsuffizienz (bei ca. 50 % der operierten Patienten besteht präoperativ zumindest eine milde Klappeninsuffizienz)
- die klinische Symptomatik
- eine linksventrikuläre Dilatation oder Funktionseinschränkung [17, 18, siehe auch 8.3]
- bei Rezidivstenosen der Behandlungserfolg der Voroperation.

Bei komplexen Formen bzw. assoziierten Fehlbildungen wird die Operationsindikation vom Gesamtbefund bzw. zusätzlich notwendigen herzchirurgischen Maßnahmen bestimmt.

7.2 Medikamentöse Behandlung

Eine Medikamentengabe ist bei SAS in der Regel nicht indiziert. Bei manifester Herzinsuffizienz entsprechende Therapie (s. LL Akute / Chronische Herzinsuffizienz) zur Rekompensation bzw. als Operationsvorbereitung, wobei allerdings nachlastsenkende Substanzen wegen der möglichen systemarteriellen Hypotonie vermieden werden sollten.

7.3 Katheterinterventionelle Behandlung

Eine katheterinterventionelle Behandlung wird bei Kindern und Jugendlichen nicht empfohlen. Ballondilatationen von membranösen Subaortenstenosen wurden in Einzelfällen beschrieben; das Verfahren stellt aber keine Standardtherapie dar. [19, 20].

Die transkoronare Ablation (TASH-Verfahren) bzw. die Elektroablation spielen – anders als bei der Therapie der hypertropen Kardiomyopathie – bei der Therapie der Subaortenstenose keine Rolle.

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 chirurgische Eingriffe ausschlaggebend [s. Anhang]. 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 (Abbildung 1). Bei relevanter Aorteninsuffizienz soll 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 ohne Einbeziehung der Aortenklappe bedürfen häufig einer Ventrikuloplastie im Sinne einer modifizierten Konno-Operation (Abbildung 2).

Dabei wird das Ventrikelseptum durch den rechtsventrikulären Ausflusstrakt inzidiert, die Obstruktion reseziert und anschließend die Inzision mit einem Flicken plastisch erweitert. Bei komplexen linksventrikulären Ausflusstraktobstruktionen bzw. dem gleichzeitigen Vorliegen einer Aortenklappenstenose und/oder hypoplastischem Aortenklappenring kann eine Konno-Rastan-Aortoventrikuloplastie (anteriore Erweiterung des Aortenklappenanulus und mechanischer Aortenklappenersatz) erforderlich werden (Abbildung 3). Zusätzlich ist ggf. die Resektion einer tiefer liegenden Obstruktion und – vor allem 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 selten und die Mortalitätsraten sehr niedrig (0-1,1 %) [1, 14, 15, 16, 20, 21, 22].

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 90,8 - 98,5 % [14, 15, 16, 23]. 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, iatrogenes Ventrikelseptumdefekt, Herzrhythmusstörungen) [16, 24, 25].

Eine gefürchtete und zugleich häufig (40 - 70 % der Patienten [1, 14]) 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 [16]:

- 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 erfolgreicher 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, 14, 15, 16, 23, 24, 26, 27].

Als Risikofaktoren für ein operationspflichtiges Rezidiv einer Subaortenstenose gelten:

- junges Alter (< 5 Jahre) bei Erst-Operation [14, 15, 16, 24, 27]
- präoperativer max. Dopplergradient > 60 mmHg [16, 27]
- postoperativer max. Dopplergradient > 20 mmHg [28]
- tunnelförmige SAS bzw. Ausdehnung der Subaortenstenose auf die Aortenklappe oder enger Abstand einer Membran zur Aortenklappe [8, 16, 26, 28]
- begleitende Aortenklappenstenose oder Mitralklappenerkrankung [15, 16, 28]
- die initiale Kombination aus Subaortenstenose und Aortenbogenobstruktion [15]

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 %) [15, 21, 29]. Auch hier besteht das höchste Risiko für Neugeborene und Säuglinge. Die 10-Jahres-Überlebensrate beträgt > 92 % [15]. Das Risiko für eine erneute subaortale Obstruktion im Verlauf ist nach Ausflusstraktplastik im Vergleich zur transaortalen Resektion einer isolierten subvalvulären Membran dagegen geringer [15, 29].

Kernaussage 3:	Leitlinie Subvalvuläre Aortenstenose	 DGPK
Therapie		
• Die Standardtherapie der fibromuskulären Subaortenstenose besteht in der transaortalen chirurgischen Resektion. Membrananteile an der Aorten- oder Mitralklappe werden mit abgetragen. • Längerstreckige ‚tunnelförmige‘ Ausflusstraktobstruktionen, eine begleitende valvuläre Aortenstenose bei hypoplastischem Aortenklappenring oder Rezidivstenosen erfordern bei ca. 20% der Patienten komplexere Operationsverfahren. • Die Indikation zur Behandlung wird vom Druckgradienten im linksventrikulären Ausflusstrakt, dem Alter der Patienten, möglichen Begleitbefunden (v.a. einer valvulären Aortenstenose oder einer progredienten Aortenklappeninsuffizienz) und der klinischen Symptomatik bestimmt (v.a. im Erwachsenenalter). • Rezidivstenosen treten in ca. 20-30 % der Fälle auf, 15-20% der Patienten werden mindestens einmal reoperiert. Diesbezügliche Risikofaktoren sind ein hoher initialer Druckgradient und Primäroperationen im Säuglings- und Kleinkindesalter.		

Empfehlung 2: Leitlinie Subvalvuläre Aortenstenose	
Therapie	
Eine medikamentöse Behandlung einer subvalvulären Aortenstenose ist in der Regel nicht indiziert.	
Eine katheterinterventionelle Behandlung einer subvalvulären Aortenstenose ist in der Regel nicht indiziert.	
Bei asymptomatischen Kindern in der ersten Lebensdekade mit einem max. Dopplergradienten < 50 mmHg (korrespondierend zu einem mittleren Dopplergradienten < 30 mmHg) sollte ein konservatives Vorgehen erwogen werden.	
Bei Kindern mit systolischer LV-Funktionseinschränkung oder sekundärer linksventrikulärer Dilatation soll unabhängig vom Dopplergradienten eine operative Therapie erfolgen.	
Bei allen Kindern mit einem maximalen Dopplergradienten > 50 mmHg <i>oder</i> einem mittleren Dopplergradienten > 30 mmHg sollte eine operative Therapie erwogen werden.	
Für Schulkinder, Jugendliche und Erwachsene mit einem maximalen Dopplergradienten < 30 mmHg ohne relevante linksventrikuläre Hypertrophie besteht keine OP-Indikation.	
Die Prävention einer sekundären Aortenklappeninsuffizienz stellt bei Patienten ohne relevanten Druckgradienten keine OP-Indikation dar.	
Bei Entwicklung einer zunehmenden und mehr als geringgradigen Aortenklappeninsuffizienz sollte eine operative Resektion der Subaortenstenose erfolgen.	
Bei komplexen kardialen Fehlbildungen (z.B. Shone-Komplex) mit anderweitiger Indikation zu einem herzchirurgischen Eingriff sollte die Resektion einer bekannten Subaortenstenose unabhängig von deren isolierter hämodynamischer Relevanz erwogen werden.	
Patienten mit isolierten nativen Subaortenstenosen benötigen keine Endokarditisprophylaxe.	
Bei Patienten mit postoperativ persistierenden oder rekurrierenden Subaortenstenosen mit Beteiligung der Aortenklappe (valvuläre Aortenstenose oder Aorteninsuffizienz) sollte eine Endokarditisprophylaxe erfolgen.	

8. Verlauf

8.1 Nachsorge

Bei stabilen, nicht therapiepflichtigen Befunden ist bei Patienten mit isolierter subvalvulärer Aortenstenose jenseits des Säuglingsalters eine Beobachtung mit regelmäßigen kinder-kardiologischen Kontrollen gerechtfertigt [9]. 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.

Auch nach erfolgreicher chirurgischer Behandlung einer isolierten subvalvulären Aortenstenose ist eine langfristige kardiologische Nachbeobachtung aufgrund des erwähnten hohen Rezidivrisikos erforderlich [1, 25].

8.2 Sport, Belastbarkeit, Reise, Berufswahl

Bei Patienten mit einer geringen ($\Delta P_{\max} < 30$ mmHg) oder mittelgradigen ($\Delta P_{\max}$ 30-50 mmHg) subvalvulären Stenosierung 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 [17].

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

9. Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern (EMAH)

Die grundsätzlichen Ausführungen zur 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 (siehe Empfehlungen 3)

Eine Operationsindikation besteht für [17]:

► Symptomatische Patienten mit

- einem mittleren Doppler-Gradienten > 40 mmHg
- einer schweren Aortenklappeninsuffizienz
- reduzierter systolischer LV-Funktion

► Asymptomatische Patienten mit

- mittlerem Doppler-Gradienten < 40 mmHg, aber reduzierter systolischer LV-Funktion (LV-EF $< 50\%$) *oder*
- schwerer Aortenklappeninsuffizienz und LV-Vergrößerung *oder*
- mittlerem Doppler-Gradienten > 40 mmHg und ausgeprägter LV-Hypertrophie *oder*
- mittlerem Doppler-Gradienten > 40 mmHg und pathologischem Belastungstest (inadäquater Blutdruckanstieg, Repolarisationsstörungen, ventrikuläre Arrhythmien).
- eindeutigem Progress einer mehr als geringen Aorteninsuffizienz
- mittlerem Dopplergradienten > 40 mmHg trotz erhaltener LV-Funktion, sofern das OP-Risiko als gering eingeschätzt wird.

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 [21, 24, 25, 30]. 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 > 15 mmHg zeigt die Tendenz zu einer langsamen Progression ($1,3$ mmHg / Jahr), die Reoperationsrate wird mit ca. 2% / Jahr angegeben [5, 25]. Daher sollte eine frühzeitige Resektion der Subaortenstenose ab einem mittleren Gradienten von 40 mmHg auch beim asymptomatischen Patienten erwogen werden. Bei komplexen subvalvulären Stenosierungen besteht nach wiederholten Voreingriffen allerdings ein erhöhtes perioperatives Morbiditäts- und Mortalitätsrisiko.

9.1 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 [31]. Bei höhergradigen Subaortenstenosen besteht ein erhöhtes Risiko für eine intrauterine Wachstumsverzögerung des Feten sowie eine vorzeitige Geburt [32].

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 Widerstands ansteigen. Subaortenstenosen mit einem mittleren Druckgradienten in der Doppler-Echokardiographie < 40 mmHg werden in aller Regel gut toleriert [31, 32, 33].

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 mittleren Gradienten über den linksventrikulären Ausflusstrakt von > 50 mmHg besteht ein hohes Risiko für eine zunehmende kardiale Beeinträchtigung oder sogar ein Versterben der Schwangeren [31, 33]. Bei schweren Subaortenstenosen und symptomatischen Patientinnen sollte aus mütterlicher Indikation eine Geburt per Schnittentbindung erfolgen.

Generell sollte symptomatischen Patientinnen mit einer hochgradigen Subaortenstenose sowie asymptomatischen Patientinnen mit einer Operationsindikation von einer Schwangerschaft abgeraten werden [31, 32].

Empfehlung 3: Leitlinie Subvalvuläre Aortenstenose		 DGPK
Behandlungsindikationen bei Erwachsenen		
Eine medikamentöse Behandlung einer subvalvulären Aortenstenose ist in der Regel nicht indiziert.	10/10	
Eine katheterinterventionelle Behandlung einer subvalvulären Aortenstenose ist in der Regel nicht indiziert.	10/10	
Bei symptomatischen Patienten mit mittlerem Dopplergradienten von > 40 mmHg ist eine OP indiziert.	10/10	
Bei symptomatischen Patienten mit einer schweren Aorteninsuffizienz ist eine OP indiziert.	10/10	
Bei asymptomatischen Patienten mit reduzierter systolischer LV-Funktion sollte auch bei einem mittleren Dopplergradienten < 40 mmHg eine Operation erfolgen.	10/10	
Bei asymptomatischen Patienten mit schwerer Aorteninsuffizienz und LV-Vergrößerung sollte eine Operation erfolgen.	10/10	

Bei asymptomatischen Patienten mit mittlerem Dopplergradienten von > 40 mmHg und ausgeprägter LV-Hypertrophie sollte eine Operation erfolgen.	10/10
Bei asymptomatischen Patienten mit mittlerem Dopplergradienten > 40 mmHg und pathologischem Belastungstest sollte eine Operation erfolgen.	9/10
Bei asymptomatischen Patienten mit eindeutigen Progress einer mehr als geringen Aorteninsuffizienz sollte eine Operation erfolgen.	10/10
Bei asymptomatischen Patienten mit mittlerem Dopplergradienten > 40 mmHg und erhaltener LV-Funktion sollte eine Operation erwogen werden, sofern das OP-Risiko als gering eingeschätzt wird.	10/10
Symptomatischen Patientinnen mit einer hochgradigen Subaortenstenose sollte von einer Schwangerschaft abgeraten werden.	10/10
Asymptomatischen Patientinnen mit bestehender Indikation zur Operation einer subvalvulären Aortenstenose sollte von einer Schwangerschaft abgeraten werden.	10/10
Bei symptomatischen Patientinnen mit schweren Subaortenstenosen sollte aus mütterlicher Indikation eine Geburt per Schnittentbindung erfolgen.	10/10

10. 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.

Die pränatale Diagnostik und Beratung sollte durch einen DEGUM II/III qualifizierten Pränatalmediziner in Kooperation mit einem Kinderkardiologen durchgeführt werden.

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 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.

11. Literatuur

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. Paauw ND, Stegeman R, de Vroede MAMJ, Termote JUM, Freund MW, Breur JMPJ: Neonatal cardiac hypertrophy: the role of hyperinsulinism – a review of literature. *Eur J Pediatr* 2020;179:39-50.
4. 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.
5. Foker JE. Outcomes and questions about discrete subaortic stenosis. *Circulation* 2013;127:1447-1450.
6. Leichter DA, Sullivan I, Gersony WM. "Acquired" discrete subvalvular aortic stenosis: natural history and hemodynamics. *J Am Coll Cardiol* 1989;14(6):1539-1544.
7. Cilliers AM, Gewillig M. Rheology of discrete subaortic stenosis. *Heart* 2002;88:335-336.
8. Ramoglu MG, Kragözlü S, Ucar T et al. Long-term follow-up of subvalvular aortic stenosis in children: a single-centre experience. *Cardiology in the Young* 2021;32:980-987.
9. Karamlou T, Gurofsky R, Bojcevski A, Williams WG, Caldarone CA, Van Arsdel 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.

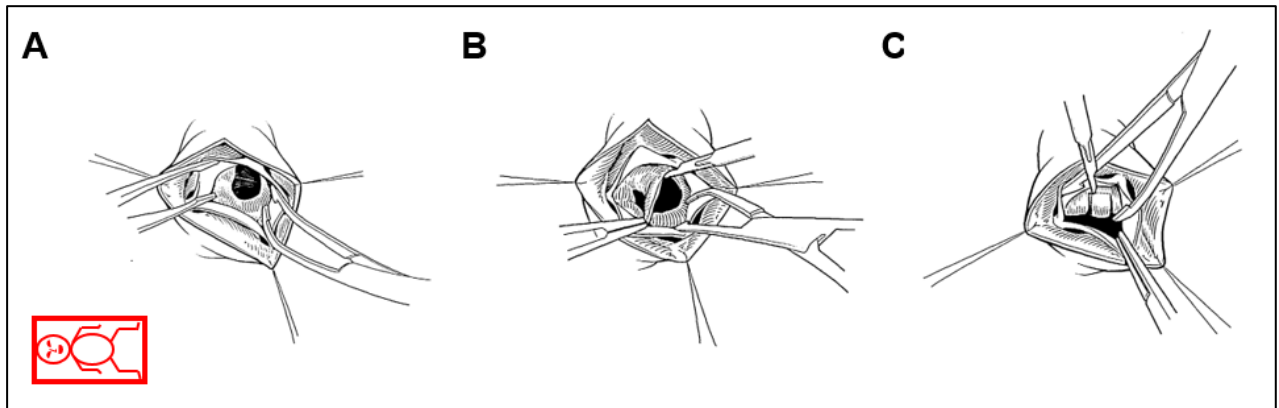
10. Kalfa D, Ghez O, Kreitmann B, Metras D. Secondary subaortic stenosis in heart defects without any initial subaortic obstruction: a multifactorial postoperative event. *Eur J Cardiothorac Surg* 2007;32(4): 582-587.
11. Mulla S, Siddiqui WJ. Subaortic stenosis. StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025. Available from: www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK430685/
12. 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.
13. 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.
13. Hatab T, Zaid S, Toro S, Wessly P, Malahfji M, Faza N, Little SH, Kleiman NS, Reardon MJ, Goel SS. Now You See Me Now You Don't: Subaortic Membrane Causing a Diagnostic Dilemma. *J Am Coll Cardiol Case Rep* 2023;18:101916
14. 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.
15. 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.
16. 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.

17. Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV, Budts W, Chessa M, Diller GP, Lung B, Kluin J, Lang IM, Meijboom F, Moons P, Mulder BJM, Oechslin E, Roos-Hesselink JW, Schwerzmann M, Sondergaard L, Zeppenfeld K. ESC Scientific Document Group. [2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease](#) Eur Heart J 2021;42(6):563-645.
18. Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosen JA, Bozkurt B, Broberg CS, Colman JM, Crumb SR, Dearani JA, Fuller S, Gurvitz M, Khairy P, Landzberg MJ, Saidi A, Valente AM, Van Hare GF. 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. Circulation. 2019;139(14):e698-e800.
19. Rao PS. Balloon angioplasty of fixed subaortic stenosis. J Invasive Cardiol 1999;11(3):197-199.
20. Patel HT, Hijazi ZM. Balloon dilation of discrete subaortic stenosis: are we postponing the inevitable? J Invasive Cardiol 1999 ;11(3):195-196.
21. Internetabfrage der Datenbank der European Congenital Heart Surgeons Association (ECHSA), Juni 2025. <http://www.echsacongenitaldb.org>.
22. Internetabfrage der Datenbank des britischen National Institute for Cardiovascular Outcome Research (NICOR), Juni 2025. [https://nicor4.nicor.org.uk/National Congenital Heart Disease Audit Report 2012-15](https://nicor4.nicor.org.uk/National%20Congenital%20Heart%20Disease%20Audit%20Report%202012-15).
23. 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;50:1498-504.
24. 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;33(5):885-889.

25. 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.
26. Van der Linde D1, 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.
27. Schlein J, Wollmann F, Kaider A, Wiedemann D, Gabriel H, Hornykewycz S, Base E, Michel-Behnke I, Laufer G, Zimpfer D. Long-term outcomes after surgical repair of subvalvular aortic stenosis in pediatric patients. *Front Cardiovasc Med* 2022;9:1033312.
28. De Wolf R, Francois K, Bove T et al. Paediatric Subaortic stenosis: long-term outcome and risk factors for reoperation. *Int Cardiovasc and Thor Surg* 2021;33:588-596.
29. 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 ;65(5):1368-1375.
30. 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.
31. Cannobio MM, Warnes CA, Aboulhoshn 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.
32. Greutmann M, Pieper PG. Pregnancy in women with congenital heart disease. *European Heart Journal* 2015;36:2491–2499.

33. Regitz-Zagrosek V, Roos-Hesselink JW, Bauersachs J, Blomstrom Lundqvist C, Cifkova R, De Bonis M, Lung B, Johnson MR, Kintscher U, Kranke P, Lang IM, Morais J, Pieper PG, Presbitero P, Price S, Rosano GMC, Seeland U, Simoncini T, Swan L, Warnes CA. 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* 2018;39(34):3165-3241.
34. Ohye RG, Devaney EJ, Bove EL. Resection of Discrete Subaortic Membranes. *Op Tech in Thor Cardiovasc Surg* 2002;7(4):172-175.
35. Vouhé PR. Valve-Sparing Konno and Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy in Children. *Op Tech in Thor Cardiovasc Surg* 2014;19(2):164-178.
36. Konno S, Imai Y, Iida Y, Nakajima M, Tatsuno K. A new method for prosthetic valve replacement in congenital aortic stenosis associated with hypoplasia of the aortic valve ring. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1975;70(5):909-17.

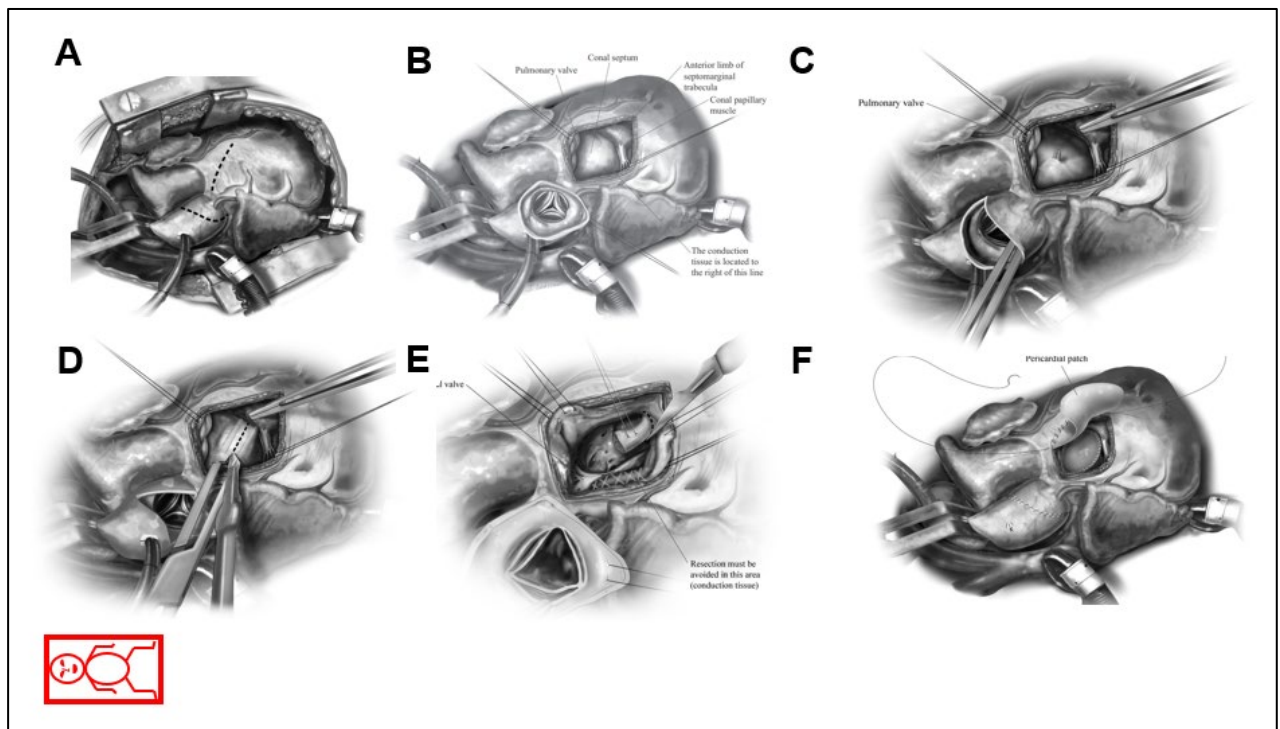
Abbildung 1: Resektion einer membranösen Subaortenstenose.



A Nach Kardioplegiegabe und Queraortotomie knapp oberhalb des sinotubulären Übergangs wird die Membran unterhalb der Aortenklappe dargestellt. B Die Membran wird scharf ausgeschnitten. Hierbei ist die komplette Exzision der Membran, auch der sich auf die Mitralklappe erstreckenden Anteile, erforderlich. C Nach vollständiger Exzision der Membran wird eine Myektomie des linksventrikulären Ausflusstrakts durchgeführt.

Abbildungen aus Ohye RG et al. 2002 [34]

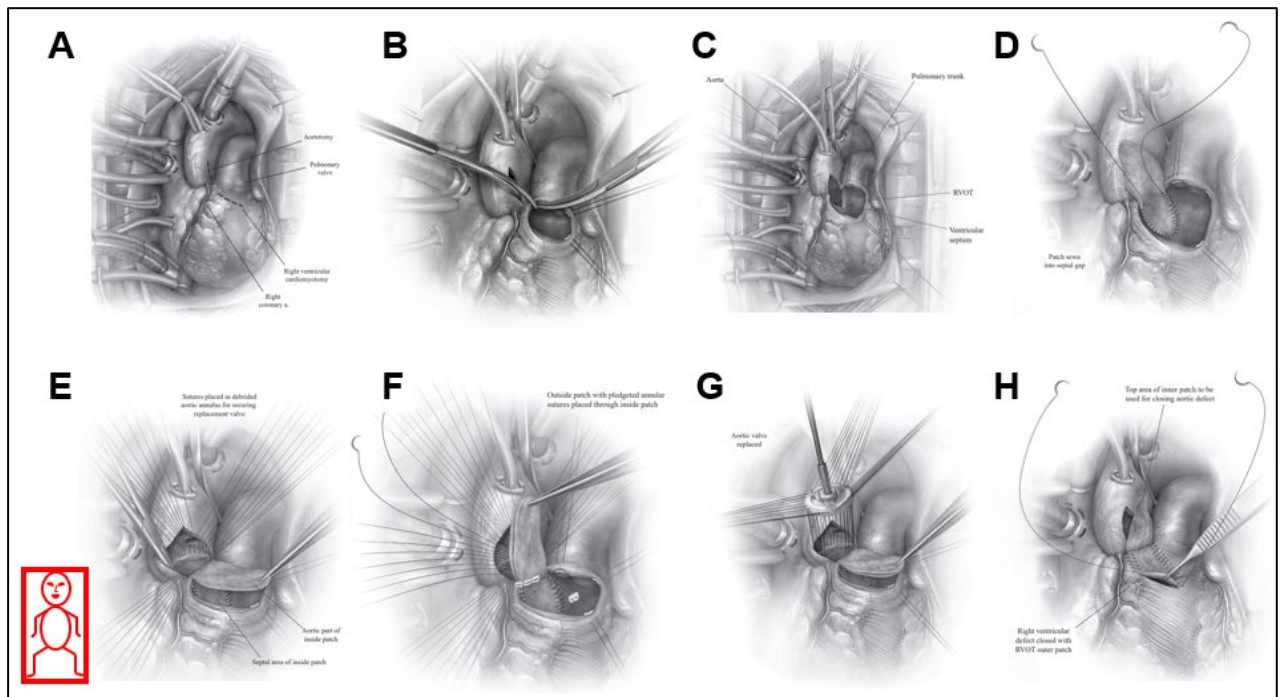
Abbildung 2: Modifizierte Konno-Operation (Konno-Ventrikuloplastie).



A Nach Kardioplegiegabe erfolgt eine Queraortotomie und eine Längseröffnung des rechtsventrikulären Ausflusstrakts. B Durch diese Inzisionen können die Aortenklappe, der subvalvuläre linksventrikuläre Ausflusstrakt und das Ventrikelseptum erreicht werden. C/D Durch die Aortenklappe hindurch wird das Ventrikelseptum perforiert und längs eröffnet.

E Nun erfolgt die Resektion von Ventrikelseptumgewebe unter bestmöglicher Schonung des Reizleitungsgewebes und des Mitralklappenhalteapparates F Der kreierte Ventrikelseptumdefekt wird mit einem Patch verschlossen, der rechtsventrikuläre Ausflusstrakt wird ebenfalls mit einem Patch verschlossen. Abbildungen aus Vouhé PR 2014 [35]

Abbildung 3: Anteriore Erweiterung des Aortenklappenanulus und mechanischer Aortenklappenersatz (Konno-Rastan-Aortoventrikuloplastie).



A Nach Kardioplegiegabe werden die Aorta und der rechtsventrikuläre Ausflusstrakt jeweils längs eröffnet. B Die beiden Schnitte werden durch den Aortenklappenanulus hindurch verbunden, somit die ventrikuloinfundibuläre Falte eröffnet und der Schnitt weiter in das Ventrikelseptum verlängert (Konno-Inzision). C Der linksventrikuläre Ausflusstrakt und der Aortenklappenanulus klaffen durch die Konno-Inzision auf.

D Ein Patch wird zur Augmentation des linksventrikulären Ausflusstrakts und des Aortenklappenanulus eingenäht. E Die Nähte für die Aortenklappenprothese werden in den patcherweiterten Anulus vorgelegt. F Hierbei wird ein zweiter Patch zum Verschluss der Rechtsventrikulotomie auf Höhe des Aortenklappenanulus fixiert.

G In den erweiterten Anulus wird nun eine Aortenklappenprothese implantiert.

H Aorta und rechtsventrikulärer Ausflusstrakt werden mit den Patches verschlossen.

Abbildungen aus Konno S et al. 2014 [36]