

Leitlinie: Supravalvuläre Aortenstenose im Kindes-, Jugend- und jungen Erwachsenenalter (EMAH-Patienten)

AWMF-Registernummer: 023-009
Leitlinienreport

1. Geltungsbereich und Zweck

- **Begründung für die Auswahl des Leitlinienthemas**

Supravalvuläre Aortenstenosen beschreiben Einengungen der Ausstrombahn der linken Herzkammer oberhalb der Aortenklappe, die zu einer Druckbelastung der linken Herzkammer führen können. Sie kommen sowohl isoliert als auch assoziiert mit angeborenen Herzfehlern vor, ferner können sie nach vorherigen operativen Eingriffen entstehen. Abhängig von der Anatomie und der Ausprägung der Gefäßstenosen kann es durch Überlastung des linken Herzens zu schweren Krankheit, im Einzelfall auch zum Tode kommen. Die daran erkrankten Patienten können mit modernen Techniken mit überwiegend gutem Erfolg operativ behandelt werden, wozu differenzierte OP-Techniken etabliert sind. Voraussetzung für eine fachgerechte ärztliche Betreuung der Patienten sind Kenntnisse über den Verlauf der Erkrankung, eine adäquate Diagnostik, die Indikationen zur chirurgischen Behandlung sowie die Erfolgchancen der Operationen.

- **Zielorientierung der Leitlinie**

Diese Leitlinie gibt orientierende Anweisungen für fachgerechtes, diagnostisches und therapeutisches ärztliches Handeln bei Patienten, bei denen eine supravalvuläre Aortenstenose vermutet oder klinisch diagnostiziert wurde. Die Leitlinie entbindet den Arzt nicht von seiner Verantwortung im einzelnen Krankheitsfall und hat weder haftungsbegründende noch haftungsaus-schließende Wirkung. Sie legt ausschließlich ärztlich-wissenschaftliche und keine wirtschaftlichen Aspekte dar. Die Leitlinie gibt den zum Zeitpunkt der Abfassung gültigen Stand medizinischen Wissens wieder. Die Leitliniensitzung zur Konsentierung fand am 15.06.2018 statt.

Patientenzielgruppe/ Versorgungsbereich

Kinder und Jugendliche sowie Erwachsene mit supravalvulären Aortenstenosen jeglicher Genese und Ausprägung, im ambulanten und stationären Versorgungsbereich.

Anwenderzielgruppe/Adressaten

Die Leitlinie richtet sich vorrangig an Kinderkardiologen sowie Kinder- und Jugendärzte in Klinik und Praxis, die Kinder und Jugendliche oder Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern betreuen und bei denen eine supravalvuläre Aortenstenose vermutet oder klinisch diagnostiziert wurde. Dass durch die modernen Publikationsmöglichkeiten (Internet) auch Eltern Zugang haben, wurde bei der Formulierung in Rechnung gestellt, ohne den medizinisch-wissenschaftlichen Charakter aufzugeben. Ziel ist eine Optimierung der ärztlichen Versorgungsqualität.

2. Zusammensetzung der Leitliniengruppe: Beteiligung von Interessensgruppen

Die Leitlinie wurde von einer vom Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie eingesetzten Leitlinienkommission gemeinsam mit Experten aus den vom Themengebiet der Leitlinie betroffenen Fachgebieten sowie der Vertretung von Elternverbänden erarbeitet. Patientenvertreter (Frau Prof. Elisabeth Sticker, Herr Dr. Dorka, Herr Rügenbrinck) hatten, wie alle anderen Leitlinienkommissionsmitglieder vorab und während des Konsensus-Treffens die Möglichkeit, Empfehlungen für neue Inhalte der Leitlinie einzubringen bzw. auch Streichungsvorschläge abzugeben und schließlich über den Inhalt abzustimmen (Mandatsträger mit Stimmberechtigung). Die Vorstände der beteiligten Fachgesellschaften und Organisationen bestätigten schriftlich das Stimmrecht der Experten für die Konsentierung der Leitlinieninhalte (Mandat). Eine Übersicht der Zusammensetzung (Stand 1.3.2018) aller Leitlinienmitglieder gibt folgende Tabelle:

Beteiligte Fachgesellschaften / Organisationen	Vertreter / Experte
Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie	Prof. Dr. med. Jochen Weil (Koordinator, Sprecher) PD Dr. med. Harald Bertram Dr.med.Karl-Otto Dubowy Prof.Dr.med. Gorenflo Prof. Dr. med. Nikolaus Haas Prof. Dr. med. Angelika Lindinger Prof. Dr. med. Renate Oberhoffer Prof. Dr. med. Thomas Paul Prof. Dr. med. Carsten Rickers PD Dr. Rainer Kozlik-Feldmann
Deutsche Gesellschaft für Thorax-, Herz- und Gefäßchirurgie	PD. Dr. med. Oliver Dewald Dr. med. Peter Murin
Deutsche Gesellschaft für Kardiologie	Prof.Dr.med. Gerhart Diller
Deutsche Gesellschaft für Perinatal-und Geburtsmedizin	Prof.Dr. med. Renate Oberhoffer
Deutsche Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin	Prof. Dr. med. Jochen Weil*
Bundesverbandes Herzkranker Kinder e.V.	Dr. Raphael Dorka Dipl.-Psych. Prof. Dr. Elisabeth Sticker
Arbeitsgemeinschaft Niedergelassener Kinderkardiologen	Dr. med. Karl-Robert Schirmer Dr. med. Marc Schlez

Arbeitsgemeinschaft der an allgemein-pädiatrischen Kliniken tätigen pädiatrischen Kardiologen	Dr. med. Liane Kändler Dr.med. Hassan Issa
Deutsche Herzstiftung e. V.	Kai Ruenbrink
Moderation	Prof. Prof. h. c. Dr. med. Achim Andreas Schmaltz

*Prof. Dr. med. Jochen Weil tritt sowohl als Mandatsträger für die Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie, wie auch für die Deutsche Gesellschaft für Kinder-und Jugendmedizin ein.

3. Methodologische Exaktheit

- **Formulierung der Empfehlungen und strukturierte Konsensfindung**

Die vorliegende Leitlinie wurde von den durch die Leitlinienkommission gewählten Autoren erarbeitet und den Mitgliedern der Kommission zugesandt.

Der gesamte Text einschließlich der Kernaussagen und der Empfehlungen wurde in einem nominalen Gruppenprozess nach gründlicher vorausgegangener Diskussion des Gesamtentwurfs und der zugrunde liegenden Literatur innerhalb der Leitlinienkommission abgestimmt.

Die neutrale und unabhängige Moderation übernahm Prof. Dr. A. Schmaltz.

- **Formale Konsensfindung: Verfahren und Durchführung**

Der Ablauf des Konsensusverfahrens erfolgte in 7 Schritten:

- Kurzeinführung in die Kerninhalte durch die Autoren, Gelegenheit zu Rückfragen und Diskussion des Gesamttextentwurfs und der Literatur
- Stille Durchsicht des Leitlinienmanuskripts (Gesamtentwurf)
- Gelegenheit zu Notizen zu den Kernaussagen, Schlüsselempfehlungen und der vorgeschlagenen Graduierung
- Registrierung der Stellungnahmen und Alternativvorschläge aller Teilnehmer zu allen Aussagen und Empfehlungen im Einzelumlauf-verfahren durch den Moderator, dabei Rednerbeiträge nur zur Klarstellung
- Abstimmung aller Empfehlungen und Empfehlungsgrade sowie der genannten Alternativen
- Diskussion der Punkte, für die im ersten Durchgang kein Konsens erzielt werden konnte

- Endgültige Abstimmung

Der Empfehlungsgrad wurde - soweit möglich - im Leitlinientext nach „kann“, „sollte“, „soll“ eingestuft:

Beschreibung	Formulierung
Starke Empfehlung	Soll/soll nicht
Empfehlung	Sollte/sollte nicht
Empfehlung offen	Kann erwogen werden/kann verzichtet werden

Sofern nicht anders ausgewiesen, wurden die Empfehlungen im starken Konsens, d.h. mit mindestens 90% Zustimmung aller Teilnehmer verabschiedet. Seit April 2019 hat die Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie beschlossen, dass aufgrund der kleinen Gruppengröße abweichend vom Regelwerk der AWMF für ein starker Konsens = 90% der stimmberechtigten Teilnehmer erforderlich sind.

- **Verabschiedung durch die Vorstände der herausgebenden Fachgesellschaften/Organisationen**

Die Verabschiedung erfolgte nach der Bearbeitung durch die Kommission durch den Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie am 28.11.2018 und wurde zur Kenntnisnahme an den jeweiligen Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin (DGKJ), der Deutschen Gesellschaft für Thorax-, Herz- und Gefäßchirurgie (DGTHG), der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie (DGK) weitergeleitet. Die Vorstände der beteiligten Fachgesellschaften bzw. Organisationen hatten ihren Mandatsträgern die Autorisierung der Leitlinie übertragen.

4. Redaktionelle Unabhängigkeit

- **Finanzierung der Leitlinie**

Die Erstellung der Leitlinie erfolgte in redaktioneller Unabhängigkeit. Insbesondere erfolgte keine Finanzierung durch Dritte. Die im Rahmen der Konsensuskonferenzen angefallenen Kosten wurden von der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie getragen. Die Reisekosten wurden von den jeweils entsendenden Fachgesellschaften/Organisationen entsprechend dem Bundes-Dienstreisegesetz bzw. nach den im Hochschulbereich üblichen Richtlinien erstattet.

Die Autoren der Leitlinien und die Teilnehmer an den Konsensusverfahren haben ausschließlich ehrenamtliche Arbeit geleistet.

- **Darlegung von und Umgang mit Interessenkonflikten**

Die Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie unternimmt alle Anstrengungen, um gegenwärtige Interessenkonflikte der Mitglieder der Leitlinien Kommission oder der Autoren der Leitlinien auszuschließen, die durch persönliche, berufliche oder finanzielle Interessen sowie durch Beziehungen zu Dritten verursacht sein könnten.

Alle Autoren und Teilnehmer der Konsensusverfahren wurden daher zu Beginn jeder Sitzung wegen möglicher Interessenskonflikte schriftlich mit dem AWMF-Formblatt 2018 und mündlich befragt (Musterformular siehe auch www.awmf-leitlinien.de). Diese Angaben der Interessenskonflikte wurde von der internen „Kommission zur Bewertung der Interessenskonfonflikte“ (Sprecherin: Frau Prof. Dr. phil. E. Sticker, Vertreterin Frau Prof.

Dr. med. A. Lindinger, Dr. med. L. Kändler, Dr. med. K-R. Schirmer, Prof. Dr. med. O. Dewald) geprüft und bewertet. Diese Bewertung wurde von dem Moderator und Koordinator der Leitlinienkommission sowie von der gesamten Leitliniengruppe besprochen und nach der Diskussion angenommen.

Besprochen und beurteilt wurden die Interessenskonflikte nach den drei Stufen: „gering“, „moderat“ und „hoch“:

- Als *kein oder geringer Interessenskonflikt* wurde bewertet, wenn Vortrags- oder Gutachtertätigkeiten mit direkten oder indirekten finanziellen Zuwendungen von <1.500€/Jahr (in den letzten 3 Jahren) bezuschusst wurden.
- Als *moderater Interessenskonflikt* wurde definiert, wenn entsprechende finanzielle Zuwendungen sich auf >1.500€/Jahr (in den letzten 3 Jahren) beliefen oder eine wissenschaftliche oder gutachterliche Tätigkeit überwiegend von der Industrie bezahlt wurde.
- Als *hoher Interessenskonflikt* wurde eingestuft, wenn ein Leitlinienkommissionsmitglied >50% seines Gehaltes direkt von einem Industrieunternehmen bezieht.

Bei Vorliegen eines Interessenskonfliktes wurden Konsequenzen gezogen (z.B. Ausschluss aus der Diskussion oder Abstimmung), wenn:

- ein Themenbezug zu der Leitlinie bestand,
- die betroffene Person innerhalb der Leitliniengruppe einen Entscheidungs- und Ermessensspielraum hatte, der sich auf den Inhalt der Leitlinie auswirken könnte.

Ergebnisse der Bewertung der Interessenskonflikte für die Leitlinie

Die Leitlinienkommission kam nach eingehender Diskussion der Interessen zu dem Schluss, dass bei allen Autoren oder Mitgliedern der Leitlinienkommission kein thematischer Bezug für diese Leitlinie besteht, da keine Empfehlungen für spezielle Therapieverfahren, Produkte oder Medikamente mit Präferenz bestimmter Hersteller gegeben wurden. Es gab deshalb keine Enthaltungen oder andere Einschränkungen von Autoren oder Mitgliedern der Leitlinienkommission bei der Abstimmung auf Grund von Interessenskonflikten. Eine Zusammenfassung der Angaben zu den Interessenskonflikten der Autoren dieser Leitlinie gibt die Tabelle im Anhang.

5. Gültigkeitsdauer und Aktualisierungsverfahren

Die Leitlinie ist gültig bis spätestens 28.11.2023. Bis zu diesem Zeitpunkt erfolgt eine vollständige Überprüfung der Inhalte. Verantwortlich für das Aktualisierungs-verfahren ist der Koordinator.

Anhang

Erklärungen über Interessenkonflikte: Tabellarische Zusammenfassung

Leitlinie Supravalvuläre Aortenstenose AWMF- Registernummer 023-009		Autor Harald Bertram	Autor Ingo Dähnert	Autor Peter Murin
1	Berater- bzw. Gutachtertätigkeit oder bezahlte Mitarbeit in einem wissenschaftlichen Beirat eines Unternehmens der Gesundheitswirtschaft (z.B. Arzneimittelindustrie, Medizinproduktindustrie), eines kommerziell orientierten Auftragsinstituts oder einer Versicherung	keine	Keine	Keine
2	Honorare für Vortrags- und Schulungstätigkeiten oder bezahlte Autoren- oder Co-Autorenschaften im Auftrag eines Unternehmens der Gesundheitswirtschaft, eines kommerziell orientierten Auftragsinstituts oder einer Versicherung	keine	Keine	Keine
3	Finanzielle Zuwendungen (Drittmittel) für Forschungsvorhaben oder direkte Finanzierung von Mitarbeitern der Einrichtung von Seiten eines Unternehmens der Gesundheitswirtschaft, eines kommerziell orientierten Auftragsinstituts oder einer Versicherung	keine	Keine	Keine
4	Eigentümerinteresse an Arzneimitteln/Medizinprodukten (z. B. Patent, Urheberrecht, Verkaufslizenz)	nein	nein	nein
5	Besitz von Geschäftsanteilen, Aktien, Fonds mit Beteiligung von Unternehmen der Gesundheitswirtschaft	nein	nein	nein
6	Persönliche Beziehungen zu einem Vertretungsberechtigten eines Unternehmens Gesundheitswirtschaft	keine	keine	keine
7	Mitglied von in Zusammenhang mit der Leitlinienentwicklung relevanten Fachgesellschaften/Berufsverbänden, Mandatsträger im Rahmen der Leitlinienentwicklung	DGPK DGKJ	DGPK, DGKJ, DGTHG, DGK, DEGUM, AEPC, SCAI	DGTHG EACTS
8	Politische, akademische (z.B. Zugehörigkeit zu bestimmten „Schulen“), wissenschaftliche oder persönliche Interessen, die mögliche Konflikte begründen könnten	keine	keine	keine
9	Gegenwärtiger Arbeitgeber, relevante frühere Arbeitgeber der letzten 3 Jahre	Medizinische Hochschule Hannover	Herzzentrum Leipzig GmbH, Universität Leipzig	Deutsches Herzzentrum Berlin

1.1. Erklärung der Interessen und Ergebnisse der Interessenkonfliktbewertung mit thematischem Bezug zur Leitlinie* (Leitlinie Supravalvuläre Aortenstenose, 15.06.2018)

	Berater- bzw. Gutachter- tätigkeit ¹	Mitarbeit in einem Wissenschaftlichen Beirat (advisory board) ¹	Bezahlte Vortrags- oder Schulungs- tätigkeit ¹	Bezahlte Autoren- oder Coautoren- schaft ¹	Forschungs- vorhaben/ Durchführung klinischer Studien ¹	Eigentümer- interessen (Patent, Urheberrecht, Aktienbesitz) ^{1,2}	Indirekte, nicht- finanzielle Interessen ³ (u.a. Mitglied in Fach- gesellschaften, klinischer Schwerpunkt, pers. Beziehungen)	Von Col betroffene Themen der Leitlinie sowie Einstufung bzgl. der Relevanz und Konsequenz
PD Dr. Harald Bertram	nein	nein	nein	nein	nein	nein	DGKJ, DGPK	keine
Prof. Dr. Oliver Dewald	nein	nein	nein	nein	nein	nein	DGTHG, DGPK, EACTS, AHA, BDC ,Stiftung Kinderherz	keine
Prof. Dr. Gerhard Diller	nein	nein	nein		nein	nein	DGK, DGPK,ESC,	nicht anwesend
Dr. Raphael Dorka	nein	nein	nein	nein	nein	nein	DGPK	nicht anwesend
Dr. Karl-Otto Dubowy	nein	nein	nein	nein	nein	nein	DGKJ, DGPK, AEPC, GPP, Ärzttekammer, Marburger Bund; Auditor für Eurotransplant	nicht anwesend
Prof. Dr. Matthias Gorenflo	nein	nein	nein	nein	nein	nein	Dr. Pommer- Jung Stiftung DGK, DGPK, AEPC, DGKJ, GNPI, DSHF	keine
Prof. Dr. Nikolaus Haas	nein	nein	nein	nein	nein	nein	DGPK, AEPC	nicht anwesend
Dr. Hassan Issa	keine	keine	keine	keine	keine	keine	DGPK,GNPI,D GKJ,DGK,ANPI SA	nicht anwesend
Dr. Liliane Kändler	nein	nein	nein	nein	nein	nein	DGPK,AEPC	keine
PD Dr. Rainer Kozlik-Feldmann	nein	nein	nein	nein	nein	nein	DGPK, DGKJ, AEPC,DGK, Herzstiftung	nicht anwesend
Prof. Dr. Angelika Lindinger	nein	nein	nein	nein	nein	nein	DGPK, DGK, AEPC, DGKJ, DEGUM	nicht anwesend
Dr. Peter Murin	nein	nein	nein	nein	nein	nein	DGTHG, EACTS,	keine

	Berater- bzw. Gutachter- tätigkeit ¹	Mitarbeit in einem Wissenschaft- lichen Beirat (advisory board) ¹	Bezahlte Vortrags- /oder Schulungs- tätigkeit ¹	Bezahlte Autoren- /oder Coautoren- schaft ¹	Forschungs- vorhaben/ Durchführung klinischer Studien ¹	Eigentümer- interessen (Patent, Urheberrecht, Aktienbesitz) ^{1,2}	Indirekte, nicht- finanzielle Interessen ³ (u.a. Mitglied in Fach- gesellschaften, klinischer Schwerpunkt, pers. Beziehungen)	Von Col betroffene Themen der Leitlinie sowie Einstufung bzgl. der Relevanz und Konsequenz
Prof. Dr. Renate Oberhoffer	nein	nein	nein	Nein	nein	nein	DGPK, AEPC, DHS, DEG AG, DGKJ, DGPM, fetale Kardiologie Kardiovask. Prävention	nicht anwesend
Prof. Dr. Thomas Paul	nein	nein	nein	nein	nein	nein	DGKJ, DGPK, DGK, DGNPI, AEPC, American College of Cardiology, Heart Rhythm Society, Pediatric and Congenital Electrophysio- logy Society	nicht anwesend
Prof. Dr. Carsten Rickers	nein	nein	nein	nein	nein	nein	DGPK, DGK, SCMR, AEPC, DRG, Ärztammer S- H. Ehefrau arbeitet bei Daiichi Sankyo Deutschland GmbH	nicht anwesend
Kai Ruenbrink	nein	nein	nein	nein	nein	nein	Angestellter der DHS e.V. Patientenorgani- sation	keine
Dr. Karl-Robert Schirmer	nein	nein	nein	nein	nein	nein	DGPK, BVKJ, D G-Rehabilitation Sportärzteverba- nd	keine
Dr. Marc Schlez	nein	nein	nein		nein	nein	DGK, DGKJ, AEPC, DGPK, BVKJ	nicht anwesend
Prof. Dr. Achim Schmaltz	nein	nein	nein	nein	nein	nein	Ehrenamtlicher Geschäftsführer DGPK, Mitglied DGPK, DGK, DGKJ, AEPC	keine
Prof. Dr. Elisabeth Sticker	nein	nein	nein	nein	nein	nein	Leitung AK Kinderherzsport gruppen und	keine

	Berater- bzw. Gutachter- tätigkeit ¹	Mitarbeit in einem Wissenschaft- lichen Beirat (advisory board) ¹	Bezahlte Vortrags- /oder Schulungs- tätigkeit ¹	Bezahlte Autoren- /oder Coautoren- schaft ¹	Forschungs- vorhaben/ Durchführung klinischer Studien ¹	Eigentümer- interessen (Patent, Urheberrecht, Aktienbesitz) ^{1,2}	Indirekte, nicht- finanzielle Interessen ³ (u.a. Mitglied in Fach- gesellschaften, klinischer Schwerpunkt, pers. Beziehungen)	Von Col betroffene Themen der Leitlinie sowie Einstufung bzgl. der Relevanz und Konsequenz
							Schule/Berufs- findung, 2. Vorsitzende BVHK	
Prof. Dr. Jochen Weil	nein	nein	nein	nein	Keine Industrie gesponserten Forschungs- vorhaben	nein	DGPK, DGK, AEPC, DGKJ	keine

1 = Hier werden entsprechend §139b SGB V finanzielle Beziehungen zu Unternehmen, Institutionen oder Interessenverbänden im Gesundheitswesen erfasst. Folgende Frage wurde beantwortet: Haben Sie oder die Einrichtung, für die Sie tätig sind, innerhalb des laufenden Jahres oder der 3 Kalenderjahre davor Zuwendungen erhalten von Unternehmen der Gesundheitswirtschaft (z.B. Arzneimittelindustrie, Medizinproduktindustrie), industriellen Interessenverbänden, kommerziell orientierten Auftragsinstituten, Versicherungen/Versicherungsträgern, oder von öffentlichen Geldgebern (z.B. Ministerien), Körperschaften/Einrichtungen der Selbstverwaltung, Stiftungen, oder anderen Geldgebern?

2 = Angaben zu Mischfonds waren nicht erforderlich

3 = Hierzu wurden folgende Aspekte abgefragt: Mitgliedschaft /Funktion in Interessenverbänden; Schwerpunkte wissenschaftlicher Tätigkeiten, Publikationen; Schwerpunkte klinischer Tätigkeiten; Federführende Beteiligung an Fortbildungen/Ausbildungsinstituten; Persönliche Beziehungen (als Partner oder Verwandter 1. Grades) zu einem Vertretungsberechtigten eines Unternehmens der Gesundheitswirtschaft; sonstige relevante Interessen

*Diese Tabelle behandelt die Interessenskonflikte mit thematischem Bezug zur Leitlinie. Die Tabelle mit den Interessen der einzelnen Leitlinienmitgliedern, die keinen Bezug zur angeführten Leitlinie haben ist im Leitliniensekretariat der DGPK-Geschäftsstelle, Grafenberger Allee 100
40237 Düsseldorf, Ansprechpartnerin Frau Talke Theisen hinterlegt. Die Tabelle der Interessen der Autoren ohne inhaltlichen Bezug zur Leitlinie liegt dem Erst-Autor vor.

Erstveröffentlichung: 07/1996

Überarbeitung von: 08/2018

Nächste Überprüfung geplant: 08/2023

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit des Inhalts keine Verantwortung übernehmen. **Insbesondere bei Dosierungsangaben sind stets die Angaben der Hersteller zu beachten!**

Autorisiert für elektronische Publikation: AWMF online