

Leitlinien-Report

Leitlinie: Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt

AWMF-Registernummer: 023-018, V 5.0

1. Geltungsbereich und Zweck

- **Begründung für die Auswahl des Leitlinienthemas**

Diese Leitlinie soll, basierend auf der aktuellen wissenschaftlichen Literatur und der praktischen klinischen Erfahrung (Expertenkonsens), einen praktischen Rahmen für die Betreuung von Patienten mit Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt bieten.

Die Betreuung dieser Patienten sollte in enger Abstimmung mit spezialisierten kinder-kardiologischen bzw. EMAH-kardiologischen Zentren vorgenommen werden, um die bestmögliche Lebensqualität für die Patienten und ihre Familie zu erreichen und potentielle Komplikationen frühzeitig zu erkennen.

- **Zielorientierung der Leitlinie**

Diese Leitlinie gibt orientierende Anweisungen für fachgerechtes, diagnostisches und therapeutisches ärztliches Handeln bei Patienten, bei denen eine Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt diagnostiziert und behandelt wurde. Die Leitlinie entbindet den Arzt nicht von seiner Verantwortung im einzelnen Krankheitsfall und hat weder haftungsbegründende noch haftungsausschließende Wirkung. Sie legt ausschließlich ärztlich-wissenschaftliche und keine wirtschaftlichen Aspekte dar. Die Leitlinie gibt den zum Zeitpunkt der Abfassung gültigen Stand medizinischen Wissens wieder.

- **Patientenzielgruppe/ Versorgungsbereich**

Patienten mit Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt von der Fetalzeit und über das gesamte Kindesalter bis ins Erwachsenenalter.

- **Anwenderzielgruppe/Adressaten**

Die Leitlinie richtet sich vorrangig an Kinderkardiologen, Kinder- und Jugendärzte sowie Kardiologen, ggf. mit Zusatzqualifikation für die Betreuung Erwachsener mit angeborenen Herzfehlern (EMAH), in Klinik und Praxis, die Patienten mit angeborenen Herzerkrankungen betreuen.

Die Leitlinien sollen auch Orientierungshilfe für Patienten, Eltern, Angehörige und Patienten sein, ohne den medizinisch-wissenschaftlichen Charakter bei der Formulierung des Leitlinientextes und der Handlungsempfehlungen 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 und angeborene Herzfehler (DGPK) eingesetzten Leitlinienkommission gemeinsam mit Experten aus den vom Themengebiet der Leitlinie betroffenen Fachgebieten sowie Patientenvertretern bzw. der Vertretung von Elternverbänden erarbeitet.

Die Vorstände der beteiligten Fachgesellschaften und Organisationen bestätigten schriftlich das Stimmrecht der Experten für die Konsentierung der Leitlinieninhalte (Mandat). Die Patientenvertreter (Frau Prof. Sticker, Herr Ruenbrink) hatten - wie alle anderen Leitlinienkommissionsmitglieder - vorab und während der Konsensus-Treffen die Möglichkeit, Empfehlungen für neue Inhalte der Leitlinie einzubringen bzw. auch Streichungsvorschläge abzugeben und schließlich über den Inhalt abzustimmen (Mandatsträger mit Stimmberechtigung). Aufgrund mangelnder Ressourcen konnten sich Vertreter der Deutschen Herzstiftung nicht an der Erstellung bzw. Konsentierung der Leitlinie beteiligen.

Eine Übersicht der Zusammensetzung der Leitlinienkommission gibt folgende Tabelle (Stand 1.3.2022):

Beteiligte Fachgesellschaften / Organisationen	Vertreter / Experte
Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie und angeborene Herzfehler	PD Dr. med. Harald Bertram (Koordinator) Prof. Dr. med. Robert Dalla Pozza PD Dr. med. Astrid Lammers Prof. Dr. med. Ina Michel-Behnke Prof. Dr. med. Carsten Rickers Prof. Dr. med. Katharina Schmitt Dr. med. Ulrich Schweigmann Prof. Dr. med. Matthias Sigler
Deutsche Gesellschaft für Thorax-, Herz- und Gefäßchirurgie	Prof. Dr. med. Oliver Dewald PD Dr. med. Peter Murin Prof. Dr. med. Andre Ruffer
Deutsche Gesellschaft für Kinderheilkunde und Jugendmedizin	Dr. med. Nicole Müller Dr. med. Michael Kaestner
Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie und angeborene Herzfehler - Junges Forum	Dr. med. Hannah Kappler Dr. med. Johanna Hummel
Deutsche Gesellschaft für Kardiologie	Prof. Dr. med. Oktay Tutarel

Patientenvertreter / Bundesverband Herzkranker Kinder e.V.	Kai Ruenbrink Prof. Dr. phil. Elisabeth Sticker
Arbeitsgemeinschaft Niedergelassener Kinderkardiologen (ANKK)	Dr. med. Jens Bahlmann Dr. med. Marc Schlez
Arbeitsgemeinschaft der an allgemein- pädiatrischen Kliniken tätigen Pädiatrischen Kardiologen (AAPK)	Dr. med. Christoph Hanke Dr. med. Hassan Issa

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 zum Studium zugesandt. Nach gründlicher vorausgegangener Diskussion des Gesamtentwurfs und der zugrunde liegenden Literatur wurden der Leitlinientext und speziell die Kernaussagen und die Handlungsempfehlungen in einem nominalen Gruppenprozess innerhalb der Leitlinienkommission konsentiert.

Die Sitzung fand als Online- Meeting am 11.11.2022 statt.

Die neutrale und unabhängige Moderation übernahm Fr. Dr. med. Kändler.

- **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
- 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 die anwesenden Kommissionsmitglieder und die Moderatorin. Dabei erfolgen Rednerbeiträge nur zur Klarstellung der Formulierungen, nicht zur erneuten inhaltlichen Diskussion.
- Abstimmung aller Empfehlungen und Empfehlungsgrade, aller Kernaussagen und ggf. der Änderungsanträge.
- 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 und - wie im Abschnitt ‚Methodik‘ beschrieben – farblich unterlegt:

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

Sofern nicht anders ausgewiesen, wurden die Empfehlungen im starken Konsens, d.h. mit mindestens 80% Zustimmung aller Teilnehmer verabschiedet.

[Ab April 2019 hat die Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie beschlossen, dass aufgrund der kleinen Gruppengröße abweichend vom Regelwerk der AWMF für einen starken Konsens 80% der stimmberechtigten Teilnehmer erforderlich sind.]

Verabschiedung der Leitlinie 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 und angeborene Herzfehler (DGPK) am 22.11.2023 und wurde zur Kenntnisnahme an die Vorstände der Deutschen Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin (DGKJ), der Deutschen Gesellschaft für Thorax-, Herz- und Gefäßchirurgie (DGTHG), und der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie (DGK) weitergeleitet.

Die Vorstände der anderen beteiligten Fachgesellschaften bzw. Organisationen hatten ihren Mandatsträgern die Autorisierung der Leitlinie übertragen.

4. Autorenrechte

Alle Autoren von Leitlinien, Positions- oder Konsenspapieren, Stellungnahmen oder Ähnlichem sowie alle Mitglieder der Leitlinienkommission haben sich einverstanden

erklärt, dass die DGPK, vertreten durch den Vorstand und den Vorsitzenden der Leitlinienkommission, die ausschließlichen Nutzungs- und Verwertungsrechte von allen Beiträgen der Leitlinienkommission erhält.

Diese Nutzungs- und Verwertungsrechte der DGPK umfassen alle Beiträge, die in der Vergangenheit wie auch in der Zukunft in Print- und elektronischer Form abgefasst sind oder werden. Eingeschlossen sind insbesondere das Publikations- und Bearbeitungsrecht sowie das Recht, die Beiträge ganz oder teilweise im Rahmen von Computerprogrammen zu verwenden. Alle o.g. Personen haben der DGPK die datenschutzrechtliche Einwilligung gegeben und willigen ein, dass die DGPK die personenbezogenen Daten im Rahmen der Nutzung und Verwertung der Beiträge verwendet.

5. 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 für die Konsentierungssitzungen der Leitlinienkommission wurden von der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie getragen. Evtl. angefallene 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 Interessenkonflikte der Mitglieder der Leitlinienkommission 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 Konsentierungssitzung haben ihre potentiellen Interessenkonflikte vorab im Rahmen des Leitlinienreports bzw. online auf der Internetseite der AWMF angegeben (Interessenerklärung Online unter <https://interessenerklaerung-online.awmf.org/>). Diese Interessenserklärungen wurden

vor der Konsentierung von der internen „Kommission zur Bewertung der Interessenskonflikte“ (Frau Prof. Dr. phil. E. Sticker [Sprecherin], Prof. Dr. med. R. Dalla Pozza, Prof. Dr. med. O. Dewald) geprüft und bewertet. Vor Beginn jeder das Leitlinienthema betreffenden Sitzung wurden diese mündlich überprüft.

Diese Bewertung vor der Konsentierung von den anwesenden Kommissionsmitgliedern und Autoren diskutiert und nach der Diskussion angenommen.

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

- Als *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 werden grundsätzlich 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 Interessenkonflikte für die Leitlinie Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt**

Die Leitlinienkommission kam nach eingehender Diskussion potentieller Interessenkonflikte zu dem Schluss, dass bei allen Autoren und den beteiligten Kommissionsmitgliedern der Konsentierungssitzung vom 11.11.2022 kein Interessenkonflikt mit thematischem Bezug für diese Leitlinie bestand.

Es wurden in dieser Leitlinie keine Empfehlungen für spezielle Therapieverfahren, Produkte oder Medikamente mit Präferenz bestimmter Hersteller gegeben. Es gab

deshalb keine Enthaltungen oder andere Beschränkungen bei der Diskussion und Abstimmung auf Grund von Interessenskonflikten.

Die Tabelle im Anhang fasst die Angaben der Autoren dieser Leitlinie und der Mitglieder der Leitlinienkommission zu den Interessenskonflikten zusammen.

6. Gültigkeitsdauer und Aktualisierungsverfahren

Die Leitlinie ist gültig bis 21.11.2028. Bis zu diesem Zeitpunkt erfolgt eine vollständige Überprüfung der Inhalte. Verantwortlich für das Aktualisierungsverfahren ist der Vorsitzende / Koordinator der Leitlinienkommission, Herr PD Dr. H. Bertram (Bertram.Harald@mh-hannover.de).

7. Erklärung der Interessen und Ergebnisse der Interessenkonfliktbewertung der Leitlinien-Kommissions Mitglieder und Autoren der Leitlinie Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt

	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
Erklärung zu den Interessenskonflikten der Autoren								
PD Dr. Harald Bertram	keine	keine	keine	keine	keine	keine	DGKJ, DGPK	keine
Prof. Dr. Andreas Eicken	nein	Ja; Medtronic, Abbott, Lifetech	Ja; Medtronic, Abbott, Lifetech	nein	Ja; Lifetech, Gore, Abbott	nein	DGPK, DGK, ESC, AEPC	perkutane PKE: gering
Prof. Dr. André Rüffer	keine	keine	keine	keine	keine	keine	DGTHG, EACTS	keine
Erklärung zu den Interessenskonflikten der Leitlinien-Kommissions-Mitglieder								
Dr. Jens Bahlmann	Gericht	keine	Akademie DGPK	keine	keine	keine	DKJ, DGPK, AEPC, DGK, ESC, BVKJ, ANKK, GNPI, DHS, Herzkind, JEMAH	nicht anwesend: keine
PD Dr. Harald Bertram	keine	keine	keine	keine	keine	keine	DGKJ, DGPK	keine
Prof. Dr. Robert Dalla Pozza	keine	keine	Medtronic/Edwards/Gore (jeweils < 1500€)	keine	keine	keine	DGPK, AEPC, DGKJ, DGPR	perkutane PKE: gering
Prof. Dr. Oliver Dewald	keine	keine	Medtronic	keine	keine	keine	DGTHG, DGPK, EACTS, AHA, BDC, Stiftung Kinderherz	nicht anwesend: kein
Dr. med. Hannah Kappler	keine	keine	keine	keine	keine	keine	DGPK, DGKJ, DGK, AEPC	nicht anwesend: keine

	Berater-bzw. Gutachter-tätigkeit ¹	Mitarbeit in einem Wissen-schaftlichen 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
Dr. Christof Hanke	keine	keine	keine	keine	keine	keine	DGPK, GNPI, DGKJ, DGPI	nicht anwesend: keine
Dr. Johanna Hummel	keine	keine	keine	keine	keine	keine	DGPK, DGKJ	nicht anwesend: keine
Dr. Hassan Issa	keine	keine	keine	keine	keine	keine	DGPK, GNPI, DGKJ, DGK, ANPISA; DGKiM	keine
Dr. Michael Kaestner	keine	keine	keine	keine	keine	keine	DGPK, DGKJ	nicht anwesend: keine
PD Dr. Astrid Lammers	keine	Janssen	keine	keine	keine	keine	DGPK, AEPC	nicht anwesend: keine
Prof. Dr. Ina Michel-Behnke	keine	Venusmedtec	Ferrer Corelife	keine	AOP Orphan (Landiped) Asklepion (Citrullin)	keine	DGPK, ÖGKJ, ÖKG, DGKJ, AEPC	keine
Dr. Nicole Müller	keine	keine	keine	keine	keine	keine	DGPK, DGKJ	nicht anwesend: keine
MU Dr. Peter Murin	keine	keine	keine	Springer Verlag Monographie: Surgical Mangement of Congenital Heart Disease	keine	keine	DGTHG, EACTS,	nicht anwesend: keine
Prof. Dr. Carsten Rickers	keine	keine	Janssen-Cilag GmbH	keine	keine	DPMA #10 2011 013 308	DGPK, DGK, DRG, SCMR, AEPC Ehefrau arbeitet bei Blueprint medicines Deutschland GmbH	nicht anwesend: keine
Kai Ruenbrink	keine	keine	keine	keine	keine	keine	Angestellter der DHS e.V. Patienten- organisation	nicht anwesend: keine

	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
Prof. Dr. André Ruffer	keine	keine	keine	keine	keine	keine	DGTHG, EACTS	keine
Dr. Marc Schlez	keine	DHS, BVHK	keine	keine	keine	keine	DGK, DGKJ, AEPC, DGPK, BVKJ	nicht anwesend: keine
Prof. Dr. Katharina Schmitt	keine	keine	keine	keine	keine	keine	DGPK, Lehrbeauf-tragte Charite	nicht anwesend: keine
Dr. Ulrich Schweigmann	Orphan Pharma	keine	keine	keine	PI PANORAMA (Novartis), PI Landiped (OAP Orphan Pharma) (institutionell)	keine	DGKJ, DGPK, DGK, ESC, ISHLT, DEGUM	keine
Prof. Dr. Matthias Sigler	Holistick Medical	keine	Janssen-Cilag GmbH	keine	Auto Tissue GmbH	keine	DGPK, DGK, ESC, AEPC	keine
Prof. Dr. Elisabeth Sticker	keine	keine	keine	keine	keine	keine	Leitung AG Kinder-herzsportgruppen und Schule/Berufsfindung, Vorstand BVHK	keine
Prof. Dr. Tutarel	keine	keine	keine	keine	keine	keine	DGK, ESC, DGPK	nicht anwesend: 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 Leitlinienkommissionsmitglieder, die keinen Bezug zur angeführten Leitlinie haben ,

Versionsnummer: 5.0

Erstveröffentlichung: 07/1996

Überarbeitung von: 11/2023

Nächste Überprüfung geplant: 11/2028

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