



<b>AWMF-Register Nr.</b>	<b>023/019</b>	<b>Klasse:</b>	<b>S2k</b>
--------------------------	----------------	----------------	------------

## Leitlinie: Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum Leitlinienreport

### 1. Geltungsbereich und Zweck

- **Begründung für die Auswahl des Leitlinienthemas**

Die Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum stellt einen seltenen, aber komplexen angeborenen Herzfehler mit sehr unterschiedlichen morphologischen Erscheinungsbildern dar. Unbehandelt führt dieser Herzfehler zum Tode, die moderne kinderardiologische und kinderadiochirurgische Expertise hat in den letzten 2 Dekaden zu einem deutlich verbesserten Überleben geführt, dennoch erreichen nur ca 50 % der Patienten eine stabile Zwei-Kammer-Kreislaufsituation. Der überwiegende Teil dieser Kinder erreicht mit Hilfe einer Kombination aus katheterinterventionellen und chirurgischen Maßnahmen eine gute Lebensqualität. Voraussetzung dafür ist eine adäquate präoperative Diagnostik und das detaillierte Wissen um die stadiengerechten Indikationen zu einer interventionellen oder operativen Therapie.

- **Zielorientierung der Leitlinie**

Diese Leitlinie gibt orientierende Anweisungen für fachgerechtes, diagnostisches und therapeutisches ärztliches Handeln in charakteristischen Situationen bei Patienten mit einer Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum.

Die Leitlinie entbindet den Arzt nicht von seiner Verantwortung im einzelnen Krankheitsfall und hat weder haftungsbegründende, noch haftungsausschließende Wirkungen. Sie schildert ausschließlich ärztlich-wissenschaftliche und keine wirtschaftlichen Aspekte. Die Leitlinie gibt dem zum Zeitpunkt ihrer Abfassung gültigen Stand medizinischen Wissens wieder.

Es ist hervorzuheben, dass im Rahmen der Abklärung einer Herzerkrankung im Kindesalter, gleichermaßen wie in anderen Bereichen der Pädiatrie, die genaue Anamneseerhebung, einschließlich Familienanamnese, sowie die gründliche klinische Untersuchung der speziellen kinderardiologischen Diagnostik mit aufwendigen apparativen Mitteln in jedem Fall vorausgeht.

### **Patientenzielgruppe/ Versorgungsbereich**

Kinder und Jugendliche mit angeborenen zyanotischen Herzfehlern, insbesondere mit Hypoplasie der Rechten Herzkammer, speziell einer Pulmonalatresie bei intaktem Ventrikelseptum, im ambulanten und stationären Versorgungsbereich

- **Anwenderzielgruppe/Adressaten**

Die Leitlinie richtet sich vorrangig an Kinderkardiologen und Kinder- und Jugendärzte in Klinik und Praxis, die Kinder mit Herzerkrankungen betreuen. Dass durch die modernen Publikationsmöglichkeiten (Internet) auch Eltern Zugang dazu haben, wurde bei der Formulierung in Rechnung gestellt, ohne den

medizinisch-wissenschaftlichen Charakter aufgeben zu wollen. Ihr Ziel ist schließlich 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 Elternvertretung erarbeitet. Die Vorstände der beteiligten Fachgesellschaften und Organisationen bestätigten schriftlich das Stimmrecht dieser Experten für die Konsentierung der Leitlinieninhalte (Mandat). Eine Übersicht der Zusammensetzung aller an der Konsensuskonferenz Beteiligten gibt folgende Tabelle:

Beteiligte Fachgesellschaften / Organisationen	Vertreter / Experte
Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie	<b>Prof. Dr. med. Jochen Weil (Koordinator)</b> Prof. Dr. med. Sven Dittrich Prof. Dr. med. Ingo Dähnert PD Dr. med. Nikolaus Haas Prof. Dr. med. Thomas Paul Prof. Dr. med. Angelika Lindinger Prof. Dr. med. Alfred Hager Prof. Dr. med. Carsten Rickers PD Dr. med. Harald Bertram
Deutsche Gesellschaft für Thorax-, Herz- und Gefäßchirurgie	Prof. Dr. med. Robert Cesnjevar PD Dr. med. Oliver Dewald Dr. med. Peter Murin Dr. med. Alexander Horke
Bundesverbandes Herzkranker Kinder e.V.	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
Deutsche Herzstiftung e. V.	Kai Ruenbrink
Moderation	<b>Prof. Prof. h. c. Dr. med. Achim Andreas Schmaltz</b>

Mitautor der Leitlinie: Prof. Dr. med. Michael Hofbeck

## 3. Methodologische Exaktheit

### • Formulierung der Empfehlungen und strukturierte Konsensfindung

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

Die Kernaussagen und Empfehlungen wurden in einem nominalen Gruppenprozess nach gründlicher vorausgegangener Diskussion des Gesamtentwurfs und der zugrunde liegenden Literatur innerhalb der Leitlinienkommission abgestimmt. Die Sitzungen fanden am 15.11.2013 und 18.01.2014 in Frankfurt/ Main statt: Die Moderation übernahm Prof. Dr. A. Schmalz.

• **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 Einzelumlaufverfahren durch den Moderator, dabei Rednerbeiträge nur zur Klarstellung
- Projektion per Beamer
- Vorherabstimmung aller Empfehlungen und Empfehlungsgrade sowie der genannten Alternativen
- Diskussion der Punkte, für die im ersten Durchgang kein Konsens erzielt werden konnte
- Endgültige Abstimmung

Sofern nicht anders im Leitlinientext ausgewiesen, wurden die Empfehlungen im starken Konsens, d.h. mit  $\geq 95\%$  Zustimmung aller Teilnehmer verabschiedet.

**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 18.2. 2015 und wurde zur Kenntnisnahme an den Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Kinder und Jugendmedizin weitergeleitet.

**4. Redaktionelle Unabhängigkeit**

• **Finanzierung der Leitlinie**

Die Erstellung der Leitlinie erfolgte in redaktioneller Unabhängigkeit. Insbesondere erfolgte keine Finanzierung durch Dritte. Die im Rahmen der Konsensuskonferenz angefallenen Kosten für Saalmiete, Technik und Imbiss wurden von der „Die Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie“ finanziert. Die Reisekosten wurden von den jeweils entsendenden Fachgesellschaften/Organisationen übernommen. Alle Reisekosten wurden entsprechend dem Bundes-Dienstreisegesetz bzw. nach den im Hochschulbereich üblichen Richtlinien erstattet. Durch die Wahl von dem für alle Teilnehmer zentral gelegenen und gut erreichbaren Tagungsort Frankfurt a Main und durch die Wahl eines low-cost Tagungshotels wurden die Kosten für die regelmäßigen Treffen so gering wie möglich gehalten. Die Kosten dieser Treffen wurden von der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie, der

Deutschen Herzstiftung e.V. und der Deutschen Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin getragen:

Den Autoren und Teilnehmern am Konsensusverfahren ist sehr zu danken für ihre ausschließlich ehrenamtliche Arbeit.

- **Darlegung von und Umgang mit potenziellen Interessenkonflikten**

Alle Mitglieder der Leitliniengruppe legten ihre Interessenkonflikte schriftlich offen (Musterformular siehe auch [www.awmf-leitlinien.de](http://www.awmf-leitlinien.de), Fassung vom 08.02.2010). Eine Zusammenfassung der Inhalte gibt die Tabelle im Anhang.

Alle Autoren und Teilnehmer der Konsensusverfahren wurden zu Beginn jeder Sitzung wegen möglicher Interessenskonflikte befragt. Die Angaben der Interessenskonflikte wurden von dem Moderator und dem Koordinator und der gesamten Leitliniengruppe bewertet.

Es gab keine Enthaltungen auf Grund von Interessenskonflikten.

Alle Beschlüsse und Empfehlungen wurden im starken Konsens (d.h. mit > 95% der Teilnehmer) verfasst.

## **5. Gültigkeitsdauer und Aktualisierungsverfahren**

Die Leitlinie ist gültig bis 2020. Bis zu diesem Zeitpunkt erfolgt eine vollständige Überprüfung der Inhalte. Verantwortlich für das Aktualisierungsverfahren ist der Koordinator.

**Anhang**  
**Erklärungen über Interessenkonflikte: Tabellarische Zusammenfassung**

<b>Leitlinienkoordinator: Prof. J.Weil</b>				
<b>Leitlinie: LL Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum</b>				
<b>Registernr: 023-19</b>				
		<b>PD Dr. Bertram</b>	<b>Prof. Dr. Hofbeck</b>	<b>Dr. Horke</b>
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	nein	nein	nein
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	nein	nein	nein
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	nein	nein	nein
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	nein	nein	nein
7	Mitglied von in Zusammenhang mit der Leitlinienentwicklung relevanten Fachgesellschaften/Berufsverbänden, Mandatsträger im Rahmen der Leitlinienentwicklung	DGPK DGKJ	DGPK DGKJ DGK	DGTHG DGPK
8	Politische, akademische (z.B. Zugehörigkeit zu bestimmten „Schulen“), wissenschaftliche oder persönliche Interessen, die mögliche Konflikte begründen könnten	nein	nein	nein
9	Gegenwärtiger Arbeitgeber, relevante frühere Arbeitgeber der letzten 3 Jahre	Medizinische Hochschule Hannover	Universitätsklinik Tübingen	Medizinische Hochschule Hannover

**Erstellungsdatum:** 07/1996

**Überarbeitung von:** 06/2015

**Nächste Überprüfung geplant:** 06/2020

Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollen aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

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!**

© Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie  
**Autorisiert für elektronische Publikation: AWMF online**