



## **S2k-Leitlinie: Subvalvuläre Aortenstenosen**

### **AWMF-Registernummer: 023-036**

## **Leitlinienreport**

### **1. Geltungsbereich und Zweck**

- **Begründung für die Auswahl des Leitlinienthemas**

Subvalvuläre Aortenstenosen oder synonym Subaortenstenosen beschreiben Einengungen der Ausstrombahn der linken Herzkammer unterhalb 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 behandelt werden, benötigen aber häufig mehrfache Eingriffe. 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 mit einer subvalvulären Aortenstenose. 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.

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 allgemein-klinische Untersuchung der speziellen kinder-kardiologischen Diagnostik mit aufwendigen apparativen Mitteln in jedem Fall vorausgeht.

### **Patientenzielgruppe/ Versorgungsbereich**

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

- **Anwenderzielgruppe/Adressaten**

Die Leitlinie richtet sich vorrangig an Kinderkardiologen und Kinder- und Jugendärzte in Klinik und Praxis, die Kinder und Jugendliche mit Herzerkrankungen betreuen, sowie an für die Behandlung von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EMAH) zertifizierte Ärzte. 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 Vertretern von Elternverbänden erarbeitet. Patientenvertreter (Frau Prof. Elisabeth Sticker, Herr Dr. Dorka, Herr. Ruenbrinck) 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 dieser Experten für die Konsentierung der Leitlinieninhalte (Mandat). Eine Übersicht der Zusammensetzung (Stand 1.3.2017) aller an der Konsensuskonferenz Beteiligten gibt folgende Tabelle:

<b>Beteiligte Fachgesellschaften / Organisationen</b>	<b>Vertreter / Experte</b>
Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie	<b>Prof. Dr. med. Jochen Weil(Koordinator/Sprecher)</b> PD Dr. med. Harald Bertram Dr. med. Karl-Otto Dubowy 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

Deutsche Gesellschaft für Thorax-, Herz- und Gefäßchirurgie	Prof. Dr. med. Robert Cesnjevar (Mandatsträger) Prof. Dr. med. Oliver Dewald (Mandatsträger) Dr. med. Peter Murin (Mandatsträger)
Deutsche Gesellschaft für Kardiologie	Prof. Dr. med. Gerhart Diller (Mandatsträger)
Deutsche Gesellschaft für Perinatal- und Geburtsmedizin	Prof. Dr. med. Renate Oberhoffer (Mandatsträgerin)
Deutsche Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin	Prof. Dr. med. Jochen Weil* (Mandatsträger)
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. Stefan Stuhmann
Deutsche Herzstiftung e. V.	Kai Ruenbrink
Moderation	<b>Prof. Prof. h. c. Dr. med. Achim Andreas Schmaltz</b>

\*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.

## 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 Empfehlungen wurde in einem nominalen Gruppenprozess nach gründlicher vorausgegangener Diskussion des Gesamtentwurfs und der zugrunde liegenden Literatur innerhalb der Leitlinienkommission abgestimmt. Die Sitzung fand am 13.10.2017 in Fulda statt.

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 Einzelumlaufverfahren 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

Empfehlungen wurden wenn möglich im Leitlinientext nach kann, sollte, soll graduiert.

Folgende Tabelle gibt Aufschluss über die Stärke der Empfehlung:

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

Sofern nicht anders im Leitlinientext ausgewiesen, wurden die Empfehlungen im starken Konsens, d.h. mit  $\geq 85\%$  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 29.11.2017 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) und der Deutschen Gesellschaft für Perinatal- und Geburtsmedizin (DGPGM) weitergeleitet. Die Vorstände der beteiligten Fachgesellschaften bzw. Organisationen hatten ihren Mandatsträgern die Autorisierung der Leitlinie übertragen.

## 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. Ein Honorar wurde nicht gezahlt. Bei keinem der Teilnehmer des Konsensusprozesses wurde ein moderater oder gravierender Interessenskonflikt festgestellt (siehe unten)

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

Die Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie unternimmt alle Anstrengungen, um 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 und mündlich befragt (Musterformular siehe auch [www.awmf-leitlinien.de](http://www.awmf-leitlinien.de)). Diese Angaben der Interessenskonflikte wurde von der internen „Kommission zur Bewertung der Interessenskonflikte“ (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 immer nach drei Stufen gering, moderat und hoch (Skala von 1-3).

Als keinen oder geringen Interessenskonflikt bewerteten wir, wenn Vortrags-, oder Gutachtertätigkeiten mit direkten, - oder indirekten finanziellen Zuwendungen von <500€/Jahr (in den letzten 3 Jahren) bezuschusst wurden. Einen moderaten Interessenskonflikt sahen wir dann, wenn entsprechende finanzielle Zuwendungen sich auf >500€/Jahr (in den letzten 3 Jahren) beliefen oder eine wissenschaftliche,- oder gutachterliche Tätigkeit überwiegend von der Industrie bezahlt wurde. Als hohen Interessenskonflikt stufen wir ein, wenn eine

beteiligte Person >50% seines Gehaltes direkt von der entsprechenden Industrie bezieht. Bei Vorliegen eines Interessenskonfliktes wurde dann eine Konsequenz gezogen (z.B. Ausschluss aus der Diskussion oder Abstimmung), wenn :

- ein Themenbezug des Interesses 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**

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.

### **Konsentierung:**

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

### **3. Gültigkeitsdauer und Aktualisierungsverfahren**

Die Leitlinie ist gültig bis spätestens November 2022. Bis zu diesem Zeitpunkt erfolgt eine vollständige Überprüfung der Inhalte. Verantwortlich für das Aktualisierungsverfahren ist der Koordinator.

## Anhang

### Erklärungen über Interessenkonflikte: Tabellarische Zusammenfassung

Erklärung der Interessen und Ergebnisse der Interessenkonfliktbewertung mit thematischen Bezug zur Leitlinie (Leitlinie valvuläre Pulmonalstenose)

	Berater- bzw. Gutacht- er- tätigkeit <sup>1</sup>	Mitarbeit in einem Wissenschaft- lichen Beirat (advisory board) <sup>1</sup>	Bezahlte Vortrags-/oder Schulungs- tätigkeit <sup>1</sup>	Bezahlte Autoren-/oder Coautoren- schaft <sup>1</sup>	Forschungs-vorhaben/ Durchführung klinischer Studien <sup>1</sup>	Eigentümer- interessen (Patent, Urheberrecht, Aktienbesitz) <sup>1,2</sup>	Indirekte, nicht-finanzielle Interessen <sup>3</sup> (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,	keinen
Prof. Ingo Daehnert	nein	nein	nein	nein	nein	nein	DGPK, DGKJ, DGTHG, DGK, DEGUM, AEPC, SCAI	nein
Dr. Murin	nein	nein	nein	nein	nein	nein	EACTS, DGTHG	nein
Prof. Dr. Oliver Dewald	nein	nein	nein	nein	nein	nein	DGTHG, DGPK, EACTS, AHA, BDC ,Stiftung Kinderherz	keinen
Prof. Dr. Gerhard Diller	nein	nein	nein	nein	nein	nein	DGK, DGPK, ESC,	keinen
Dr. Raphael Dorka	nein	nein	nein	nein	nein	nein	DGPK	keinen
Dr. Karl-Otto Dubowy	nein	nein	nein	nein	nein	nein	DGKJ, DGPK, AEPC, GPP, Ärztekammer, Marburger Bund; Auditor für Eurotransplant	keinen
Prof. Dr. Nikolaus Haas	nein	nein	nein	nein	nein	nein	DGPK, DGKJ, AEPC, BVKJ, MedUpdate, Marburger Bund, GNPI, Fontanherzen, DIVI,	keinen
Dr. Liliane Kändler	nein	nein	nein	nein	nein	nein	DGPK, AEPC	keinen
Prof. Dr. Angelika Lindinger	nein	nein	nein	nein	nein	nein	DGPK, DGK, AEPC, DGKJ, DEGUM	keinen
Dr. Peter Murin	nein	nein	nein	nein	nein	nein	DGTHG, EACTS,	keinen

	Berater- bzw. Gutacht er- tätigkeit 1	Mitarbeit in einem Wissenschaft -lichen Beirat (advisory board) 1	Bezahlte Vortrags-/oder Schulungs- tätigkeit 1	Bezahlte Autoren-/oder Coautoren- schaft1	Forschungs-vorhaben/ Durchführung klinischer Studien 1	Eigentümer- interessen (Patent, Urheberrecht, Aktienbesitz) 1,2	Indirekte, nicht-finanzielle Interessen <sup>3</sup> (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	keinen
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 Electrophysiology Society	keinen
Prof. Dr. Carsten Rickers	nein	nein	nein	nein	nein	nein	DGPK, DGK, SCMR, AEPC, DRG, Ärztammer S-H.	keinen
Kai Rügenbrink	nein	nein	nein	nein	nein	nein	Angestellter der DHS e.V. Patientenorganisation	keinen
Dr. Karl-Robert Schirmer	nein	nein	nein	nein	nein	nein	DGPK, BVKJ, DG-Rehabilitation , Sportärzterverband	keinen
Dr. Marc Schlez	nein	nein	nein	nein	nein	nein	DGK, DGKJ, AEPC, DGPK, BVKJ	keinen
Prof. Dr. Achim Schmaltz	nein	nein	nein	nein	nein	nein	Ehrenamtlicher Geschäftsführer DGPK, Mitglied DGPK, DGK, DGKJ, AEPC	keinen
Dr. Stefan Stuhrmann	nein	nein	nein	nein	nein	nein	DGPK, DGKJ	keinen
Prof. Dr. Elisabeth Sticker	nein	nein	nein	nein	nein	nein	Leitung AK Kinderherzsportgruppen und Schule/Berufsfindung, 2. Vorsitzende BVHK	keinen



	Berater- bzw. Gutachter- er- tätigkeit <sup>1</sup>	Mitarbeit in einem Wissenschaft- lichen Beirat (advisory board) <sup>1</sup>	Bezahlte Vortrags-/oder Schulungs- tätigkeit <sup>1</sup>	Bezahlte Autoren-/oder Coautoren- schaft <sup>1</sup>	Forschungs-vorhaben/ Durchführung klinischer Studien <sup>1</sup>	Eigentümer- interessen (Patent, Urheberrecht, Aktienbesitz) <sup>1,2</sup>	Indirekte, nicht-finanzielle Interessen <sup>3</sup> (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. Jochen Weil	nein	nein	nein	nein	Keine Industrie gesponserten Forschungsvorhaben	nein	DGPK, DGK, AEPC, DGKJ,	keinen

**Erstveröffentlichung:** 07/1996

**Überarbeitung von:** 11/2017

**Nächste Überprüfung geplant:** 11/2022

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**