

Leitlinien-Report

Leitlinie: Pulmonale Hypertonie

AWMF-Registernummer: 023-038

1. Geltungsbereich und Zweck

- **Begründung für die Auswahl des Leitlinienthemas**

Diese Leitlinie für das Vorgehen bei pulmonalerarterieller Hypertonie (PAH) soll, basierend auf der aktuellen Literatur, einen Rahmen für die Praxis bieten. Die initiale Therapie muss von spezialisierten Zentren vorgenommen werden, während im Langzeitverlauf oft ein größeres ärztliches Netzwerk für die Patienten notwendig ist, um sowohl das Überleben des Patienten als auch die bestmögliche Lebensqualität für ihn und seine Familie zu garantieren.

- **Zielorientierung der Leitlinie**

Diese Leitlinie gibt orientierende Anweisungen für fachgerechtes, diagnostisches und therapeutisches ärztliches Handeln bei Patienten, bei denen eine PAH diagnostiziert 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**

PAH des gesamten Kindes- und Jugendalter bis ins junge Erwachsenenalter

Anwenderzielgruppe/Adressaten

Die Leitlinie richtet sich vorrangig an Kinderkardiologen, Kinder- und Jugendärzte sowie EMAH-Ärzte in Klinik und Praxis, die Patienten mit angeborenen Herzerkrankungen betreuen. Dass durch die modernen Publikationsmöglichkeiten (Internet) auch Eltern Zugang haben, wurde bei der Formulierung der Leitlinie berücksichtigt, 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 und angeborene Herzfehler (DGPK) 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 Rünenbrink) 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 und angeborene Herzfehler	Prof. Dr. med. Jochen Weil (Koordinator)* PD Dr. med. Harald Bertram Prof. Dr.med. Robert Dalla Pozza Dr. med. Karl-Otto Dubowy Prof. Dr. med. Mathias Gorenflo Prof. Dr. med. Ina Michel-Behnke Prof. Dr. med. Rainer Kozlik-Feldmann 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	PD. Dr. med. Andre Rüffer Prof. 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
Bundesverbandes Herzkranker Kinder e.V.	Dr. med. Raphael Dorka Dipl.-Psych. Prof. Dr. Elisabeth Sticker
Arbeitsgemeinschaft Niedergelassener Kinderkardiologen	Dr. med. Jens Bahlmann Dr. med. Marc Schlez
Arbeitsgemeinschaft der an allgemein-pädiatrischen Kliniken tätigen pädiatrischen Kardiologen	Dr. med. Liane Kändler Dr. med. Christoph Hanke 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 zugrundeliegenden Literatur innerhalb der Leitlinienkommission abgestimmt. Die Sitzungen fanden am 24.01.2020 und am 21.02.2020 statt.

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

[Ab April 2019 hat die Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie beschlossen, dass aufgrund der kleinen Gruppengröße abweichend vom Regelwerk für einen starken 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 und angeborene Herzfehler (DGPK) am 29.04.2020 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 Prokura für die Verabschiedung der LL übertragen.

4. Autorenrechte

Alle Autoren von Leitlinien, Positions- oder Konsensuspapieren, Stellungnahmen oder Ähnlichem sowie alle Mitglieder der Leitlinien haben sich einverstanden erklärt, dass die DGPK 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 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 Interessenskonflikte“ (Sprecherin: Frau Prof. Dr. phil. E. Sticker, Vertreterin Frau Prof. Dr. med. A. Lindinger, Dr. med. L. Kändler, 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 „Pulmonale Hypertonie im Kindes-, Jugend- und jungen Erwachsenenalter“

Die Leitlinienkommission kam nach eingehender Diskussion der Interessen zu dem Schluss, dass bei allen Autoren oder Mitgliedern der Leitlinienkommission kein Interessenskonflikt vorliegt. 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.

6. Gültigkeitsdauer und Aktualisierungsverfahren

Die Leitlinie ist gültig bis spätestens 28.04.2025. Bis zu diesem Zeitpunkt erfolgt eine vollständige Überprüfung der Inhalte. Verantwortlich für das Aktualisierungsverfahren ist der Koordinator.

7. Erklärung der Interessen und Ergebnisse der Interessenkonfliktbewertung der Leitlinien-Kommissions-Mitglieder

	Berater-bzw. Gutachter-tätigkeit	Mitarbeit in einem Wissen-schaftlichen Beirat (advisory board) ¹	Bezahlte Vortrags- /oder Schulungs-tätigkeit	Bezahlte Autoren- /oder Coautoren-schaft	Forschungs-vorhaben/ Durchführung klinischer Studien	Eigentümer-interessen (Patent, Urheberrecht, Aktienbesitz)	Indirekte, nicht-finanzielle Interessen (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								
Prof. Dr. Christian Apitz	nein	nein	Actelion	nein	Fördergemein-schaft Deutsche Kinderherzzentre-n, Pitzer Stiftung, Stiftung Valentina	nein	DGPK, AEPC, DGKJ, GPS	keine/gering
PD Dr. Astrid Lammers	nein	Actelion, Chair CEC committee	Actelion	nein	Stiftung Kinderherz	nein	DGPK, AEPC	keine/gering
Prof. Dr. Harald Kaemmerer	nein	Compera-Registry Nationales Register angeborene Herzfehler	Actelion Janssen Bristol Myers Squibb	nein	Deutsche Herzstiftung Dt. Stiftung für Herzforschung Herzkind e.V. Fa. Data Input, Fa. Nambaya	nein	DGK, ESC, ISACHD, Berufsverbände	keine/gering
Erklärung zu den Interessenskonflikten der Leitlinien-Kommissions-Mitglieder								
Dr. Bahlmann	Gericht	nein	Akademie DGPK	nein	nein	nein	DKJ, DGPK, AEPC, DGK, ESC, BVKJ, ANKK, GNPI, DHS, Herzkind, JEMAH	nein
PD Dr. Harald Bertram	nein	nein	nein	nein	nein	nein	DGKJ, DGPK,	nein
Prof.Dr.Robert Dalla Pozza	nein	nein	Medtronic/Edwards/Gore (jeweils < 1500€)	nein	nein	nein	DGPK, AEPC, DGKJ, DGPR	nein

	Berater-bzw. Gutachter-tätigkeit	Mitarbeit in einem Wissen-schaftlichen Beirat (advisory board) ¹	Bezahlte Vortrags-/oder Schulungs-tätigkeit	Bezahlte Autoren-/oder Coautoren-schaft	Forschungs-vorhaben/ Durchführung klinischer Studien	Eigentümer-interessen (Patent, Urheberrecht, Aktienbesitz)	Indirekte, nicht-finanzielle Interessen (u.a. Mitglied in Fach-gesellschaften, klinischer Schwerpunkt, pers. Beziehungen)	Von Col betroffene Themen der Leitlinie sowie Einschl. bzgl. der Relevanz
Prof. Dr. Oliver Dewald	nein		Medtronic	nein	nein	nein	DGTHG, DGPK, EACTS, AHA, BDC ,Stiftung Kinderherz	nein
Prof. Dr. Gerhard Diller	nein	nein	Actelion, AOP, Bayer	Actelion	nein	nein	DGK, DGPK,ESC,	nicht anwesend
Dr. Raphael Dorka	nein	nein	nein	nein	nein	nein	DGPK	nein
Dr. Karl-Otto Dubowy	Gericht	nein	DGPK Berufs-bildungswerke/ Kooperationspart-ner/Auditor Eurotransplant auf Anfrage; Actelion	nein	nein	nein	DGKJ, DGPK, AEPC, GPP, Ärztekammer, Marburger Bund	nein
Prof. Dr. Matthias Gorenflo	Actelion, Pharmaceutic als GmbH, Berlin Heart GmbH, Bayer Healthcare	Bayer, Novartis	Bayer, Novartis, Actelion, Infectopharm	nein	Actelion Pharmaceuticals GmbH, INC, Bayer Research, Bayer Healthcare,	nein	Dr. Pommer-Jung Stiftung DGK, DGPK, AEPC, DGKJ, GNPI, DSHF	keine, gering
Dr. Christof Hanke	keine	keine	keine	keine	keine	keine	DGPK, GNPI, DGKJ, DGPI	nicht anwesend
Dr. Hassan Issa	keine	keine	keine	keine	keine	keine	DGPK, GNPI, DGKJ, DGK, ANPISA; DGKIM	nicht anwesend der je
Dr. Liane Kändler	nein	nein	nein	nein	nein	nein	DGPK,AEPC	nein
Prof. Dr. Rainer Kozlik-Feldmann	Pfm Medical	nein	Actelion, Novartis,	nein	Pfm, Actelion, Otsuka, Bristol-Myer-Squibb	nein	DGPK, DGKJ, AEPC,DGK, Herzstiftung	keine, gering
Prof. Dr. Angelika Lindinger	Pfm	Pfm	EKG-Schulungsvorträge	EKG- Buch im Thieme-verlag 2016; Duale Reihe Pädiatrie (2018)	Betreuung Masterarbeit: Le-VSD Coil	nein	DGPK, DGK, AEPC, DGKJ, DEGUM	nein

	Berater-bzw. Gutachter-tätigkeit	Mitarbeit in einem Wissen-schaftlichen Beirat (advisory board) ¹	Bezahlte Vortrags-/oder Schulungs-tätigkeit	Bezahlte Autoren-/oder Coautoren-schaft	Forschungs-vorhaben/ Durchführung klinischer Studien	Eigentümer-interessen (Patent, Urheberrecht, Aktienbesitz)	Indirekte, nicht-finanzielle Interessen (u.a. Mitglied in Fach-gesellschaften, klinischer Schwerpunkt, pers. Beziehungen)	Von Col betroffene Themen der Leitlinie sowie Einstufung bzgl. der Relevanz
Dr. Peter Murin	nein	nein	nein	Springer Verlag Monographie: Surgical Management of Congenital Heart	nein	nein	DGTHG, EACTS,	nicht anwesend
Prof. Dr. Renate Oberhoffer	nein	DHS, BHVK	Akademie der DGPK, Bayerische Landesärztekammere	nein	BMBF BayWA Stiftung, DHS, Stiftung Kinderherzen, Enke- Stiftung, Sauer-Stiftung	nein	DGPK, AEPC, DHS, DEG AG, DGKJ, DGPM, fetale Kardiologie Kardiovask. Prävention	nicht anwesend
Prof. Dr. Thomas Paul	AOP Orphan Pharmaceuticals AG	AOP Orphan Pharmaceuticals AG	DGPK-Akademie	Thieme Verlag	AOP Orphan Pharmaceuticals AG (Landiped)	nein	DGKJ, DGPK, DGK, GNPI, AEPC, American College of Cardiology, Heart Rhythm Society, Pediatric and Congenital Electrophysiology Society	nein
Prof. Dr. Carsten Rickers	nein	nein	nein	nein	nein	DPMA #10 2011 013 308	DGPK, DGK, SCMR, AEPC, DRG, Ärztekammer S-H. Ehefrau arbeitet bei Daiichi Sankyo Deutschland GmbH	nein
PD Dr. André Ruffer	keine	keine	keine	keine	keine	keine	DGTHG, EACTS,	nein
Kai Ruenbrink	nein	nein	nein	nein	nein	nein	Angestellter der DHS e.V. Patientenorganisation	nein
Prof. Dr. Ina Michel-Behnke	nein	Actelion Data safety board, Venusmedtec	Actelion Abbvie	nein	AOP Orphan (Landiped) Asklepion (Citrullin)	nein	DGPK, ÖGKJ, ÖKG, DGKJ, AEPC	keine, gering
Dr. Marc Schlez	nein	DHS, BVHK	nein	nein	nein	nein	DGK, DGKJ, AEPC, DGPK, BVKJ	nein
Prof. Dr. Achim Schmaltz	nein	nein	nein	nein	nein	nein	Mitglied DGPK, DGK, DGKJ, AEPC	nein

	Berater-bzw. Gutachter-tätigkeit	Mitarbeit in einem Wissen-schaftlichen Beirat (advisory board) ¹	Bezahlte Vortrags-/oder Schulungs-tätigkeit	Bezahlte Autoren-/oder Coautoren-schaft	Forschungs-vorhaben/ Durchführung klinischer Studien	Eigentümer-interessen (Patent, Urheberrecht, Aktienbesitz)	Indirekte, nicht-finanzielle Interessen (u.a. Mitglied in Fach-gesellschaften, klinischer Schwerpunkt, pers. Beziehungen)	Von Col betroffene Themen der Leitlinie sowie Einstufung bzgl. der Relevanz
Prof. Dr. Elisabeth Sticker	nein	nein	nein	nein	nein	nein	Leitung AK Kinderherzsportgruppen und Schule/Berufsfindung, 2. Vorsitzende BVHK	nicht anwesend
Prof. Dr. Jochen Weil	nein	DHS- Beirat	GlaxoKlein Smith DGPK-Akademie	nein	Keine Industrie gesponserten Forschungsvorhaben	nein	DGPK, DGK, AEPC, DGKJ,	nein

Versions-Nummer: 3.0

Erstveröffentlichung: 08/2013

Überarbeitung von: 04/2020

Nächste Überprüfung geplant: 04/2025

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