

Leitlinien-Report

Leitlinie: Pulmonalklappeninsuffizienz und Pulmonalklappenersatz im Kindes-, Jugend- und jungen Erwachsenenalter (EMAH)

AWMF-Registernummer: 023-033

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 einer Pulmonalinsuffizienz bieten. Ferner werden die Indikation zur chirurgischen Therapie und die Möglichkeiten und Ergebnisse eines Pulmonalklappenersatzes dargelegt. Die Betreuung der Patienten nach einem Pulmonalklappenersatz sollte stets 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 Pulmonalinsuffizienz diagnostiziert oder bereits ein Pulmonalklappenersatz durchgeführt 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 Pulmonalinsuffizienz sowie vor und nach Pulmonalklappenersatz von der Fetalzeit und über das gesamte Kindesalter bis ins Erwachsenenalter (EMAH).

- **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 Leitlinie soll 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 der Vertretung von Elternverbänden erarbeitet.

Die Vorstände aller beteiligten Fachgesellschaften und Organisationen bestätigten vorab schriftlich das Stimmrecht der Experten für die Konsentierung der Leitlinieninhalte (Mandatsträger mit Stimmberechtigung).

Die Patientenvertreter (Frau Prof. Sticker, BVHK; Herr Rünenbrink, Herzstiftung) 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.

Eine Übersicht der Zusammensetzung der Leitlinienkommission gibt folgende Tabelle (Stand 1.3.2021):

| 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 Prof. Dr. med. Ina Michel-Behnke Prof. Dr. med. Carsten Rickers |

| | |
|--|---|
| Deutsche Gesellschaft für Thorax-, Herz- und Gefäßchirurgie | Prof. Dr. med. Oliver Dewald Dr. med. Peter Murin Prof. Dr. med. Andre Ruffer |
| Deutsche Gesellschaft für Kinderheilkunde und Jugendmedizin | Dr. med. Nicole Müller Dr. med. Michael Kästner |
| Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie und angeborene Herzfehler - Junges Forum | Dr. med. Svenja Krück Dr. med. Johanna Hummel |
| Deutsche Gesellschaft für Kardiologie | Prof. Dr. med. Oktay Tutarel |
| Patientenvertreter (Aktionsbündnis Angeborene Herzfehler) | Kai Ruenbrink (Kinderherzstiftung) Prof. Dr. phil. Elisabeth Sticker (BVHK) |
| Arbeitsgemeinschaft Niedergelassener Kinderkardiologen (ANKK) | Dr. med. Jens Bahlmann Dr. med. Marc Schlez |
| Arbeitsgemeinschaft der an allgemein-pädiatrischen Kliniken tätigen Pädiatrischen Kardiologen (AAPK) | Dr. med. Hassan Issa Dr. med. Christoph Hanke |

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 Sitzungen fanden als Online Meetings am 10.12.2021 und 14.01.2022 statt, eine Nachkonsentierung zu Bilddokumenten im Anhang erfolgte am 04.02.2022. Die neutrale und unabhängige Moderation übernahm jeweils 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 Einzelumlaufverfahren durch den Moderator, dabei Rednerbeiträge nur zur Klarstellung
- Abstimmung aller Empfehlungen und Empfehlungsgrade, der Kernaussagen und ggf. der Alternativvorschläge
- 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:

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

Alle Empfehlungen im Rahmen der Konsentierung dieser Leitlinie wurden im starken Konsens verabschiedet, d.h. mit mindestens 80% Zustimmung aller abstimmenden Teilnehmer. Diese Definition des ‚starken Konsens‘ weicht von den Empfehlungen im AWMF-Regelwerk ab.

- **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 27.04.2022 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 beteiligten Fachgesellschaften bzw. Organisationen hatten ihren Mandatsträgern die Autorisierung der Leitlinie übertragen.

4. Autorenrechte

Alle Autoren von Leitlinien, Positions- oder Konsensuspapieren, Stellungnahmen oder Ähnlichem sowie alle Mitglieder der Leitlinienkommission 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 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 große 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 Beteiligten der Leitliniengruppe haben ihre Interessenerklärungen vorab im Portal Interessenerklärung Online angegeben (<https://interessenerklaerung-online.awmf.org/>). Diese Angaben zu den Interessenskonflikten 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 wurden vom Moderator und vom Koordinator der Leitlinienkommission mit allen anwesenden Kommissionsmitgliedern besprochen und nach der Diskussion angenommen.

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.

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. In diesen Fällen wurden in der Kommission ggf. Stimmenthaltungen für Therapieempfehlungen diskutiert.
- Als *moderater Interessenskonflikt* wurde definiert, wenn entsprechende finanzielle Zuwendungen sich auf >1.500 €/ Jahr (in den letzten 3 Jahren) beliefen, eine Tätigkeit in einem Schulungszentrum für ein bestimmtes Therapieverfahren erfolgte oder eine wissenschaftliche oder gutachterliche Tätigkeit überwiegend von der Industrie bezahlt wurde. Im diesen Fällen werden nach Einzelfalldiskussion in der Kommission betroffene Personen ggf. von den thematisch betroffenen Therapieempfehlungen oder ggf. auch von der inhaltlichen Diskussion zu diesem Thema ausgeschlossen.
- Als *hoher Interessenskonflikt* wurde eingestuft, wenn ein Leitlinienkommissionsmitglied >50% seines Gehaltes direkt von einem Industrieunternehmen erhielt. In diesem Fall wird das Kommissionsmitglied nach vorheriger Diskussion in der Leitliniengruppe ggf. von der inhaltlichen Mitarbeit bei der Leitlinienerstellung zu dieser Thematik ausgeschlossen.

- **Ergebnisse der Bewertung der Interessenskonflikte für die Leitlinie Pulmonalinsuffizienz und Pulmonalklappenersatz**

Die Leitlinienkommission kam nach eingehender Diskussion der Interessen zu dem Schluss, dass für je einen Autor bzw. ein an den Konsentierungssitzungen vom 12.10.2021, 14.01.2022 und 04.02.2022 beteiligtes Kommissionsmitglied ein moderater Interessenkonflikt mit thematischem Bezug für diese Leitlinie besteht, da beide in klinischen Abteilungen tätig sind, die als Schulungszentren für einen Interventionellen Klappenersatz fungieren. Nach vorheriger Diskussion unter den Kommissionsmitgliedern haben sich Prof. Eicken aus der Gruppe der Autoren sowie Prof. Dalla Pozza aus der Gruppe der Kommissionmitglieder bei den

Abstimmungen zum Thema ‚Interventioneller Pulmonalklappenersatz‘ enthalten. Darüber hinaus gab es keine Einschränkungen für die Autoren der Leitlinie oder die Mitglieder der Leitlinienkommission bei den Abstimmungen im Rahmen der Leitlinienkonsentierung. Es wurden keine Empfehlungen für spezielle Therapieverfahren, Produkte oder Medikamente mit Präferenz bestimmter Hersteller gegeben.

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 spätestens 2027. Bis zu diesem Zeitpunkt erfolgt eine vollständige Überprüfung der Inhalte. Verantwortlich für das Aktualisierungsverfahren ist die Geschäftsführung der DGPK (geschaeftsfuehrung@dgpk.org) bzw. in dessen Auftrag der Koordinator der Leitlinienkommission.

7. Erklärungen zu den Interessenkonflikten der Autoren und Leitlinienkommissionsmitglieder mit thematischem Bezug zur Leitlinie Pulmonalinsuffizienz und Pulmonalklappenersatz bei Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen (EMAH) (Stand November 2021)

| | Berater- bzw. Gutachter-tätigkeit ¹ | Mitarbeit in einem Wissenschaftlichen Beirat (advisory board) ¹ | Bezahlte Vortrags- oder Schulungstätigkeit 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 |
|---|--|--|---|--|--|---|---|--|
| Erklärung zu den Interessenskonflikten der Autoren | | | | | | | | |
| PD Dr. Harald Bertram | nein | nein | nein | nein | nein | nein | DGKJ, DGPK | keine |
| Prof. Dr. André Ruffer | nein | nein | nein | nein | nein | nein | DGTHG, EACTS | keine |
| Prof. Dr. Carsten Rickers | nein | nein | Janssen-Cilag GmbH | nein | nein | DPMA #10 2011 013 308 | DGPK, DGK, DRG, SCMR, AEPC Ehefrau arbeitet bei Blueprint medicines Deutschland GmbH | keine |
| Prof. Dr. Andreas Eicken | nein | Medtronic, Abbott, Lifetech | Medtronic, Abbott, Lifetech | nein | Lifetech, Gore, Abbott | nein | DGPK, DGK, ESC, AEPC | interventioneller PKE |
| Erklärung zu den Interessenskonflikten der Leitlinienkommissionsmitglieder | | | | | | | | |
| Dr. Jens Bahlmann | nein | nein | nein | nein | nein | nein | DKJ, DGPK, AEPC, DGK, ESC, BVKJ, ANKK, GNPI, DHS, Herzkind, JEMAH | keine |
| PD Dr. Harald Bertram | nein | nein | nein | nein | nein | nein | DGKJ, DGPK | keine |
| Prof. Dr. Robert Dalla Pozza | nein | nein | nein | nein | nein | nein | DGPK, AEPC, DGKJ, DGPR | interventioneller PKE |
| Prof. Dr. Oliver Dewald | nein | nein | nein | nein | nein | nein | DGTHG, DGPK, EACTS, AHA, BDC, 'Stiftung Kinderherz' | 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 |
|-----------------------------|--|---|--|--|---|---|--|---|
| Dr. Christof Hanke | nein | nein | nein | nein | nein | nein | DGPK,GNPI,DGKJ, DGPI | keine |
| Dr. Hassan Issa | nein | nein | nein | nein | nein | nein | DGPK,GNPI,DGKJ, DGK,ANPIS | keine |
| Dr. Michael Kaestner | nein | nein | nein | nein | nein | nein | DGPK, DGKJ | keine |
| Dr. med. Svenja Krück | nein | nein | nein | nein | nein | nein | DGPK, DGKJ | keine |
| Dr. med. Johanna Hummel | nein | nein | nein | nein | nein | nein | DGPK, DGKJ | keine |
| Prof. Dr. Ina Michel-Behnke | nein | nein | nein | nein | nein | nein | DGPK, DGKJ, AEPC, ÖGKJ, ÖKG | keine |
| Dr. Nicole Müller | nein | nein | nein | nein | nein | nein | DGPK, DGKJ | keine |
| Dr. Peter Murin | nein | nein | nein | nein | nein | nein | DGTHG, EACTS | keine |
| Prof. Dr. Carsten Rickers | nein | nein | Janssen-Cilag GmbH | nein | nein | nein | DGPK, DGK, SCMR, AEPC, DRG, ÄK S-H. Ehefrau arbeitet bei Blueprint medicines Deutschland GmbH | keine |
| Prof. Dr. André Ruffer | nein | | nein | nein | nein | nein | DGTHG,EACTS | keine |
| Kai Ruenbrink | nein | nein | nein | nein | nein | nein | Angestellter der Deutschen Herzstiftung e.V. | keine |
| Dr. Marc Schlez | nein | nein | nein | nein | nein | nein | DGK, DGKJ, AEPC, DGPK, BVKJ | keine |
| Prof. Dr. Elisabeth Sticker | nein | nein | nein | nein | nein | nein | Leitung AK Kinderherz- sportgruppen und | keine |

| | Berater- bzw. Gutachter-tätigkeit ¹ | Mitarbeit in einem Wissenschaftlichen Beirat (advisory board) ¹ | Bezahlte Vortrags- oder Schulungstätigkeit 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/Berufsfindung, 2. Vorsitzende BVHK | |
| Prof. Dr. Oktay Tutarel | keine | keine | keine | keine | keine | keine | keine | keine |
| Dr. Liane Kändler | Nein | Nein | Nein | Nein | Nein | Nein | DGKJ, DGPK, AEPC | 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 Leitlinienkommissionsmitgliedern, die keinen Bezug zur angeführten Leitlinie haben ,

ist im Sekretariat 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.

Versionsnummer: 3.0

Erstveröffentlichung: 02/2010

Überarbeitung von: 04/2022

Nächste Überprüfung geplant: 04/2027

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!**