

Leitlinien-Report

Leitlinie: Kongenitale Aortenklappenstenose

AWMF-Registernummer: 023-047

1. Geltungsbereich und Zweck

- **Begründung für die Auswahl des Leitlinienthemas**

Diese Leitlinie für das Vorgehen zu Diagnostik und Therapie der kongenitalen Aortenklappenstenose soll, basierend auf der aktuellen Literatur, einen Rahmen für die Praxis bieten. Nach fachärztlicher Diagnosestellung sollte die Therapieentscheidung in Abstimmung mit spezialisierten Zentren vorgenommen werden. Im Langzeitverlauf steht ein ausreichendes fachärztliches Netzwerk zur Verfügung, um die bestmögliche Versorgung ((Lebensqualität)) der betroffenen Patienten zu sichern.

- **Zielorientierung der Leitlinie**

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

Kongenitale Aortenklappenstenose von der Fetalzeit bis zum jungen Erwachsenenalter

- **Anwenderzielgruppe/Adressaten**

Die Leitlinie richtet sich vorrangig an Kinderkardiologen, Kinder- und Jugendärzte, Herzchirurgen, Perinatalmediziner 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 dabei 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 der Vertretung von Elternverbänden erarbeitet. Aufgrund mangelnder Ressourcen waren Vertreter der Deutschen Herzstiftung nicht an der Konsentierung dieser Leitlinie beteiligt. Als Vertreter der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Radiologie nahmen Frau Prof. Dr. D. Renz sowie Herr Prof. M. Benz an der Konsentierungssitzung teil. Die Patientenvertreter (Frau Prof. Elisabeth Sticker, Herr Ruenbrink) 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 von ihnen benannten Experten für die Konsentierung der Leitlinieninhalte (Mandat).

Eine Übersicht der Zusammensetzung (Stand 01.01.2020) der Leitlinienkommission gibt folgende Tabelle:

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 Dr. med. Karl-Otto Dubowy 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 PD Dr. med. Andre Rüffer
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. Krück Dr. med. Kruckenberg
Deutsche Gesellschaft für Kardiologie	Prof. Dr. med. Gerhart-Paul Diller

Deutsche Gesellschaft für Perinatal-und Geburtsmedizin	Prof. Dr. med. Renate Oberhoffer
Patientenvertreter / Bundesverband Herzkranker Kinder e.V.	Kai Rügenbrink 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 zugrundeliegenden Literatur wurden der Leitlinientext und speziell die Kernaussagen und die Handlungsempfehlungen in einem nominalen Gruppenprozess innerhalb der Leitlinienkommission konsentiert. Die Sitzung fand am 25.09.2020 in Fulda statt. Die neutrale und unabhängige Moderation übernahm Dr. Karl Robert Schirmer.

- **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
- 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:

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 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 am 25.11.2020 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 die Autorisierung der Leitlinie 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 Konsentierungssitzung haben ihre potentiellen Interessenkonflikte vorab online auf der Internetseite der AWMF angegeben (www.awmf-leitlinien.de). Diese Angaben zu den Interessenskonflikten wurde von der internen „Kommission zur Bewertung der Interessenskonflikte“ (Sprecherin: Frau Prof. Dr. phil. E. Sticker, Prof: Dr. med. R. Dalla Pozza, Prof. Dr. med. O. Dewald) geprüft und bewertet. Vor Beginn jeder Sitzung wurden diese mündlich überprüft. Diese Bewertung wurde vom Moderator und vom Koordinator der Leitlinienkommission mit allen anwesenden Kommissionsmitgliedern 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 Leitlinienkommissions-Mitglied >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

Kongenitale Aortenklappenstenose

Die Leitlinienkommission kam nach eingehender Diskussion der Interessen zu dem Schluss, dass bei allen Autoren oder Mitgliedern der Leitlinienkommission der Konsentierungssitzung vom 25.09.2020 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.

6. Gültigkeitsdauer und Aktualisierungsverfahren

Die Leitlinie ist gültig bis zum 24.11.2025. Bis zu diesem Zeitpunkt erfolgt eine vollständige Überprüfung der Inhalte. Verantwortlich für das Aktualisierungsverfahren ist der Koordinator 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 Kongenitale Aortenklappenstenose

	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
--	---	--	--	--	---	---	--	---

Erklärung zu den Interessenskonflikten der Autoren

Prof. Dr. P. Murin	nein	nein	nein	Springer Verlag Monographie: Surgical Mangement of Congenital Heart	nein	nein	DGTHG, EACTS,	keine
Prof. Dr. Samir Sarikouch	nein	nein	nein	nein	EU-geförderte klinische Studien zu zellfreien Aorten-und-Pulmonalklappen	nein	DGPK, DGTHG, EACTS	keine
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

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	keine
PD Dr. Harald Bertram	nein	nein	nein	nein	nein	nein	DGKJ, DGPK,	keine
Prof. Dr. Robert Dalla Pozza	nein	nein	Medtronic/Edwards/Gore (jeweils < 1500€)	nein	nein	nein	DGPK, AEPC, DGKJ, DGPR	keine
Prof. Dr. Oliver Dewald	nein		Medtronic	nein	nein	nein	DGTHG, DGPK, EACTS, AHA, BDC ,Stiftung Kinderherz	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. Gerhard Diller	nein	nein	Actelion, AOP, Bayer	Actelion	nein	nein	DGK, DGPK, ESC,	keine
Dr. Karl-Otto Dubowy	Gericht	nein	DGPK Berufsbildungswerke/ Kooperationspartner/Auditor Eurotransplant auf Anfrage; Actelion	nein	nein	nein	DGKJ, DGPK, AEPC, GPP, Ärztekammer, Marburger Bund	keine
Dr. Christof Hanke	keine	keine	keine	keine	keine	keine	DGPK, GNPI, DGKJ, DGPI	keine
Dr. Johanna Hummel	keine	keine	keine	keine	keine	keine	DGPK, DGKJ	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	keine
Dr. Svenja Krück	keine	keine	keine	keine	keine	keine	DGPK, DGKJ	keine
Dr. Nicole Müller	keine	keine	keine	keine	keine	keine	DGPK, DGKJ	keine
Dr. Peter Murin	nein	nein	nein	Springer Verlag Monographie: Surgical Mangement of Congenital Heart	nein	nein	DGTHG, EACTS,	keine
Prof. Dr. Renate Oberhoffer	nein	DHS, BHVK	Akademie der DGPK, Bayerische Landesärztekammer	nein	BMBF BayWA Stiftung, DHS, Stiftung Kinderherzen, Enke- Stiftung, Sauer-Stiftung	nein	DGPK, AEPC, DHS, DEG AG, DGKJ, DGPM, fetale Kardiologie Kardiovask. Prävention	keine
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	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
PD Dr. André Ruffer	keine	Xenios (Proktor),	keine	keine	keine	keine	DGTHG, EACTS,	keine
Kai Ruenbrink	nein	nein	nein	nein	nein	nein	Angestellter der DHS e.V. Patientenorganisation	keine
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
Prof. Dr. Meinrad Beer	nein	nein	nein	nein	nein	nein	DRG, GPR	keine
Prof. Dr. Diane Renz	nein	nein	nein	nein	nein	nein	DRG, GPR	keine
Prof. Dr. Elisabeth Sticker	nein	nein	nein	nein	nein	nein	Leitung AK Kinderherzsportgruppen und Schule / Berufsfindung, Vorstand BVHK	keine
Dr. Marc Schlez	nein	DHS, BVHK	nein	nein	nein	nein	DGK, DGKJ, AEPC, DGPK, BVKJ	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 Leitlinienmitgliedern, die keinen Bezug zur angeführten Leitlinie haben ist im Leitliniensekretariat 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: 1.0

Erstveröffentlichung: 11/2020

Nächste Überprüfung geplant: 11/2025

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