

G. Buheitel  
B. Böhm  
A. Koch  
B. Trusen  
G. Hofner  
H. Singer

## Die Ballondilatation der Pulmonalklappe

### Kurz-, mittel- und langfristige Ergebnisse

#### Balloon dilatation of the pulmonary valve

■ **Summary** *Background* Immediate and long-term results after balloon dilatation of pulmonary valve stenosis in our unit. *Methods and patients* All 111 patients (1 day–18 years) who have had balloon dilatation of a pulmonary valvar stenosis between 12/1987 and 8/1997 were divided into 4 groups: Typical valvar pulmonary stenosis (group A; n=78), stenosis with dysplastic pulmonary valve (group B; n=10), critical pulmonary stenosis (group C; n=16) and pulmonary atresia after transcatheter or operative opening of the valve (group D; n=7). Patients with pulmonary

stenosis and complex congenital heart disease were excluded. *Results* The average systolic transvalvular gradient was reduced from 68.5 to 27.2 mmHg (60%) immediately after balloon dilatation. After a follow up of  $48.8 \pm 37$  months 101 patients could be reevaluated. In group A (n=69 at FU) and C (n=16 at FU) 81% showed a systolic transvalvular gradient < 30 mmHg after one and 83% (A) respective 94% (C) after two balloon dilatations. In group B (n=9 at FU) 44% exhibited a systolic gradient < 30 mmHg after one and 56% after two balloon dilatations. In group D (n=7 at FU) 57% showed a systolic gradient < 30 mmHg with no further improvement by a second dilatation. Over all, 80% of our patients could be treated sufficiently by transcatheter means. The rate of major complications was 7.3% with no lasting residuals at follow up and no deaths. *Conclusion* Balloon dilatation of the pulmonary valve is secure and effective. Best results are obtained in patients with typical pulmonary valve stenosis and in newborns and infants with critical pulmonary valve stenosis.

■ **Key words** Pulmonary valve stenosis – balloon dilatation – congenital heart disease – children – infants

■ **Zusammenfassung** *Fragestellung* Unmittelbare Ergebnisse und Langzeitverlauf nach Ballondilatation einer Pulmonalklappenstenose in unserer Klinik. *Methode und Patienten* Alle 111 Patienten (1 Tag bis 18 Jahre), die sich zwischen 12/1987 und 8/1997 einer Ballondilatation der Pulmonalklappe unterzogen, wurden in 4 Gruppen eingeteilt: Typische valvuläre Pulmonalstenose (Gruppe A; n=78), dysplastische Pulmonalklappe mit Stenose (Gruppe B; n=10), kritische Pulmonalklappenstenose (Gruppe C; n=16) und Pulmonalklappenatresie nach interventioneller oder operativer Eröffnung der Klappe (Gruppe D; n=7). Patienten mit Pulmonalstenose in Verbindung mit einem komplexen Herzfehler wurden ausgeschlossen. *Ergebnisse* Der mittlere systolische transvalvuläre Gradient wurde von 68,5 auf 27,2 mmHg (60%) unmittelbar nach der Dilatation reduziert. Nach einer Nachbeobachtungszeit von  $48,8 \pm 37$  Monaten wurden 101 Patienten nachuntersucht. In Gruppe A (n=69 bei NU) und C (n=16 bei NU) zeigten je 81% einen systolischen transvalvulären Gradienten unter 30 mmHg nach einer und 83% (A) bzw. 94% (C) nach zwei Ballondilatationen. In Gruppe B (n=9 bei NU) wiesen 44% einen systolischen Gradienten unter 30 mmHg nach einer und 56% nach zwei

Eingegangen: 24. Januar 2001  
Akzeptiert: 27. Februar 2001

Priv.-Doz. Dr. G. Buheitel (✉)  
Loschgestr. 15  
91054 Erlangen, Germany  
E-Mail: Gernot.Buheitel@Kinder.imed.uni-erlangen.de

G. Buheitel · B. Böhm · A. Koch  
B. Trusen · G. Hofner · H. Singer  
Abteilung Pädiatrische Kardiologie  
Klinik mit Poliklinik für Kinder  
und Jugendliche  
der Friedrich-Alexander Universität  
Erlangen-Nürnberg

Ballondilatationen auf. In Gruppe D (n=7 bei NU) zeigten 57% einen systolischen Gradienten unter 30 mmHg, ohne weitere Verbesserung durch eine 2. Dilatation. Insgesamt konnten 80% unserer Patienten ausreichend durch interventionelle Maßnahmen behandelt werden. Die Rate an ern-

sten Komplikationen lag bei 7,3%, die alle bei der Nachuntersuchung keine dauerhaften Schäden hinterlassen hatten. Es traten keine Todesfälle auf. *Schlussfolgerung* Die Ballondilatation der Pulmonalklappe ist sicher und effektiv. Die besten Ergebnisse werden bei Patienten mit typischer valvulärer

Pulmonalstenose und bei Neugeborenen und Säuglingen mit kritischer Pulmonalstenose erreicht.

#### ■ Schlüsselwörter

Pulmonalklappenstenose – Ballondilatation – angeborene Herzerkrankung – Kinder – Säuglinge

## Einleitung

Durch die Entwicklung der Sonographie und die damit verbundene Möglichkeit, nahezu alle Herzfehlbildungen mit Hilfe nichtinvasiver Techniken zu diagnostizieren, hat die Anzahl der diagnostischen Herzkatheteruntersuchungen in der pädiatrischen Kardiologie erheblich abgenommen. An ihre Stelle sind die interventionellen Herzkatheter getreten, die bei einer Reihe von Herzfehlern eine operative Behandlung ersetzen. Eine der ersten interventionellen Techniken, die in ihrer heutigen Form 1982 durch Kan eingeführt wurde (13), ist die Ballondilatation der Pulmonalklappenstenose. Im Falle der klassischen Klappenstenose (Abb. 1) stellt sie mittlerweile das Therapieverfahren der Wahl dar (1, 5, 15, 17, 18, 25–28, 32, 36). Mit zunehmender Erfahrung werden jedoch auch vermehrt Säuglinge und Neugeborene mit kritischen Pulmonalstenosen (Abb. 2) (4, 7, 9, 24), Neugeborene nach interventioneller oder operativer Eröffnung einer Pulmonalatresie (4, 7, 9–11) oder Patienten mit Pulmonalstenosen im Rahmen komplexer Herzfehler (4, 14, 29, 31, 33) mittels Ballondilatation behandelt. In dieser Arbeit berichten wir über den unmittelbaren postinterventionellen wie auch

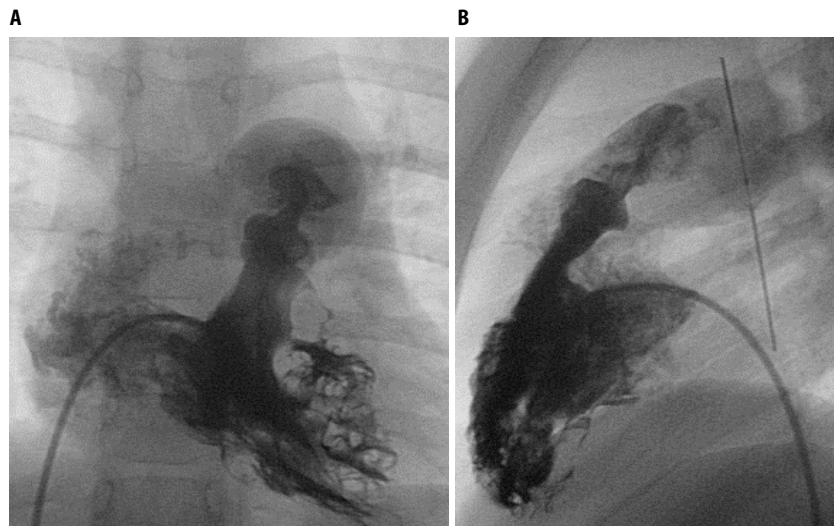
den mittel- bis langfristigen Verlauf aller Patienten, die in unserer Klinik einer Ballondilatation der Pulmonalklappe unterzogen wurden.

## Methode

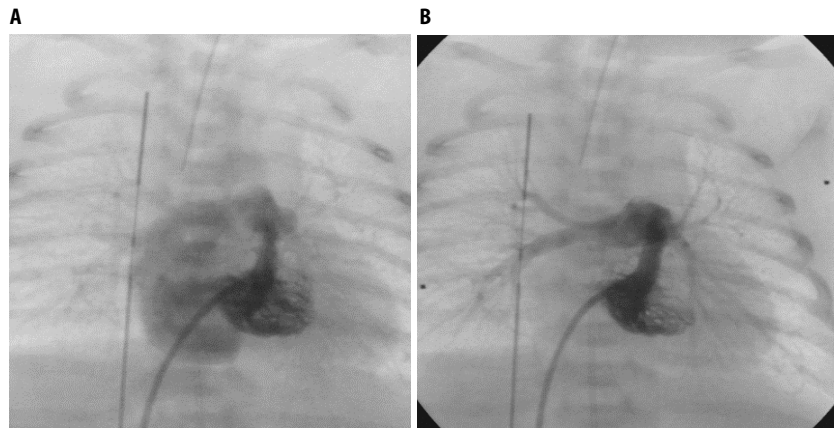
Anhand der Krankenblätter wurden alle Patienten nach Ballondilatation der Pulmonalklappe seit der ersten derartigen Intervention in unserer Klinik retrospektiv ausgewertet. Die Arbeit umfasst 116 Ballondilatationen bei 111 Patienten in einem Zeitraum von August 1986 bis Dezember 1997. Das Geschlechtsverhältnis war mit 58 Jungen und 53 Mädchen nahezu ausgeglichen. Patienten mit Pulmonalstenosen bei komplexen kardialen Fehlbildungen wurden ausgenommen. Die Dilatation erfolgte in Standardtechnik mittels Monofoilballonen, die entsprechend den allgemeinen Empfehlungen einen maximalen Durchmesser vom 1,2–1,4fachen des Pulmonalklappenringes (Mittelwert  $\pm$  Standardabweichung:  $1,27 \pm 0,2$ ) aufwiesen (17, 21, 24). Zur Auswertung wurden die Kinder in 4 Gruppen eingeteilt.

Gruppe A umfasste 78 Patienten zwischen 3 Monaten und 18 Jahren ( $5,3 \pm 5,1$ ) und einem Körperge-

**Abb. 1** Typische valvuläre Pulmonalstenose im ap (A) und im seitlichen Strahlengang (B)



**Abb. 2** Kritische Pulmonalstenose mit hypoplastischem rechtem Ventrikel vor (A) und nach der Ballondilatation (B)



wicht zwischen 3,3 und 72,0 kg ( $20,7 \pm 15,9$ ) mit typischer Pulmonalklappenstenose (Tab. 1). Von einer typischen Pulmonalstenose sprachen wir bei isolierten Stenosen jenseits des Neugeborenenalters (erste vier Lebenswochen) ohne Anzeichen einer Dysplasie (Abb. 1). In Gruppe B wurden die 10 Patienten mit dysplastischen Pulmonalklappen aufgenommen. Die Kinder waren 3 Monate bis 6 Jahre ( $1,4 \pm 2,0$ ) alt und 5,8–25,2 kg ( $9,5 \pm 9,9$ ) schwer (Tab. 1). Die Pulmonalklappen dieser Patienten waren verdickt; die Segel immobil. Der Klappenring wies im Mittel einen normalen Durchmesser von  $8,9 \pm 1,1$  mm auf, die Werte streuten allerdings erheblich zwischen 6,5 und 10 mm. Bei der Hälfte der Kinder lag ein Noonan-Syndrom vor. Gruppe C umfasste 16 Neugeborene und Säuglinge zwischen 1 und 56 Tagen ( $11 \pm 16$ ) und einem Gewicht von 0,95–5,1 kg ( $3,1 \pm 1,1$ ) mit kritischer Pulmonalstenose (Abb. 2, Tab. 1). Von einer kritischen Pulmonalstenose sprachen wir bei Neugeborenen und jungen Säuglingen, deren Pulmonalstenose zu suprasystemischen Drücken im rechten Ventrikel führte. Bei diesen Kindern musste die Ballondilatation rasch nach Diagnosestellung durchgeführt werden, da eine kardiale Dekompensation drohte. Der Gruppe D ordneten wir 7 Patienten zu (2 Tage bis 14 Monate,  $2,4 \pm 5,3$ ; Gewicht 3,0–6,8 kg,  $3,9 \pm 1,3$ ), bei denen eine Pulmonalklappenatresie operativ (5 Patienten) oder durch Hochfrequenzablation interventionell eröffnet worden war (Tab. 1). Die interventionelle Klappeneröffnung hinterließ in beiden Fällen nur eine Perforation in der Klappenebene. In gleicher Sitzung erfolgte daher eine ergänzende Ballondilatation. Nach initialer operativer Klappeneröffnung wurde bei den 5 übrigen Patienten dieser Gruppe die zusätzliche Ballondilatation aufgrund einer erheblichen Reststenose notwendig. Die interventionelle oder operative Eröffnung der Pulmonalklappe erfolgte nur bei Patienten mit tripartitem rechtem Ventrikel ohne Nachweis von Fisteln zwischen Cavum und Koronarsystem. Der mittlere Tri-

**Tab. 1** Patienten

Diagnosegruppe	n	Alter in Monaten	Gewicht in kg
Gr. A (vPS)	78	$63,6 \pm 61,2$	$20,7 \pm 15,9$
Gr. B (dysplPS)	10	$16,8 \pm 24,0$	$9,5 \pm 9,9$
Gr. C (krPS)	16	$0,4 \pm 0,5$	$3,1 \pm 1,1$
Gr. D (PAiVS)	7	$2,4 \pm 5,3$	$3,9 \pm 1,3$

Abkürzungen: vPS=typische valvuläre Pulmonalstenose; dysplPS=dysplastische Pulmonalklappe; krPS=kritische Pulmonalstenose; PAiVS=Pulmonalatriesie mit intaktem Ventrikelseptum

kuspidalklappendurchmesser, ein Maß für die Größe des rechten Ventrikels, aber auch das Ergebnis eines mehr oder weniger großen Regurgitationsvolumens infolge Trikuspidalklappeninsuffizienz, lag in dieser Gruppe mit  $11,4 \pm 3,0$  mm im Normbereich. Die Einzelwerte reichten allerdings von 8,0–16,0 mm.

Follow up Daten lagen für 101 Kinder (91% der Ausgangskohorte) vor. Der Nachbeobachtungszeitraum umfasste durchschnittlich  $48,8 \pm 37,0$  Monate. Die Patienten, die vor 1990 behandelt worden waren ( $n=20$ ), wiesen eine mittlere Nachbeobachtungszeit von 7,1 Jahren mit einem Maximum von 13 Jahren auf. Das Behandlungsziel der Ballondilatation war eine Senkung des systolischen Gradienten über der Pulmonalklappe auf  $\leq 30$  mmHg ohne die Notwendigkeit von Folgeeingriffen. Die statistische Auswertung erfolgte mittels t-Test für abhängige Stichproben. Statistische Signifikanz wurde bei einer Irrtumswahrscheinlichkeit von  $\leq 0,05$  angenommen.

## Ergebnisse

Bei allen Patienten zusammengenommen konnte der systolische transvalvuläre Druckgradient von  $68,5 \pm 31,0$  mmHg auf  $27,2 \pm 19,2$  mmHg um 60% re-

**Tab. 2** Systolische Gradienten über die Pulmonalklappe

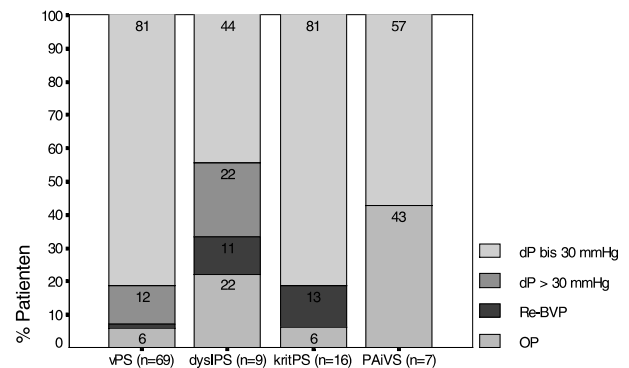
Diagnosegruppe	n FU	$\Delta P$ vorher in mmHg	$\Delta P$ nachher in mmHg	$\Delta P$ bei FU in mmHg	Signifikanz P vorher-nachher
Gr. A (vPS)	69	67 $\pm$ 32	25 $\pm$ 18	22 $\pm$ 17	p < 0,001
Gr. B (dysplPS)	9	65 $\pm$ 19	37 $\pm$ 17	39 $\pm$ 34	p < 0,001
Gr. C (kritPS)	16	87 $\pm$ 24	28 $\pm$ 25	23 $\pm$ 25	p < 0,01
Gr. D (PAiVS)	7	87 $\pm$ 46	30 $\pm$ 13	31 $\pm$ 36	n.s.
	101	69 $\pm$ 32	27 $\pm$ 19	23 $\pm$ 22	p < 0,001

Abkürzungen: siehe Tab. 1;  $\Delta P$  vorher = Gradient über die Pulmonalklappe vor der Ballondilatation (im Herzkatheterlabor gemessen);  $\Delta P$  nachher = Gradient über die Pulmonalklappe unmittelbar nach der Ballondilatation (im Herzkatheterlabor gemessen);  $\Delta P$  bei FU = Gradient über die Pulmonalklappe bei der Follow up Untersuchung (dopplersonographische Messung)

duziert werden (Tab. 2). Nach der Intervention hatten 86% der Behandelten einen systolischen Gradienten  $\leq 40$  mmHg, bei 70% betrug der systolische Gradient  $\leq 30$  mmHg. In 19% zeigten sich nach der Dilatation infundibuläre Gradienten. Diese erklären sich durch eine massive Hypertrophie der Ausflustraktmuskulatur, die nach dem Wegfall des valvulären Widerstandes den Ausflustrakt in der Systole massiv komprimiert.

Das Behandlungsziel, systolischer dopplersonographischer Gradient  $\leq 30$  mmHg und keine Notwendigkeit von Folgeeingriffen, wurde insgesamt bei 76% der Patienten bereits nach einer Ballondilatation erreicht. Durch eine weitere Ballondilatation konnte die Rate der ausschließlich interventionell geheilten Patienten auf 80% gesteigert werden. Insbesondere Patienten mit typischen Pulmonalstenosen und Neugeborene mit kritischen Pulmonalstenosen sprachen sehr gut auf die Behandlung an. Jeweils 81% der Patienten dieser beiden Gruppen waren mit einer Ballondilatation erfolgreich therapiert und benötigten während des Untersuchungszeitraums keine weitere Behandlung (Abb. 3). Nimmt man die Kinder hinzu, die eine 2. Dilatation erhielten, so konnten 83% (typische valvuläre Pulmonalstenosen) bzw. 94% (kritische Pulmonalstenosen) der Patienten alleine durch interventionelle Maßnahmen geheilt werden. Weniger effizient war die Ballondilatation bei dysplastischen Pulmonalstenosen mit einer primären Erfolgsrate von 44% (Abb. 3) nach einer bzw. 56% nach einer weiteren Ballondilatation. Für die Gruppe der Pulmonalatriesien mit intaktem Ventrikelseptum und genügend großem rechten Ventrikel, die nach interventioneller oder operativer Klappeneröffnung ballondilatiert wurden, lag die Erfolgsrate nach der ersten Behandlung bei 57% (Abb. 3). Eine 2. Ballondilatation bei einem Patienten erbrachte kein befriedigendes Ergebnis, das Kind wurde im weiteren operiert.

Zwischen Kindern mit postinterventioneller Infundibulumreaktion und der übrigen Kohorte fand sich zum Nachuntersuchungszeitpunkt kein statistischer Unterschied mehr. Der Abbau der Ausflustraktmus-



**Abb. 3** Erfolgsraten der ersten Ballondilatation und Folgeinterventionen getrennt nach Diagnosen. Abkürzungen: dP = Druckgradient, vPS = typische valvuläre Pulmonalstenose, dysplPS = Pulmonalstenose bei dysplastischer Klappe, kritPS = kritische Pulmonalstenose, PAiVS = Pulmonalatriesie mit intaktem Ventrikelseptum

kulatur resultierte im Verlauf in einem vollständigen Verschwinden des infundibulären Gradienten.

Bei den Patienten, die nicht mittels Ballondilatation therapiert werden konnten, musste operativ eine Pulmonalklappenkommissurotomie (2 Patienten), eine Pulmonalklappenresektion (im Falle dysplastischer, myxomatöser Klappen, 1 Patient), die Resektion akzessorischer Muskelbündel (bei zusätzlichen hypertrophierten Muskelbündeln im rechtsventrikulären Ausflustrakt, 2 Patienten) oder eine Erweiterungsplastik des Klappenringes (bei Klappenringhypoplasie, 6 Patienten) bzw. ein Klappenersatz (2 Patienten) erfolgen. Verschiedene Verfahren kamen teilweise kombiniert beim gleichen Patienten zum Einsatz.

Bei 3 Kindern kam es zu einseitigen Thrombosen der Femoralvenen, einmal trat eine beidseitige Thrombose auf. In einem unserer frühen Fälle kam es, bedingt durch die damals notwendige große Schleuse, zum Abriss der V. iliaca interna am Katheterbein. Es trat jedoch keine stärkere Blutung auf, da das Gefäß durch die Schleuse komplett verschlossen wurde. In diesem Fall musste die Vene chirurgisch

versorgt werden. Aufgrund von Nachblutungen mussten 2 Kinder nach dem Eingriff transfundiert werden. Weitere Komplikationen waren ein Laryngospasmus (problemlose Intubation und Fortsetzung der Intervention) und einmal Vorhofflattern (prompte Reaktion auf Kardioversion). Keines dieser Kinder leidet derzeit an Folgeschäden dieser Komplikation. Es waren keine Todesfälle zu beklagen. Die Rate an ernstesten Komplikationen lag damit bei 7,8%.

Bei der Mehrzahl der Patienten (73%) fanden sich postinterventionell triviale bis leichte Pulmonalinsuffizienzen ohne hämodynamische Relevanz. Lediglich in 9% zeigten sich höhergradige Insuffizienzen. Bei einem Kind wurde im weiteren Verlauf ein Klappenersatz notwendig (zusätzlich zu den beiden Patienten mit primärem Klappenersatz). Kein Patient verstarb.

## Diskussion

Nach der Erstbeschreibung der heute gebräuchlichen Technik durch Kan (13) entwickelte sich die Ballondilatation rasch zur Standardtherapie der Pulmonalklappenstenose. Mit zunehmender Erfahrung wurden neben den typischen valvulären Pulmonalstenosen (Abb. 1) auch kritische Pulmonalstenosen (Neugeborene und junge Säuglinge mit hochgradiger Stenose und suprasystemischem Druck im rechten Ventrikel, Abb. 2) (4, 7, 9, 24), Stenosen bei dysplastischen Pulmonalklappen (häufig im Rahmen eines Noonan-Syndroms auftretend) (6, 18, 20) und Pulmonalklappenstenosen im Rahmen komplexer Herzfehler (z. B. Fallotsche Tetralogie) (4, 14, 29, 31, 33) mit Erfolg dilatiert. In einzelnen Fällen gelang sogar die interventionelle Eröffnung von atretischen Pulmonalklappen mit Hochfrequenzstrom und anschließender Ballondilatation (4, 7, 9–11).

Jedes neue Verfahren muss sich an den Ergebnissen der etablierten Behandlungsmaßnahmen messen lassen. Nachdem die Ballondilatation der Pulmonalklappenstenose mittlerweile die Therapieform der ersten Wahl geworden ist, beruhen die Ergebnisse der chirurgischen Beseitigung unkomplizierter Pulmonalklappenstenosen auf älteren Arbeiten. Ein unmittelbarer Vergleich mit der interventionellen Ballondilatation kann daher nur mit Vorsicht erhoben werden. So berichtet Nugent 1977 über eine Rate von 12,5% unerwünschter Nebenwirkungen bei der operativen Behandlung der Pulmonalklappenstenose. Die Letalität lag bei 3% und betraf überwiegend Säuglinge in der ersten Lebenswoche. Bei der Nachuntersuchung zeigte sich bei 81% der Patienten ein gutes Ergebnis mit einem transvalvulären systolischen Gradienten bis maximal 25 mmHg (22). Eine vergleichende Arbeit aus jüngerer Zeit fand bezüg-

lich des hämodynamischen Ergebnisses keine Unterschiede zwischen Ballondilatation und operativem Vorgehen, die operierten Patienten hatten im Follow up allerdings häufiger und etwas schwerere Pulmonalklappeninsuffizienzen. 30% der chirurgischen Patienten zeigten im Verlauf komplexe ventrikuläre Rhythmusstörungen während nur 5% der interventionell behandelten Patienten milde ventrikuläre Herzrhythmusstörungen (Lown 1) aufwiesen (23).

Effizienz und Sicherheit der interventionellen Ballondilatation bei typischen isolierten Pulmonalklappenstenosen bestätigen eine Reihe von Arbeiten (1, 5, 15, 17, 18, 25–28, 32, 36). Die Indikation zum Eingriff wird dabei allgemein bei einem systolischen transvalvulären Gradienten von 40–50 mmHg gestellt. Wir konnten bei unseren Patienten eine Erfolgsrate (systolischer transvalvulärer Gradient  $\leq 30$  mmHg) von 81% nach einer Ballondilatation und von 83% nach Hinzunahme der Kinder mit einer 2. Dilatation nachweisen. Eine große, multizentrische Studie mit 553 Patienten zeigte nach einer mittleren Nachuntersuchungszeit von 33 Monaten eine Erfolgsrate von 77% (definiert als systolischer transvalvulärer Gradient  $\leq 36$  mmHg) (18). Bei Rao waren nach 10 Jahren immer noch 84% der Patienten nach Ballondilatation der Pulmonalklappe reinterventionsfrei (26). Auch andere Autoren fanden Erfolgsraten über 80% im Follow up (2, 16).

Die Ergebnisse der Neugeborenen und jungen Säuglingen mit kritischer valvulärer Pulmonalstenose fielen nicht schlechter aus als die der älteren Kinder. In unserer Serie konnten, unter Einbeziehung der in zwei Fällen notwendig werdenden 2. Dilatation, 94% der Patienten ohne operativen Eingriff anhaltend therapiert werden. Bei Tabatabaei waren nach 4 und nach 8 Jahren jeweils 84% der Patienten mit kritischer Pulmonalstenose nach Ballondilatation frei von weiteren Eingriffen, während Gournay von einer Erfolgsrate von 76% berichtet (9, 34).

Nur in einem Teil der Fälle, in unserer Serie bei 44% der Patienten nach einmaliger und 56% nach zweimaliger Ballondilatation, ist die interventionelle Behandlung von dysplastischen Pulmonalklappenstenosen erfolgreich. Die geringere Erfolgsrate ist mit der elastischen, myxomatösen Struktur des Klappengewebes zu erklären. Die Stenose entsteht hier durch die Immobilität der Segel und nicht durch eine Verklebung der Kommissuren wie bei der typischen Pulmonalklappenstenose (6). Die technisch einwandfreie Dilatation, die im Regelfall eine Sprengung der Kommissuren verursachen sollte, führt daher bei dysplastischen Klappen oft nicht zum Erfolg (2, 12, 16–18, 20, 36).

Bei Patienten mit Pulmonalatresie und intaktem Ventrikelseptum wird das Ergebnis der Ballondilatation durch Größe und Funktion des rechten Ventri-

kels sowie durch den Durchmesser des Pulmonalklappenrings beeinträchtigt. Nach Fedderly ist bei Neugeborenen mit kritischer Pulmonalstenose oder Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum mit einem guten Ergebnis der Ballondilatation der Pulmonalklappe zu rechnen wenn der Trikuspidalklappenring größer 11 mm, der Pulmonalklappenring größer oder gleich 7 mm und das Volumen des rechten Ventrikels mehr als 30 ml/m<sup>2</sup> messen (7). Wir erzielten bei unseren Patienten lediglich eine Erfolgsrate von 57% was auch den Ergebnissen der Literatur entspricht (7, 9).

Bei den beiden zuletzt genannten Patientengruppen werden, bei Versagen der Dilatationstechnik, operative Verfahren notwendig. Diese können in einer Klappenresection oder einem Pulmonalklappenersatz sowie der Erweiterung des Klappenrings bestehen.

Bei bis zu 24% der Patienten können nach der Ballondilatation einer valvulären Pulmonalstenose sogenannte Infundibulumreaktionen auftreten (3, 28). Hierbei handelt es sich um muskulär bedingte Obstruktionen des rechtsventrikulären Ausflustrakts infolge der teilweise massiven konzentrischen Hypertrophie des Ventrikels. Diese subvalvulären Stenosen kommen typischerweise erst nach der Klappendilatation durch den schlagartigen Abfall des hohen Drucks im rechten Ventrikel und seines Ausflustrakts zum Tragen. Der in Einzelfällen sogar lebensbedrohlichen Reaktion kann durch Gabe von Beta-Blockern, z. B. in Form des nur kurz wirksamen Esmolols (als Dauertropfinfusion verabreicht), begegnet werden (3). Im Verlauf kommt es zu einem zügigen Abbau der Muskelhypertrophie, sodass die Ergebnisse im mittelfristigen Verlauf keinen Unterschied zu Patienten ohne Infundibulumreaktion zeigen (3, 12, 28, 35).

Die Komplikationsrate der Ballondilatation der Pulmonalklappe ist außerordentlich niedrig. Vor allem in früheren Jahren waren relativ große Femoralvenenschleusen notwendig, um die erforderlichen Ballone einzubringen. Aufgrund des Mißverhältnisses von Schleuse und kindlicher Femoralvene sind Thrombosen und andere vaskuläre Probleme am Katheterbein die häufigsten Komplikationen im Rahmen von Ballondilatationen (in unserer Serie 4,3%). Bleibende Schädigungen oder gar tödliche Ereignisse sind bei älteren Kindern mit typischen valvulären Pulmonalstenosen extrem selten. In größeren Studien wird die Rate an tödlichen Komplikationen mit 0,2% (32)–0,3% (28) angegeben, wobei nur Kinder im 1. Lebensjahr betroffen waren. In Arbeiten, die sich ausschließlich mit Ballondilatationen bei Neugeborenen mit kritischer Pulmonalstenose oder Pulmonalatresie beschäftigen, findet sich jedoch eine deutlich höhere Rate an tödlichen Komplikationen von 3,7% (9) über 5,6% (8) bis zu 8,0% (34). Im Vergleich zum operativen Vorgehen, Smolonsky berichtet für die Brocksche Klappensprengung im ersten Lebensjahr von einer Letalität von 13% (20% im 1. Lebensmonat) (30), sind diese Ergebnisse jedoch noch immer recht günstig.

Im weiteren Verlauf findet sich als Folge der Pulmonalklappendilatation oft eine, meist geringe, Pulmonalinsuffizienz (87,5%(26)–89%(19) der Fälle). Nur bei einem Kind in unserer Serie ergab sich daraus die Notwendigkeit eines Pulmonalklappenersatzes.

Zusammenfassend kann festgehalten werden, dass die Ballondilatation der Pulmonalklappenstenose zu Recht die Methode der ersten Wahl ist. Sie ist effektiv, sicher und für den Patienten deutlich weniger belastbar als die operativen Verfahren.

## Literatur

1. Akcurin G, Kahramanyol O, Atakan C (2000) Intermediate-term follow-up results of pulmonary balloon valvuloplasty in children. *J Pediatr* 42(2): 126–131
2. Beghetti M, Oberhansli I, Friedli B (1998) Short and long term results of pulmonary balloon valvuloplasty in children. *Schweiz Med Wochenschr* 128(13):491–496.
3. Buheitel G, Hofbeck M, Leipold G, Singer H (1999) Inzidenz und Behandlung der reaktiven infundibulären Obstruktion nach der Ballondilatation von kritischen Pulmonalstenosen. *Z Kardiol* 88:347–352
4. Buheitel G, Hofbeck M, Singer H (1995) Ballondilatation der Pulmonalklappe innerhalb der ersten 40 Lebensstage bei kritischer valvulärer Pulmonalstenose, Fallotscher Tetralogie und nach chirurgischer oder interventioneller Hochfrequenzeröffnung einer Pulmonalatresie. *Z Kardiol* 84:64–71
5. Chen CR, Cheng TO, Huang T, Zhou YL, Chen JY, Huang YG, Li HJ (1996) Percutaneous balloon valvuloplasty for pulmonic stenosis in adolescents and adults. *N Engl J Med* 335(1):21–25
6. Ettetdgui JA, Ho SY, Tynan M, Jones ODH, Martin RP, Baker EJ, Reidy JF (1987) The pathology of balloon pulmonary valvoplasty. *Int J Cardiol* 16:285–293
7. Fedderly RT, Lloyd TR, Mendelsohn AM, Beekman RH (1995) Determinants of successful balloon valvotomy in infants with critical pulmonary stenosis or membranous pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Am Coll Cardiol* 25(2):460–465
8. Gildein HP, Kleinert S, Goh TH, Wilkinson JL (1996) Treatment of critical pulmonary valve stenosis by balloon dilatation in the neonate. *Am Heart J* 131(5):1007–1011

9. Gournay V, Piechaud JF, Delogu A, Sidi D, Kachaner J (1995) Balloon valvotomy for critical stenosis or atresia of pulmonary valve in newborns. *J Am Coll Cardiol* 26(7):1725-1731
10. Hausdorf G, Schneider M, Schirmer KR, Uhlemann F, Will JC, Loebe M, Hetzer R, Lange PE (1993) Interventionelle Hochfrequenzeröffnung und Ausflustrakterweiterung der Pulmonalatresie. *Z Kardiol* 82:123-130
11. Hofbeck M, Wild F, Singer H (1994) Interventionelle Behandlung der Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum durch Hochfrequenz-Eröffnung und Ballondilatation der Pulmonalklappe. *Klin Pädiatr* 206:157-160
12. Jarrar M, Betbout F, Farhat MB, Maatouk F, Gamra H, Addad F, Hammami S, Hamda KB (1999) Long-term invasive and noninvasive results of percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty in children, adolescents, and adults. *Am Heart J* 138(5 Pt 1):950-954
13. Kan JS, White Jr. RI, Mitchell SE, Gardner TJ (1982) Percutaneous balloon valvuloplasty: A new method for treating congenital pulmonary valve stenosis. *NEJM* 307:540-542
14. Kreutzer J, Perry SB, Jonas RA, Mayer JE, Castaneda AR, Lock JE (1996) Tetralogy of Fallot with diminutive pulmonary arteries: preoperative pulmonary valve dilation and transcatheter rehabilitation of pulmonary arteries. *J Am Coll Cardiol* 27(7):1741-1747
15. Lip GY, Singh SP, de Giovanni J (1999) Percutaneous balloon valvuloplasty for congenital pulmonary valve stenosis in adults. *Clin Cardiol* 22(11):733-737
16. Mahnert B, Paul T, Luhmer I, Kallfelz HC (1996) Intermediate and long-term outcome after percutaneous balloon dilatation of valvular pulmonary stenoses in childhood. *Z Kardiol* 85(7):482-488
17. Masura J, Burch M, Deanfield JE, Sullivan ID (1993) Five-year follow up after balloon pulmonary valvuloplasty. *JACC* 21:132-136
18. McCrindle BW (1994) Independent predictors of long-term results after balloon pulmonary valvuloplasty. *Circulation* 89:1751-1759
19. McCrindle BW, Kan JS (1991) Long-term results after balloon pulmonary valvuloplasty. *Circulation* 83: 1915-1922
20. Musewe NN, Robertson MA, Benson LN, Smallhorn JF, Burrows PE, Freedom RM, Moes CAF, Rowe RD (1987) The dysplastic pulmonary valve: Echocardiographic features and results of balloon dilatation. *Br Heart J* 57:364-370
21. Narang R, Das G, Dev V, Goswami K, Saxena A, Shrivastava S (1997) Effect of the balloon-anulus ratio on the intermediate and follow-up results of pulmonary balloon valvuloplasty. *Cardiology* 88(3):271-276
22. Nugent EW, Freedom RM, Nora JJ, Ellison RC, Rowe RD, Nadas AS (1977) Clinical course in pulmonary stenosis. *Circulation* 56(Supp 1):I-38-I-47
23. O'Connor BK, Beekman RH, Lindauer A, Rocchini A (1992) Intermediate-term outcome after pulmonary balloon valvuloplasty: Comparison with a matched surgical control group. *JACC* 20:169-173
24. Rao PS (1996) Balloon valvuloplasty in the neonate with critical pulmonary stenosis. *JACC* 27:479-480
25. Rao PS (1999) Long-term follow-up results after balloon dilatation of pulmonary stenosis, aortic stenosis, and coarctation of the aorta: a review. *Prog Cardiovasc Dis* 42(1):59-74
26. Rao PS, Galal O, Patnana M, Buck SH, Wilson AD (1998) Results of three to 10 year follow up of balloon dilatation of the pulmonary valve. *Heart* 80(6):591-595
27. Sadr-Ameli MA, Sheikholeslami F, Firoozi I, Azarnik H (1998) Late results of balloon pulmonary valvuloplasty in adults. *Am J Cardiol* 82(3):398-400
28. Schmaltz AA, Bein L, Gravinghoff L, Hagel K, Hentrich F, Hofstetter R, Lindinger A, Kallfelz HC, Kramer H, Mennicken U, Mocellin R, Pfefferkorn R, Redel D, Rupprath G, Sandhage K, Singer H, Sebening W, Ulmer H, Vogt J, Wessel A (1989) Balloon valvuloplasty of pulmonary stenosis in infants and children - Co-operative study of the German Society of Pediatric Cardiology. *Eur Heart J* 10:967-971
29. Sluysmans T, Neven B, Rubay J, Lintermans J, Ovaert C, Mucumbitsi J, Shango P, Stijns M, Vliers A (1995) Early balloon dilatation of the pulmonary valve in infants with tetralogy of Fallot. Risks and benefits. *Circulation* 91(5):1506-1511
30. Smolinsky A, Arav R, Hegesh J, Lusky A, Goor DA (1992) Surgical closed pulmonary valvotomy for critical pulmonary stenosis. Implications for the balloon valvuloplasty era. *Thorax* 47:179-183
31. Sreeram N, Saleem M, Jackson M, Peart I, McKay R, Arnold R, Walsh K (1991) Results of balloon pulmonary valvuloplasty as a palliative procedure in Tetralogy of Fallot. *JACC* 18:159-165
32. Stanger P, Cassidy SC, Girod DA, Kan JS, Lababidi Z, Shapiro SR (1990) Balloon pulmonary valvuloplasty: Results of the valvuloplasty and angioplasty of congenital anomalies registry. *Am J Cardiol* 65:775-783
33. Stümper O, Piechaud JF, Bonhoeffer P, Bonnet D, Aggoun Y, Sidi D, Kachaner J (1996) Pulmonary balloon valvuloplasty in the palliation of complex cyanotic congenital heart disease. *Heart* 76(4):363-366
34. Tabatabaei H, Boutin C, Nykanen DG, Freedom RM, Benson LN (1996) Morphologic and hemodynamic consequences after percutaneous balloon valvotomy for neonatal pulmonary stenosis: medium-term follow-up. *J Am Coll Cardiol* 27(2):473-478
35. Teupe C, Burger W, Schrader R, Zeiher AM (1997) Balloon dilatation of valvular pulmonary stenoses in adults. *Z Kardiol* 86(12):1026-1032
36. Witsenburg M, Talsma M, Rohmer J, Hess J (1993) Balloon valvuloplasty for valvular pulmonary stenosis in children over 6 months of age: Initial results and long-term follow up. *Eur Heart J* 14:1657-1660