

Pulmonalstenos

*Fortbildningsdagar i Kardiologi
EHH, Nice oktober 2010*

Mikael Dellborg

*Sahlgrenska Akademin, Göteborgs Universitet
GUCH-centrum, SU/Östra, Göteborg*

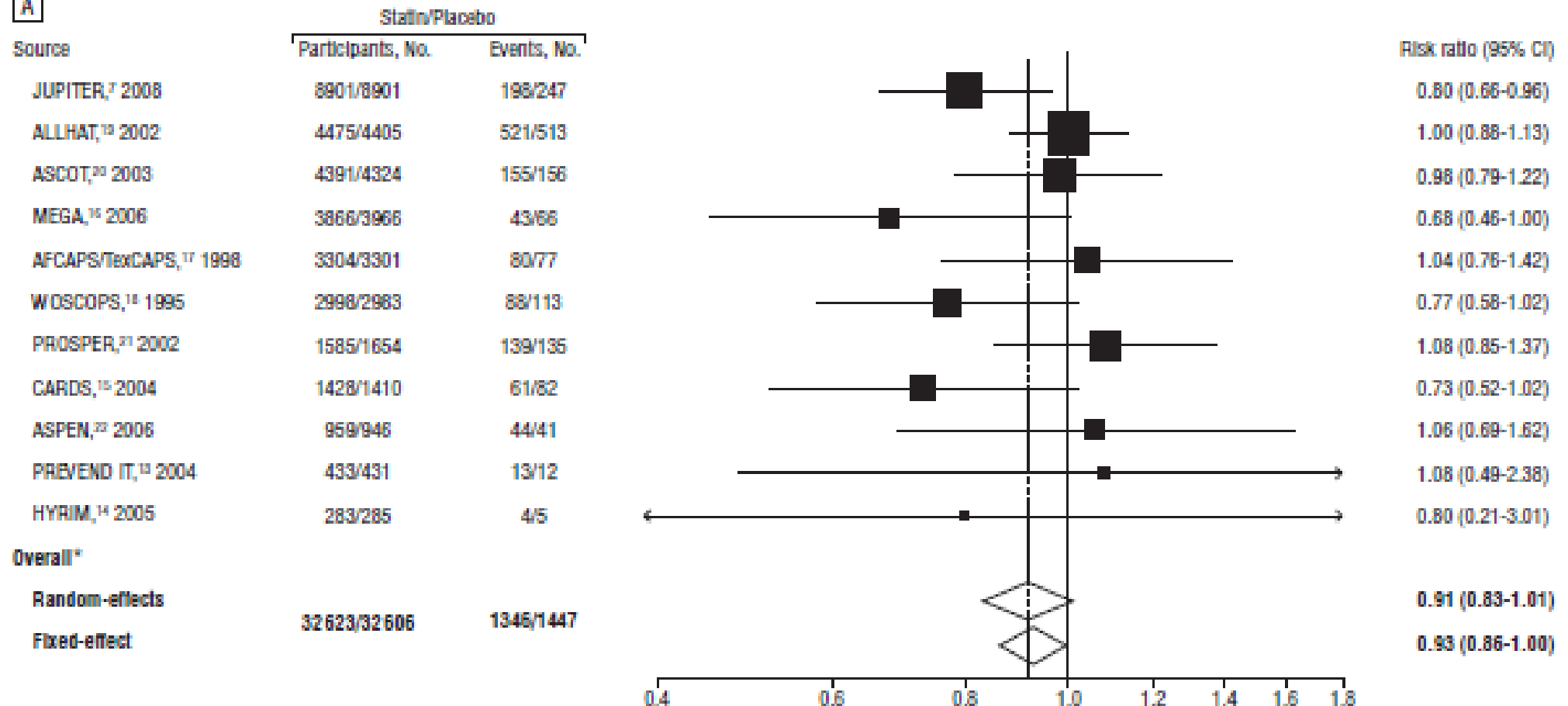
Intressekonflikter

- Prövararvoden, föreläsningarsvoden, rådsgrupper, koordinatorsersättningar
 - Astrazeneca, MSD, ScheringPlough, J&J, SanofiAventis, GSK, Gore, JansenCilag, BMS, Pfizer, Servier, Boehringer Ingelheim,

Inga aktier, inga patent

Statiner 1^o prevention - metaanalys

A



Välkommen till GUCH-världen !

ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010)

The Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC)

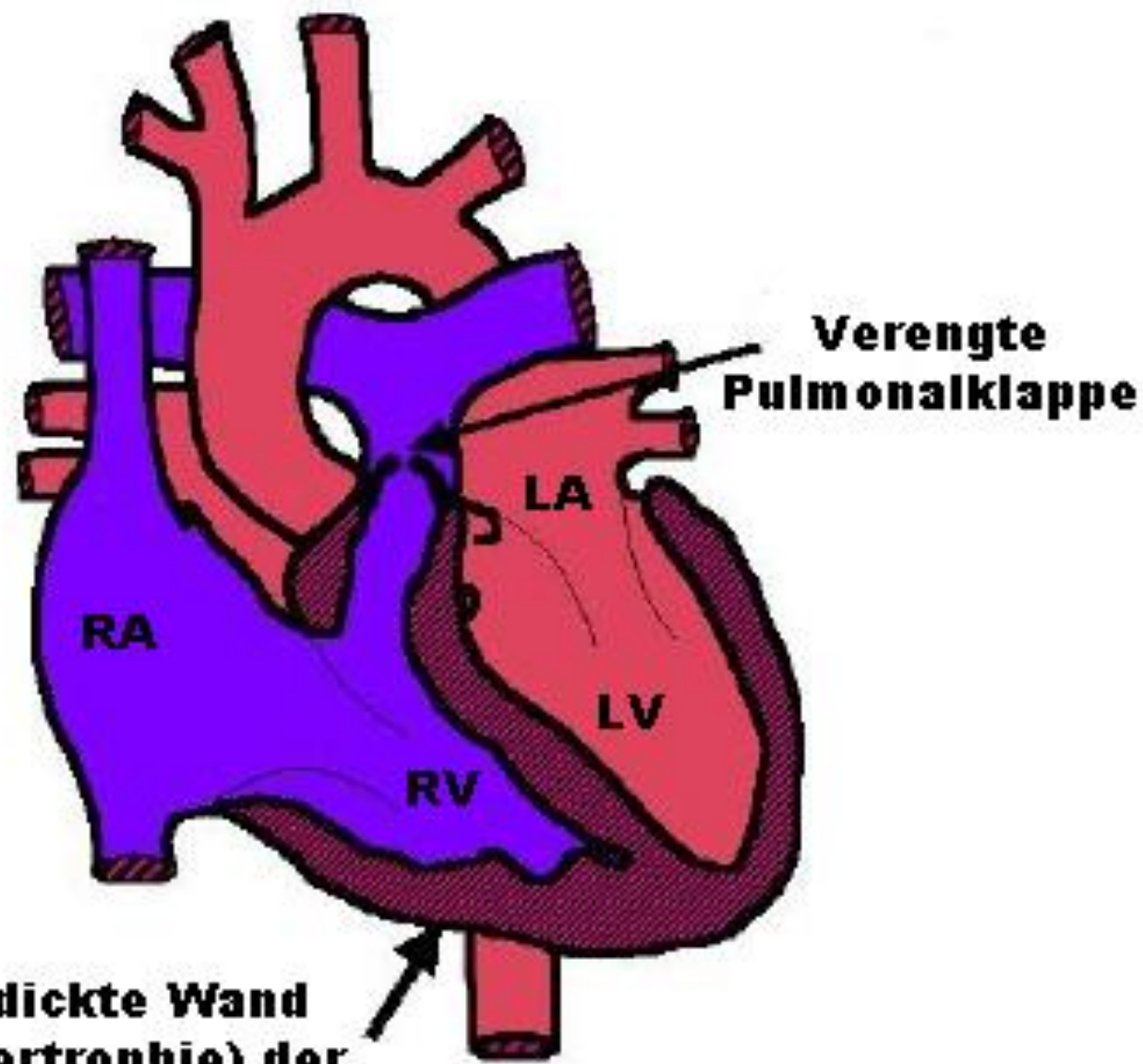
Endorsed by the Association for European Paediatric Cardiology (AEPC)

Level of evidence A	Data derived from multiple randomized clinical trials or meta-analyses.
Level of evidence B	Data derived from a single randomized clinical trial or large non-randomized studies.
Level of evidence C	Consensus of opinion of the experts and/or small studies, retrospective studies, registries.

Pulmonalisstenos

- Pulmonalisstenos är ett vanligt vitium och representerar 7–10 % av alla medfödda hjärtfel. Det är den i särklass vanligaste obstruktiva förändringen i höger hjärthalva. Typiska kliniska fynd är ett kraftigt systoliskt blåsljud med PM I2-I3 sin och en konstant splittrad andra ton.

- RV belastas, hypertrofi.
- Om det samtidig ASD: hö → vä shunt
- RVhypertrofin → infundibulär hypertrofi
muskulär/dynamisk obstruktion i RVOT, ofta lindras med betablockerare



Verdickte Wand
(Hypertrophie) der
linken Herzkammer

Svårighetsgrad

- < 36 mmHg mild stenosis,
- 36-64 mmHg måttlig (moderate) stenosis
- > 64 mmHg svår stenosis

- UCG-doppler grundteknik
- Se upp med DCRV och VSD-jet, se upp med multipla förträngningar - MRI

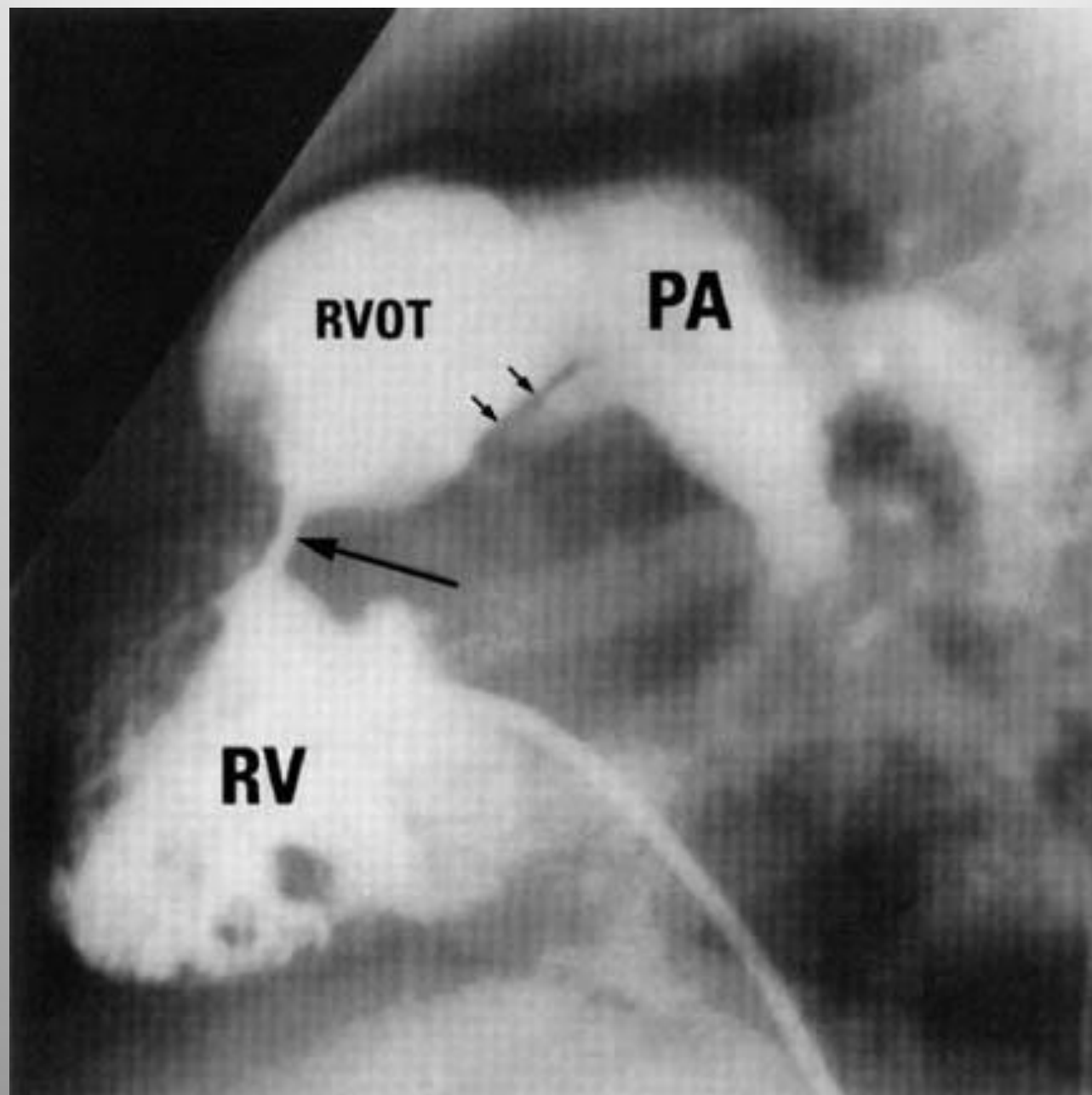
Varianter av PS – supravulvulära stenoser

Supravulvulära : ofta associerade med

- Fallot,
- Williams syndrom (kromosom 7, utvecklingsförsening, beteendestörning, supravulv.aortastenos) och
- Noonans syndrom (kromosom 12, kortvuxenhet, HCM, ASD, VSD).

Varianter av PS – subvalvulär stenosis, double-chambered right ventricle DCRV

- Ofta associerad med VSD, Fallot
- Sekundär till valvulär stenosis (pga hypertrofi)

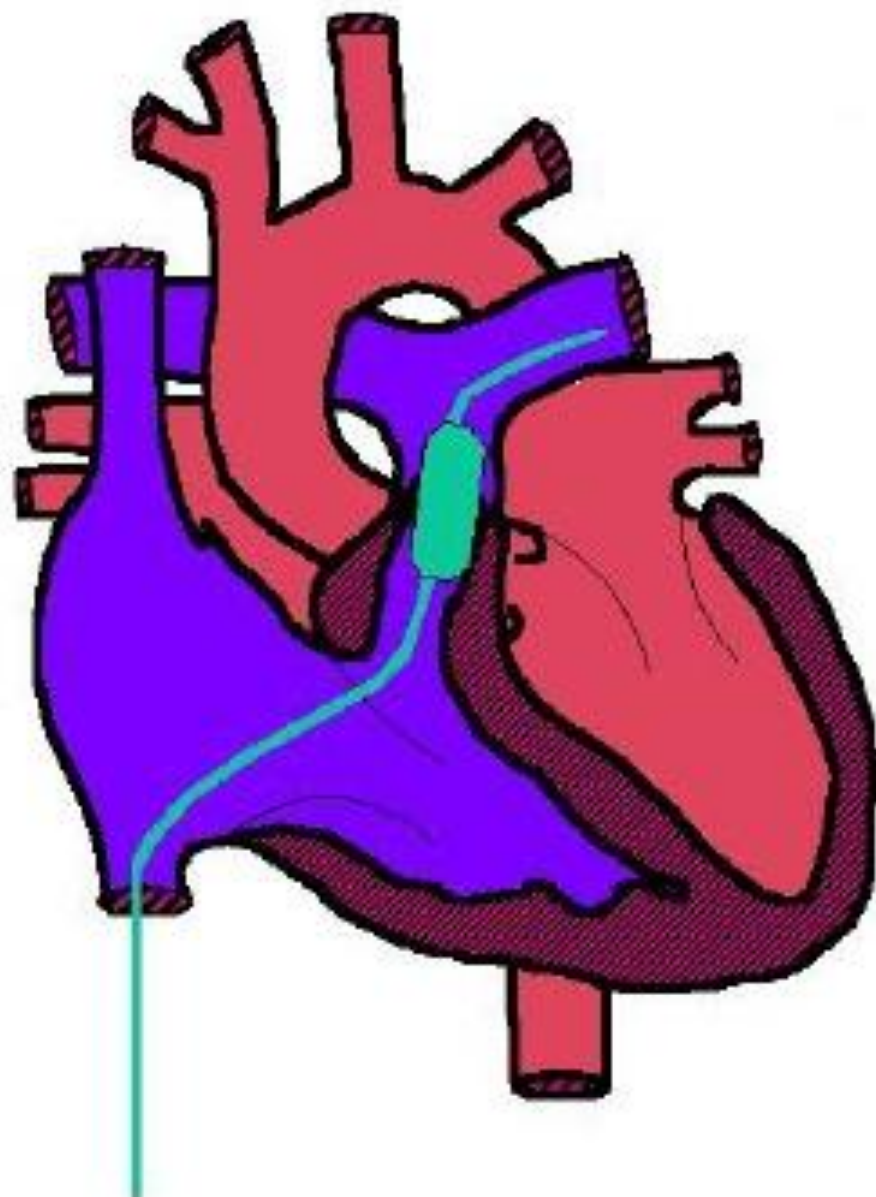


Utredning

- UCG
- MR/CT, spec för DCRV, perifera stenoser
- Scint – lungperfusion, fråga efter fördelning
- Hjärtkateterisering

Behandling

- Ballongdilatation av icke-dysplastisk klaff, perifera stenoser (+stent)
- Kirurgi: DCRV, sub/infudibulär stenoser



Pulmonalstenos – något för vuxenkardiologen att bry sig om ?

- Måttliga och täta stenoser ballongdil / op kommissurotomi, i barndomen.
- Bra resultat, gradient sällan $> 25-30$ mmHg
5–10 % signifikant PI efteråt.
- Patienter med mild eller trivial stenosis åtgärdas inte men brukar följas.

Patientfall 1

- Kvinna född 1977
- Blåsljud sen barndomen, mild pulmonalstenos, ej kateteriserad
- Yrkes- och fritidsaktiv, fotboll div 3

Patientfall 1

- 30 år: asymtomatisk,
- UCG: 3,8 m/s över pulmonalis, RV: lätt hypertrofi,
- arbetsprov: 230 W, adekvat blodtrycksstegring, inga arytmier
- Åtgärd ?

Indikationer för intervention

Intervention in patients with gradient <64 mmHg should be considered in the presence of:

- symptoms related to PS or,
- decreased RV function or,
- double-chambered RV (which is usually progressive) or,
- important arrhythmias or,
- right-to-left shunting via an ASD or VSD.

IIa

C

Peripheral PS, regardless of symptoms, should be considered for repair if $>50\%$ diameter narrowing and RV systolic pressure >50 mmHg and/or lung perfusion abnormalities are present

IIa

C

Patientfall 1

- 31 år: högre gradient ultraljudsmässigt, 4,2 m/s. Fortfarande asymtomatisk fast kanske lite ansträngd . . .
- Graviditetsönskan
- Åtgärd ?

Indikationer för intervention

Table 13 Indications for intervention in right ventricular outflow tract obstruction

Indications	Class ^a	Level ^b
RVOTO at any level should be repaired regardless of symptoms when Doppler peak gradient is >64 mmHg (peak velocity >4m/s), provided that RV function is normal and no valve substitute is required	I	C
In valvular PS, balloon valvotomy should be the intervention of choice	I	C
In asymptomatic patients in whom balloon valvotomy is ineffective and surgical valve replacement is the only option, surgery should be performed in the presence of a systolic RVP >80 mmHg (TR velocity >4.3 m/s)	I	C

Patientfall 1

- Hjärtkat: RV-syst 72,
- blodig gradient över klaffen 47 mm Hg
- Ballongdilateras till 18 mm Hg

- Okomplicerat
- Post op UCG: 2,4 m/s (22 mm Hg), PI 2-3/4

Patientfall 1

- Postop, 2 år
- Mår bra, RV oförändrad, 2,4 m/s, PI 2/4
- Spelar fotboll div 3

- Fortsätter följas

- Lärdom: lindriga PS progredierar ibland.
5-10% får PI efter ballong

Patientfall 2

- Kvinna född 1964
- Blåsljud i barndomen, bedömd och följd barn. Ej hjärtkat, FKG +EKG+ausk: liten VSD.
- Shuntdiagnostik (1974), jod-teknik: ingen shunt
- Släppt från kontroll vid 13 års ålder, ej hjärtundersökt sen dess
- Alltid dålig kondis, andfådd, ej skolgympa
- 2 graviditeter, trött men f.ö. u.a.

Patientfall 2

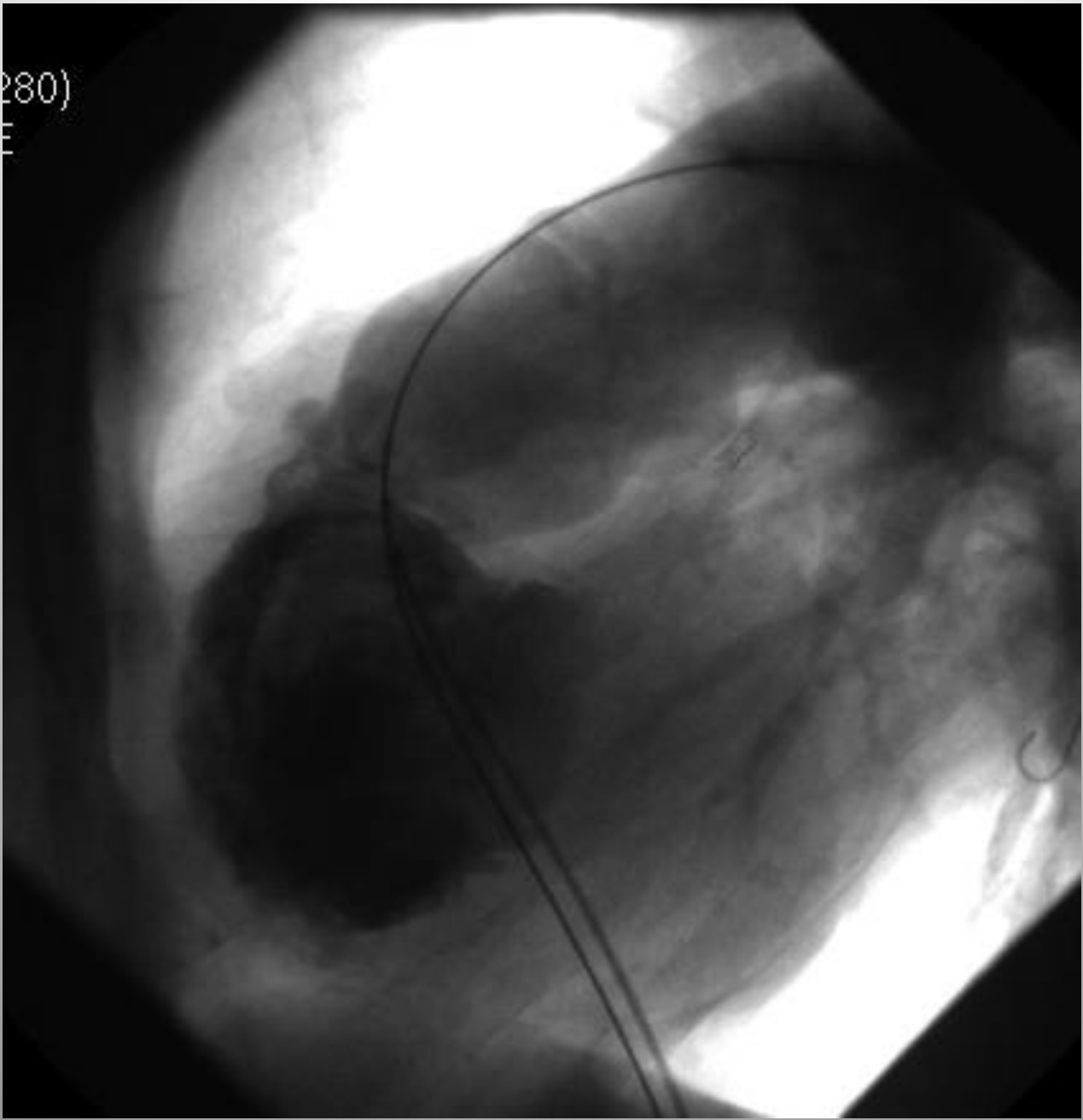
- KK, poliklin kondylomextstirp
- Postop: T-neg, blåsljud
- Medicinkonsult: blåsljud hela precordiet, även ryggen, VSD ? (pat uppgift), hjärtklappning ibland
- Remiss UCG, uppföljning med-mott

Patientfall 2

- UCG: RV stor 41 mm, RVOT: intensivt flöde fr basala septum, VSD ? Kan dock ej lokaliseras.
- Hög flödes hastighet, stor tryckgradient.
Troligen liten VSD men påverkan RV, vidare utredning ?
- Remitteras GUCH

GUCH-besök, fall 2

- Funktionsnedsättning, hjärklappningsattacker
- Auskultatoriskt: syst blåsljud
- UCG: kan ej påvisa VSD. Ökad flödes hastighet över pulmonalklaffen motsv gradient 68 i klaffen, mer subvalvulärt ? Förtjockad ?
- MRI+holter+hjärtkat
- Träning ?
- Betablockad ?



Patientfall 2, hjärtkat

- Gradient 110-120 med dynamiskt inslag
- Pulmonalklaffen förefaller u.a.
- Ingen VSD
- Diagnos: DCRV
- Åtgärd: betablockad, dragnig för kirurgi

Fall 2, forts

- Opereras med resektion av subvalvulär muskel, vidgas med patch, sutur i liten VSD, commissurotomi av klaffen
- Uppföljning, 4 år: mår utmärkt, tränar mycket, klart bättre ork, ingen hjärtklappning, ingen medicinering. UCG: normalstor RV, 2 m/s över pulmonalis, minimal PI

Patientfall 2

- Lärdom:
 - Lite gradient i klaffen, mest subvalulärt
 - Fanns nog en liten VSD, till högtrycksdelen av RV dvs låg hastighet och osynlig
 - Första UCG vilseleddes av remissen och brist på specialkunskap

Patientfall 3

- Kvinna född 31
- Blåsljud i barndomen, sköttes av provinsialläkare, ingen utredning eller vidare uppföljn
- Mått bra hela livet, inga barn
- Vid 72 år ganska plötsligt kraftig funktionsinskränkt, orkar ingenting. Utredn: hypertoni, UCG: klaff är trång, ej op, för gammal

Patientfall 3

- 2009: (78 år) Cholecystit, septisk, sjukhusvård, blåsljud, CT,
- UCG: tät pulmonalstenos, vidgad pulmonalartär, vä; 45 mm.
- Bekräftas av MR
- Åtgärd ?
 - Inget
 - Kirurgi ?
 - Hjärtkat+ballongdil ?



Patientfall 3

- På MR-bilder dragen för thorax: helst inte . .
Väldigt vid i pulmonalis
- Hjärtkat: gradient 77 mm Hg över klaffen.
Dilateras 25 mm ballong, okomplicerat
- Postop UCG: 2,2 m/s, trivial PI
- 1 år senare: klart bättre, mycket piggare, ”ute och far” väldigt mycket

Konklusion Pulmonalstenos

- PS är den vanligaste högersidiga obstruktiva hjärtfelet, 7-12% av alla medfödda hjärtfel
- Svåra fall i regel upptäckta och åtgärdade i barndomen
- Måttliga stenoser progredierar i 20%, efter 40 åå
- Alla lindriga-måttliga är inte diagnosticerade i barndomen
- DCRV finns, svårbedömda



Tack för uppmärksamheten !