

Mojca Škafar¹, Katja Prokšelj²

Diagnostika in zdravljenje boleznih pulmonalne zaklopke pri odraslih bolnikih

Diagnosis and Management of Diseases of Pulmonary Valve in Adult Patients

IZVLEČEK

KLJUČNE BESEDE: pulmonalna stenoza, pulmonalna regurgitacija, prirojena srčna napaka, ehokardiografija, perkutani poseg, kirurško zdravljenje

Pulmonalna zaklopka ločuje iztočni trakt desnega prekata od pljučne arterije in v normalnih pogojih preprečuje vračanje deoksigenirane krvi iz pljučne arterije v desni prekat. Izmed vseh srčnih zaklopk je pulmonalna zaklopka najredkeje bolezensko spremenjena. Stenoza pulmonalne zaklopke je večinoma prirojena, insuficienca pulmonalne zaklopke pa je najpogosteje posledica perkutanega ali kirurškega zdravljenja izolirane pulmonalne stenoze ali Fallotove tetralogije. Bolniki s pulmonalno stenozo ali pulmonalno regurgitacijo so lahko dolgo asimptomatični, sčasoma pa se razvijejo simptomi, kot sta zmanjšana telesna zmogljivost in dispneja. Pri bolnikih s pulmonalno regurgitacijo se ob nastopu motenj srčnega ritma pojavijo tudi palpitacije. V napredovalih primerih pulmonalne stenoze oziroma pulmonalne regurgitacije lahko zaradi tlačne oz. volumske obremenitve desnega prekata nastane desnostransko srčno popuščanje. Ključna preiskava za oceno pulmonalne zaklopke je transtorakalna ehokardiografija. Prikaz zaklopke je zaradi slabših akustičnih oken v primerjavi z ostalimi zaklopkami zahtevnejši, zato si lahko pri oceni zaklopke pomagamo z dodatnimi slikovnimi preiskavami, kot je magnetna resonanca. Transezofagealna ehokardiografija je zaradi oddaljenosti zaklopke od pretvornika manj primerna preiskovalna metoda. Hemodinamično pomembno pulmonalno stenozo je večinoma mogoče razrešiti s perkutanim posegom, medtem ko pulmonalno regurgitacijo večinoma zdravimo kirurško.

ABSTRACT

KEY WORDS: pulmonary stenosis, pulmonary regurgitation, congenital heart disease, echocardiography, cardiac catheterization, surgical treatment

The pulmonary valve separates the right ventricle outflow tract from the pulmonary artery and prevents deoxygenated blood from the pulmonary artery to return into the right ventricle. The pulmonary valve is the most rarely diseased of all heart valves. Pulmonary valve stenosis is usually congenital, while pulmonary regurgitation most often occurs as

¹ Mojca Škafar, dr. med., Klinični oddelek za kardiologijo, Interna klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Zaloška cesta 7, 1525 Ljubljana; mojca.skafar@gmail.com

² Doc. dr. Katja Prokšelj, dr. med., Klinični oddelek za kardiologijo, Interna klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Zaloška cesta 7, 1525 Ljubljana

a consequence of percutaneous or surgical treatment of isolated pulmonary stenosis or tetralogy of Fallot. Patients with pulmonary stenosis and pulmonary regurgitation may be asymptomatic for a long period of time, but will eventually show symptoms such as reduced exercise capacity and dyspnea. In pulmonary regurgitation patients experience palpitations when cardiac arrhythmias occur. In advanced cases of pulmonary stenosis or pulmonary regurgitation right-sided heart failure may occur due to pressure or volume overload of the right ventricle. The initial diagnostic test is transthoracic echocardiography. However, poor acoustic windows make the evaluation of the pulmonary valve more challenging than the evaluation of other valves. Therefore, additional imaging techniques, such as magnetic resonance imaging, are used for the assessment of the valve. Due to the distance between the transducer and the valve, transesophageal echocardiography is usually not superior in visualization of the pulmonary valve. Percutaneous pulmonary balloon valvuloplasty is the procedure of choice for the treatment of hemodynamically significant pulmonary stenosis, while pulmonary regurgitation is usually treated with pulmonary valve replacement.

UVOD

Pulmonalna zaklopka je izmed vseh srčnih zaklopk najredkeje bolezensko spremenjena. Med ehokardiografskim pregledom zaradi zahtevnejšega prikaza zaklopke bolezenske spremembe včasih tudi spregledamo. Bolezni pulmonalne zaklopke, kamor sodita stenoza in insuficienca pulmonalne zaklopke, so najpogosteje posledica prirojenih srčnih napak in njihovega zdravljenja, redkeje pa so pridobljene (1, 2).

ANATOMIJA PULMONALNE ZAKLOPKE

Pulmonalna zaklopka ločuje iztočni trakt desnega prekata od pljučne arterije. V normalnih pogojih preprečuje vračanje deoksigenirane krvi iz pljučne arterije v desni prekat. Leži pred aortno zaklopko, nad njo in nekoliko bolj levo od nje (slika 1) (3, 4). Pulmonalno zaklopko sestavljajo trije žepki – sprednji, levi in desni, ki so nežnejši kot žepki aortne zaklopke, in se pripenja jo neposredno na mišičje desnega prekata (4, 5).

Prosti rob vsakega žepka je v sredini zadebeljen v vozlič iz čvrstega veziva. Vozlič se povezuje s srčnim skeletom in se vrtva v endotelijsko gubo. Del žepka na obeh straneh odebelitve je tanek, včasih fenestri-

ran, ne vsebuje čvrstega veziva in ga imenujemo lunula (3, 6).

EHOKARDIOGRAFIJA PULMONALNE ZAKLOPKE

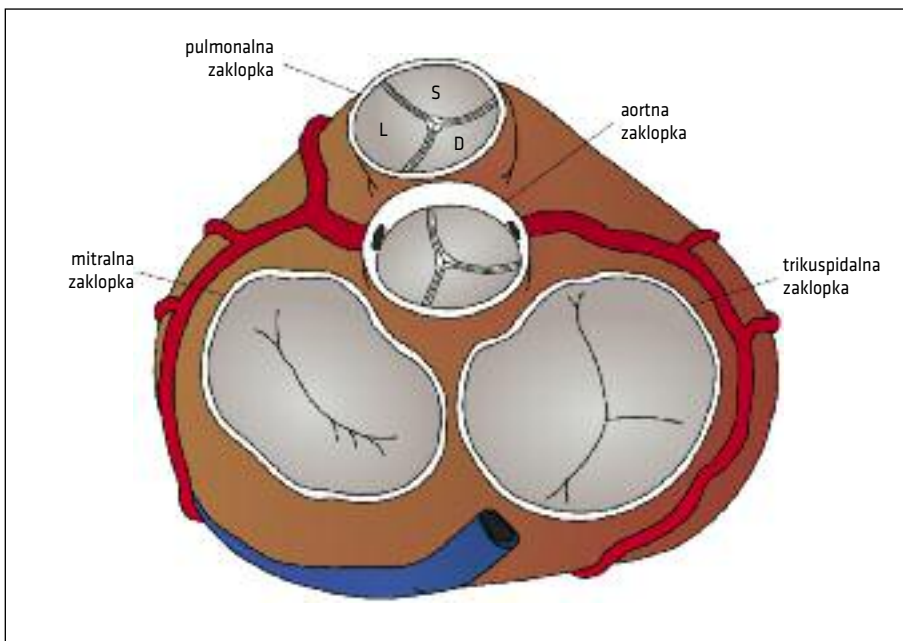
Ključna preiskava za oceno pulmonalne zaklopke je transtorakalna ehokardiografija, s katero prikažemo morfologijo zaklopke, hemodinamične značilnosti in posledice boleznih pulmonalne zaklopke na pljučnih arterijah in desnem srcu. Prikaz pulmonalne zaklopke je zaradi slabših akustičnih oken zahtevnejši kot prikaz ostalih zaklopk (1).

Za natančen prikaz pulmonalne zaklopke uporabimo več ehokardiografskih presekov. Najpogosteje jo prikažemo na parasternalnem prečnem preseku (slika 2), lahko pa tudi na parasternalnem vzdolžnem preseku za prikaz iztočnega trakta desnega prekata, apikalnem preseku petih votlin (slika 3) in subkostalnem prečnem preseku. Vsi preseki so primerni tako za dvodimenzionalno kot za doplersko ehokardiografijo (1, 7).

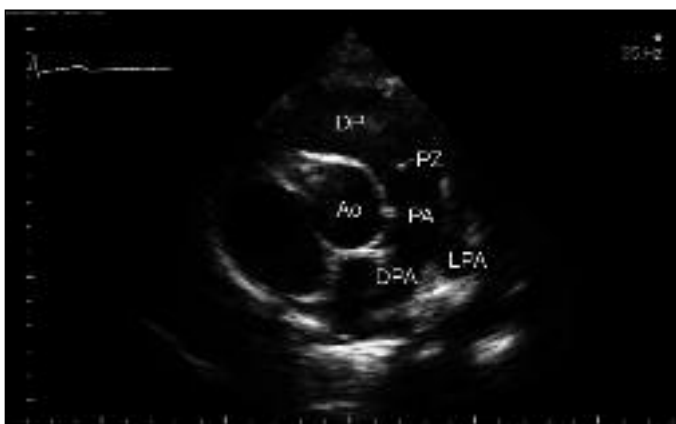
Transezofagealna ehokardiografija je za prikaz pulmonalne zaklopke manj primerna, saj je zaradi oddaljenosti od pretvornika njen prikaz omejen. Zato jo za oceno pulmonalne zaklopke le redko uporabljamo. Najbolje jo prikažemo v zgornjem ezofagealnemu oknu pod kotom 50–90°, kjer pri-

kažemo vtočni in iztočni del desnega prekata, ter na prečnem preseku preko aortne zaklopke (0°) (slika 4), kjer ob postopnem izvleku sonde prikažemo tudi pljučno arterijo z bifurkacijo. Okno je primerno le za dvo-

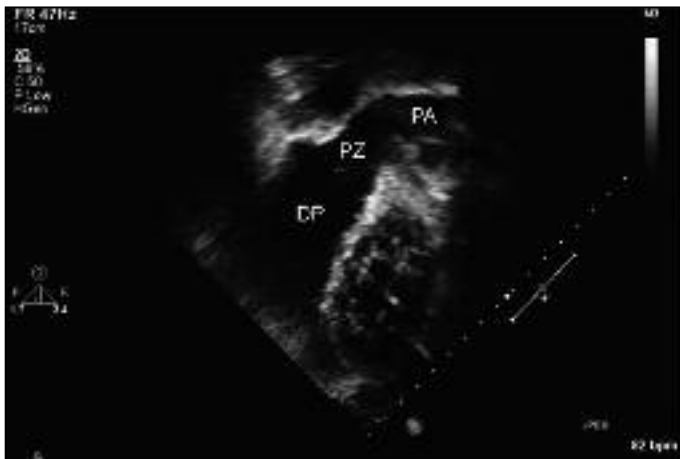
dimenzionalni prikaz, saj neugoden kot onemogoča zanesljivo oceno gradienta s kontinuirano doplersko ehokardiografijo. Iztočni trakt desnega prekata lahko prikažemo tudi iz globokega transgastričnega okna (1).



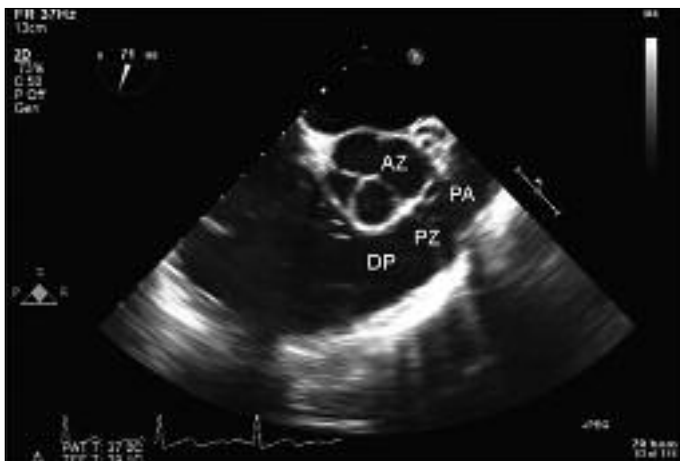
Slika 1. Pulmonalna zaklopka leži pred aortno zaklopko, nad njo in nekoliko bolj levo od nje. Sestavljajo jo trije žepki. D – desni žepek, L – levi žepek, S – sprednji žepek.



Slika 2. Na parasternalnem prečnem preseku je prikazana pulmonalna zaklopka (PZ) s pljučno arterijo (PA) in njenima vejama. Ao – aorta, DP – desni prekat, DPA – desna pljučna arterija, LPA – leva pljučna arterija.



Slika 3. Na apikalnem preseku petih votlin je prikazana pulmonalna zaklopka (PZ) s pljučno arterijo (PA) in desnim prekatom (DP). Slika je obrnjena za sekvenčno segmentno analizo srca. Apikalni deli srca so na spodnjem, bazalni pa na zgornjem delu slike.



Slika 4. S transezofagealno ehokardiografijo na prečnem preseku preko aortne zaklopke prikažemo pulmonalno zaklopko (PZ). AZ – aortna zaklopka, DP – desni prekat, PA – pljučna arterija.

STENOZA PULMONALNE ZAKLOPKE

Pulmonalna stenoza v širšem pomenu je glede na mesto zožitve subvalvularna, valvularna ali supravalvularna. Najpogostejša je valvularna pulmonalna stenoza, ki predstavlja kar 80–90 % vseh zožitev desnega iztočnega trakta. Valvularna pulmonal-

na stenoza je najpogostejše prirojena in predstavlja 7–12 % vseh prirojenih srčnih napak (8). Prirojena pulmonalna stenoza je večinoma izolirana, pojavlja pa se tudi v okviru drugih, bolj kompleksnih prirojenih srčnih napak, kot so Fallotova tetralogija, popolni atrioventrikularni kanal in enoprekatno srce (1, 7, 9). Redkejšje pridobljene

oblike so lahko posledica karcinoidnega sindroma ali revmatične bolezni zaklopk, ki praviloma okvarita tudi ostale srčne zaklopke (1, 9). Bolezensko spremenjena pulmonalna zaklopka je lahko enolistna, dvolistna ali trilistna z zoženo odprtino in mobilnimi, delno zraščeni žepki, ki se v obliki kupole bočijo v pljučno arterijo. Redkeje je pulmonalna zaklopka displastična s slabo mobilnimi, miksomatozno zadebeljenimi nezraščeni žepki, ki se skupaj z obraznimi nepravilnostmi in kognitivno manjrazvitostjo najpogosteje pojavlja v okviru Noonanovega sindroma (1, 8, 10).

Subvalvularna pulmonalna stenoza je lahko subinfundibularna ali infundibularna. Pogosto je povezana z drugimi prirojimi srčnimi napakami, kot sta defekt prekatnega pretina in Fallotova tetralogija, ali pa nastane sekundarno, zaradi reaktivne hipertrofije srčne mišice ob valvularni pulmonalni stenozii. Infundibularna, redkeje pa tudi subinfundibularna zožitev je lahko dinamična, kar pomeni, da je izrazitejša med prekatno sistolo (8).

Supraavvalvularna pulmonalna stenoza imenujemo zožitev debela pljučne arterije, leve in desne pljučne arterije ali njunih vej. Pojavlja se v okviru Fallotove tetralogije in nekaterih sindromov, kot so Williams-Beurenov sindrom, Noonanov sindrom, Keutelov sindrom, Alagillov sindrom ter sindrom prirojenih rdečk. Nastane lahko tudi po kirurškem zoženju debela pljučne arterije, ki se opravi pri bolnikih s prirojenimi srčnimi napakami in povečanim pretokom krvi skozi pljuča zaradi spoja, da se prepreči nastanek pljučne hipertenzije. Stenoza, ki je več kot 50 %, je hemodinamično pomembna in povzroči velik tlačni gradient skozi zožitev.

Hemodinamične značilnosti

Klinično pomembna zožitev pulmonalne zaklopke povzroči zvišanje tlaka pred zožitvijo, saj je za vzdrževanje pljučnega pretoka potreben višji tlačni gradient. Pri dalj

časa trajajoči pomembni zožitvi pulmonalne zaklopke se stena desnega prekata zadebeli, stopnja hipertrofije pa je odvisna od stopnje pulmonalne stenoze. Kadar desni prekat ne more vzdrževati tlačnega gradienta, ki bi zadostoval za normalen pljučni pretok, se sčasoma pojavi desnostransko srčno popuščanje (1, 9).

Z nastankom hipertrofije desnega prekata se zmanjša njegova podajnost. Končni diastolični tlak v desnem prekatu naraste, pri venskih pulzacijah pa se pojavi izrazit val a. Ob prisotnosti odprtega ovalnega okna ali defekta preddvornega pretina se lahko pojavi desno-levi spoj, kar vodi v cianozo (11).

Klinična slika

Večina bolnikov z blago in zmerno pulmonalno stenozo je asimptomatskih in ima zaradi počasnega napredovanja bolezni dobro prognozo, pri bolnikih s hudo pulmonalno stenozo pa se lahko pojavita zmanjšana telesna zmogljivost in dispneja ob naporu (8). Pri zelo napredovali bolezni, ko tlak v desnem prekatu močno naraste in preseže tlak v sistemskem krvnem obtoku, se pojavijo tudi omotica, sinkopa in desnostransko srčno popuščanje (1, 9, 12).

Bolniki s pulmonalno stenozo so običajno normalno telesno razviti in acianotični. Cianoza se lahko pojavi zaradi desno-levega spoja ob prisotnosti odprtega ovalnega okna ali defekta preddvornega pretina in zmanjšane podajnosti desnega prekata. Pri bolnikih z zmanjšano podajnostjo desnega prekata se pojavita tudi izrazit jugularni val a in pulzacije v jetrih. Pri bolnikih s hudo pulmonalno stenozo lahko levo ob prsnici zatipamo prekordialne pulzacije zaradi hipertrofije desnega prekata, nad levo ključnico pa sistolično predenje (1, 9). Pri avskultaciji slišimo normalen prvi ton in široko cepljen drugi ton, katerega cepljenost se poveča z napredovanjem pulmonalne stenoze. Pulmonalna komponenta drugega tona je glasna pri blagi stenozii in tiha ali

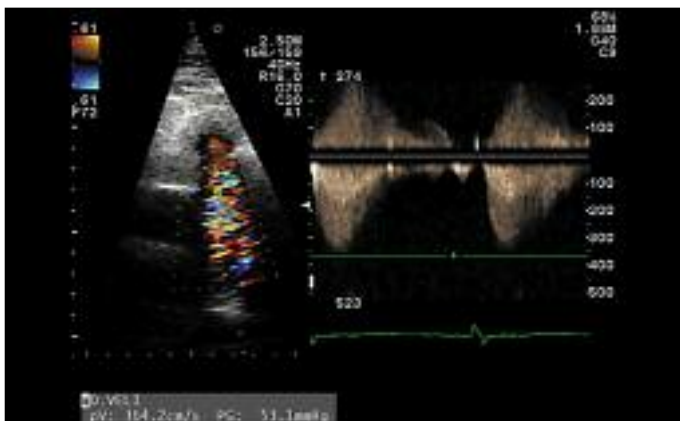
odsotna pri hudi pulmonalni stenozí. Za prvim tonom slišimo iztisni tlesk, ki je glasnejši med izdihom in se z napredovanjem pulmonalne stenozí približuje prvemu tonu. Iztisnemu tlesku sledi iztisni sistolični šum, ki se najbolje sliši v drugem medrebrnem prostoru levo ob prsnici, se širi navzgor proti levi ključnici in pazduhi in je glasnejši med vdihom. Trajanje šuma in čas največje jakosti, ne pa tudi glasnost šuma, sta povezana s stopnjo stenozí. Pri hudi pulmonalni stenozí se sistolični šum pojavi bližje prvemu tonu in doseže največjo jakost pozneje kot pri blagi pulmonalni stenozí (1, 9, 13).

Diagnostika

Na elektrokardiogramu so lahko prisotni desna srčna os ter znaki dilatacije desnega preddvora in hipertrofije desnega prekata. Pri hudi pulmonalni stenozí lahko vidimo tudi obremenitev desnega prekata. Na rent-

genogramu prsnih organov so prisotni poststenotična dilatacija debela in leve pljučne arterije, zmanjšán obris perifernega pljučnega žilja, redko pa tudi kalcinacije pulmonalne zaklopke. Srčna senca običajno ni povečana, v primerih hude pulmonalne stenozí pa lahko vidimo kardiomegalijo s povečanjem desnega srca (1, 8, 13).

Pulmonalno stenozo potrdimo s transtorakalno ehokardiografijo, s katero prikažemo zaklopko, mesto in stopnjo zožitve ter spremembe na desnem prekatu, ki nastanejo kot posledice zožitve. Z dvodimenzionalno ehokardiografijo prikažemo zadebeljene in manj gibljive žepke pulmonalne zaklopke, ki se lahko med sistolo kupolasto bočijo v pljučno arterijo. Pri starejših bolnikih so lahko prisotne degenerativne spremembe, ki so manj izrazite kot na aortni zaklopki. Kalcinacije pulmonalne zaklopke so redke. Zožitev lahko prikažemo tudi nad ali pod zaklopko.



Slika 5. Na levem delu slike je prikazan barvni doplerski signal skozi pulmonalno zaklopko na parasternalnem prečnem preseku, ki kaže na pospešitev toka krvi skozi zaklopko. S kontinuirano doplersko ehokardiografijo smo izmerili pospešen pretok skozi pulmonalno zaklopko z največjo hitrostjo do 3,6 m/s. Gre za zmerno pulmonalno stenozo z največjim gradientom do 53 mmHg (tabela 1).

Tabela 1. Stopnja pulmonalne stenozí, ocenjena s transtorakalno ehokardiografijo (7).

	Blaga	Zmerna	Huda
Največja hitrost [m/s]	< 3	3–4	> 4
Največji gradient [mmHg]	< 36	36–64	> 64

Mesto zožitve potrdimo z barvno doplersko ehokardiografijo, s katero prikažemo vrtnčenje krvi na mestu zožitve. Stopnjo pulmonalne stenoze ocenimo s kontinuirano doplersko ehokardiografijo, s katero izmerimo hitrost toka krvi skozi zaklopko, in po Bernoullijevi enačbi izračunamo največji in srednji gradient tlaka skozi zaklopko (tabela 1, slika 5). Površine ustja zaklopke ne računamo. Dodatno ocenimo še velikost, hipertrofijo (> 6 mm) in funkcijo desnega prekata ter prikažemo morebitno poststenotično razširitev pljučne arterije. Kadar je sočasno prisotna trikuspidalna regurgitacija, ocenimo tudi sistolični tlak v desnem prekatu (1, 7). Srčna kateterizacija pri blagi pulmonalni stenozni ni indicirana, pri bolnikih z ehokardiografsko potrjeno pomembno stenozo pa jo uporabljamo v diagnostične in terapevtske namene (8, 14).

Zdravljenje

Poprava pulmonalne stenoze je indicirana pri vseh bolnikih s hudo pulmonalno stenozo (gradient > 64 mmHg), kadar je funkcija desnega prekata normalna in ni potrebna menjava zaklopke, ter pri vseh bolnikih z gradientom < 64 mmHg, ki so simptomatični, imajo zmanjšano funkcijo desnega prekata, dvoprekadni desni prekat, pomembne motnje srčnega ritma ali desno-levi spoj.

Pri bolnikih z valvularno pulmonalno stenozo, pri katerih zaklopka ni displastična, je zdravljenje izbora balonska dilatacija pulmonalne zaklopke (8). Mnogi bolniki s hudo valvularno pulmonalno stenozo imajo pridruženo reverzibilno subvalvularno mišično obstrukcijo, ki je posledica hipertrofije desnega prekata. Po razrešitvi stenoze se mišična obstrukcija prehodno poslabša, nato pa postopoma izgine. Za preprečitev akutnega poslabšanja mišične obstrukcije po razrešitvi stenoze pri bolnikih z mišično obstrukcijo pred balonsko dilatacijo priporočamo zdravljenje z zaviralci receptorjev beta (1).

Pri bolnikih z ireverzibilno sub- ali supralvalvularno pulmonalno stenozo, displastično zaklopko, s hipoplastičnim obročem pulmonalne zaklopke ali pridruženo hudo pulmonalno ali trikuspidalno insuficienco je zdravljenje kirurško. Kirurška menjava zaklopke je pri asimptomatičnih bolnikih indicirana le, če je sistolični tlak v desnem prekatu višji kot 80 mmHg (8, 15).

INSUFICIENCA PULMONALNE ZAKLOPKE

Minimalna do blaga pulmonalna regurgitacija je pogosta najdba pri preiskovancih s sicer normalno pulmonalno zaklopko. Zmerna ali huda pulmonalna regurgitacija pri odraslih najpogosteje nastane sekundarno po perkutanem ali kirurškem zdravljenju prirojenih srčnih napak, kot sta izolirana stenoza pulmonalne zaklopke in Fallotova tetralogija. Pri slednji je pulmonalna insuficienca večinoma posledica uporabe transtanularne krpe za rekonstrukcijo iztočnega dela desnega prekata (9, 16). Redkeje je pulmonalna regurgitacija posledica razširitve pljučne arterije pri pljučni hipertenziji, idiopatski razširitvi pulmonalne arterije in Marfanovem sindromu ali posledica infekcijskega endokarditisa, karcinoidnega sindroma in revmatične okvare zaklopk (1, 17).

Hemodinamične značilnosti

Pri bolnikih z dolgo trajajočo hudo pulmonalno regurgitacijo se desni prekat zaradi volumnske obremenitve postopoma razširi, kasneje pa se poslabša tudi njegova funkcija. Desni prekat od telesni obremenitvi ne more zadostno povečati minutnega volumna srca in pojavi se desnostransko srčno popuščanje. Povečanje in zmanjšana funkcija desnega prekata sta povezana s podaljšano depolarizacijo prekatov, prekatnimi in nadprekatnimi motnjami srčnega ritma ter z nenadno srčno smrtjo, ki se pojavijo predvsem pri bolnikih s pulmonalno insuficienco po kirurškem zdravljenju Fallotove tetralogije (9).

Klinična slika

Bolniki pulmonalno regurgitacijo običajno dobro prenašajo in so dolgo asimptomatski. Simptomi se po navadi razvijejo ob močno povečanem desnem prekatu in pojavu zmanjšane sistolične funkcije. Pri bolnikih z izolirano prirojeno pulmonalno regurgitacijo ali regurgitacijo po zdravljenju izolirane valvularne pulmonalne stenozе se simptomi večinoma pojavijo šele po štiridesetem letu (17, 18). Bolniki po kirurškem zdravljenju Fallotove tetralogije lahko postanejo simptomatični zgodaj, kar je najverjetneje posledica oslabeledosti srčne mišice zaradi vpliva centralne cianoze v zgodnji mladosti, hipertrofije desnega prekata in predhodnih kirurških posegov. Najpogostejši simptomi so zmanjšana telesna zmogljivost in palpitacije. Redkeje so prisotni znaki desnostranskega srčnega popuščanja (17, 19).

Med kliničnim pregledom lahko vidimo zvišan centralni venski tlak. Včasih lahko zatipamo prominenten jugularni val a, ki pa je manj izrazit zaradi visokega vala v ob pridružení trikuspidalni regurgitaciji. Pri povečanem desnem prekatu levo spodaj ob prsnici zatipamo prekordialne pulzacije, ob hudi pljučni hipertenziji pa tudi zaprtje pulmonalne zaklopke in pulzacije razširjene pljučne arterije. Pulmonalna komponenta drugega srčnega tona je ob prisotnosti pljučne hipertenzije poudarjena, ob prirojeni odsotni ali kirurško odstranjeni pulmonalni zaklopki pa pulmonalne komponente ne slišimo. Drugí srčni ton je ob pljučni hipertenziji zaradi povečanega končnega diastoličnega volumna in daljšega iztisa široko cepljen (9). Drugemu tonu sledi tih pojemajoč šum, najbolje slišen v tretjem in četrtem medrebrnem prostoru levo ob prsnici, ki je glasnejši med vdihom. Trajanje šuma je odvisno od stopnje pulmonalne regurgitacije in je krajše pri hudi kot pri blagi pulmonalni regurgitaciji. Pogosto zaradi povečanega pretoka slišimo tudi iztisni sistolični šum nad pulmonalno

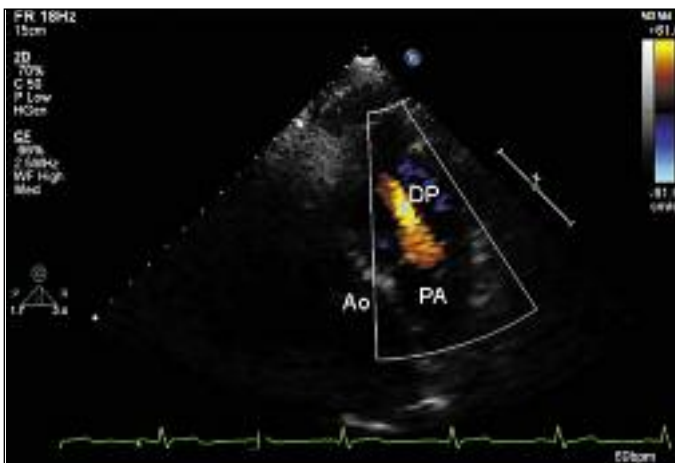
zaklopko. Pri nekaterih bolnikih opazimo sočasno prisotne znake funkcionalne trikuspidalne regurgitacije s prominentnimi valovi v, holosistoličnim šumom levo spodaj ob prsnici, ki se okrepi med vdihom, in povečanimi pulzirajočimi jetri (9, 17).

Diagnostika

Večina bolnikov s pulmonalno regurgitacijo je v sinusnem ritmu, pri nekaterih pa so prisotne nadprekatne motnje srčnega ritma. Podaljšanje kompleksa QRS in vzorec rSr v desnih prekordialnih odvodih odražata volumsko obremenitev desnega prekata. Pri bolnikih po kirurškem zdravljenju Fallotove tetralogije je pogosto prisoten desnokračni blok, katerega trajanje je sorazmerno s stopnjo dilatacije desnega prekata. Trajanje kompleksa QRS več kot 180 ms pri bolnikih po kirurškem zdravljenju Fallotove tetralogije je napovedni dejavnik za prekatno tahikardijo in nenadno srčno smrt. Zato je nujno, da ehokardiografsko spremljamo velikost in funkcijo desnega prekata in se na podlagi tega odločamo o popraví pulmonalne zaklopke (17).

Na rentgenogramu prsnih organov opazimo dilatacijo debela pljučne arterije, na lateralni projekciji pa tudi povečanje desnega prekata, ki zapolnjuje retrosternalni prostor (17).

Z dvodimenzionalno ehokardiografijo prikažemo morfologijo pulmonalne zaklopke, z doplersko ehokardiografijo pa ocenimo stopnjo regurgitacije (slika 6). Semikvantitativno lahko ocenimo stopnjo pulmonalne regurgitacije glede na globino in širino barvnega doplerskega signala (1). Regurgitacijski signal, ki zajema več kot 65 % širine iztočnega trakta desnega prekata in je holodistoličen, kaže na hudo pulmonalno regurgitacijo. Za hudo pulmonalno regurgitacijo je značilno hitro izenačenje tlakov v desnem preddvoru in prekatu, kar s kontinuirano doplersko ehokardiografijo prikažemo kot hitro zmanjšanje regurgitacijskega toka krvi v diastoli (angl. *pressure half*



Slika 6. Z doplersko ehokardiografijo na parasternalnem prečnem preseku je prikazan regurgitacijski signal krvi iz pljučne arterije v desni prekat. Ao – aorta, DP – desni prekat, PA – pljučna arterija.

time, PHT < 100 ms). Z merjenjem trajanja regurgitacijskega signala lahko stopnjo pulmonalne regurgitacije močno podceni-mo, zato moramo ocenjevati tudi posredne znake regurgitacije, kot so diastolični obrat toka v pljučni arteriji, gibanje medpreddvor-nega pretina ter velikost in funkcijo desnega prekata (1, 16). Ob hudi pulmonalni regurgitaciji se medprekatni pretin zaradi volu-menske obremenitve desnega prekata giblje paradokсно, desni prekat se poveča, njegova sistolična funkcija pa se postopoma poslabšuje. Povečanje desnega prekata je nespe-cifičen, toda občutljiv znak, zato lahko ob njegovi odsotnosti pomembno pulmonalno regurgitacijo z veliko verjetnostjo izklju-čimo. Zaradi povečanja desnega prekata se lahko sčasoma pojavi tudi funkcionalna trikuspidalna regurgitacija (9).

Magnetna resonanca je zaradi svo-je velike prostorske in časovne ločljivosti pomembna dodatna slikovna diagnostična metoda, s katero lahko pridobimo natanč-nejše podatke o stopnji regurgitacije in veli-kosti ter funkciji desnega prekata. Z njeno pomočjo lahko pri asimptomatičnih bol-nikih s hudo pulmonalno regurgitacijo določimo optimalni čas kirurške menjave

zaklopke. Srčno kateterizacijo za oceno pulmonalne regurgitacije redko izvaja-mo (9).

Zdravljenje

Bolniki kronično hudo pulmonalno regur-gitacijo dobro prenašajo vrsto let. Odločitev o kirurškem zdravljenju pulmonalne zaklop-ke je velikokrat težavna, saj je ocena pul-monalne regurgitacije zahtevna. Kirurška menjava pulmonalne zaklopke je indicira-na pri hudi pulmonalni regurgitaciji, kadar se pojavijo simptomi ali zmanjšanje tele-sne zmogljivosti. Za popravo se odločimo tudi pri zmerni do hudi pulmonalni regurgi-taciji, kadar ugotavljamo postopno večanje desnega prekata, zmanjšanje njegove funkci-je, motnje srčnega ritma ali pojav pomemb-ne trikuspidalne regurgitacije (9, 17).

ZAKLJUČEK

Okvare pulmonalne zaklopke so najpogo-steje posledica prirojenih srčnih napak. Stenoza pulmonalne zaklopke je večinoma prirojena, insuficienca pulmonalne zaklopke pa je najpogosteje posledica perkutane-ga ali kirurškega zdravljenja izolirane pul-monalne stenoze ali Fallotove tetralogije.

Ehokardiografija ima osrednje mesto pri oceni pulmonalne zaklopke, čeprav je njena vloga pri ocenjevanju pulmonalne regurgitacije omejena. Stenoza pulmonalne zaklop-

ke je največkrat mogoče razrešiti s perkutanim posegom, medtem ko pulmonalno regurgitacijo zdravimo večinoma kirurško.

LITERATURA

1. Bruce CJ, Connolly HM. Right-sided valve disease. In: Otto CM, ed. *The practice of clinical echocardiography*. 4th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2012. p. 646–62.
2. Rao PS. Pulmonary valve disease. In: Alpert JS, Dalen JE, Rahimtoola S, eds. *Valvular heart disease*. 3rd ed. Philadelphia: Lippencott Raven; 2000. p. 339–76.
3. Gatzoulis MA. Heart and great vessels. In: Standing S. *Gray's anatomy: the anatomical basis of clinical practice*. 40th ed. Edinburgh: Churchill Livingstone Elsevier; 2008. p. 959–88.
4. Gross L, Kugel MA. Topographic anatomy and histology of the valves in the human heart. *Am J Pathol*. 1931; 7: 445–74.
5. Barry A, Patten BM. The structure of the adult heart. In: Gould SE, ed. *Pathology of the heart and blood vessels*. 5th ed. Springfield: Charles C. Thomas; 1968. p. 91.
6. Kerr A Jr, Goss CM. Retention of embryonic relationship of aortic and pulmonary valve cusps and suggested nomenclature. *Anat Rec*. 1956; 125 (4): 777–82.
7. Baumgartner H, Hung J, Bermejo J, et al. Echocardiographic assessment of valve stenosis: EAE/ASE recommendations for clinical practice. *Eur J Echocardiogr*. 2009; 10 (1): 1–25.
8. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NMS, et al. ESC guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J*. 2010; 31 (23): 2915–57.
9. Bruce CJ, Connolly HM. Right-sided valve disease deserves a little more respect. *Circulation*. 2009; 119 (20): 2726–34.
10. Waller BF, Howard J, Fess S. Pathology of pulmonic valve stenosis and pure regurgitation. *Clin Cardiol*. 1995; 18 (1): 45–50.
11. Rao PS. Right ventricular filling following balloon valvuloplasty. *Am Heart J*. 1992; 123 (4 Pt 1): 1084–6.
12. Johnson LW, Grosman W, Dalen JE, et al. Pulmonic stenosis in the adult. Long-term follow-up results. *N Engl J Med*. 1972; 287 (23): 1159–63.
13. Shah PM. Tricuspid and pulmonary valve disease evaluation and management. *Rev Esp Cardiol (Engl Ed)*. 2010; 63 (11): 1349–65.
14. Rao PS. Indications for balloon pulmonary valvuloplasty. *Am Heart J*. 1988; 116 (6 Pt 1): 1661–2.
15. Jerrar M, Betbout F, Fahrat MB, et al. Long-term invasive and noninvasive results of percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty in children, adolescents, and adults. *Am Heart J*. 1999; 138 (5 Pt 1): 950–4.
16. Lancellotti P, Tribouilloy C, Hagendorff A, et al. European Association of Echocardiography recommendations for the assessment of valvular regurgitation. Part 1: aortic and pulmonary regurgitation (native valve disease). *Eur J Echocardiogr*. 2010; 11 (3): 223–44.
17. Bouzas B, Kilner PJ, Gatzoulis MA. Pulmonary regurgitation: not a benign lesion. *Eur Heart J*. 2005; 26 (5): 433–9.
18. Shimazaki Y, Blackstone EH, Kirklin JW. The natural history of isolated congenital pulmonary valve incompetence: surgical implications. *Thorac Cardiovasc Surg*. 1984; 32 (4): 257–9.
19. Geva T, Sandweiss BM, Gauvreau K, et al. Factors associated with impaired clinical status in long-term survivors of tetralogy of Fallot repair evaluated by magnetic resonance imaging. *J Am Coll Cardiol*. 2004; 43 (6): 1068–74.