

Pulmonalis stenosis (PS)

Allmänt

Pulmonalis stenosis innebär en obstruktion av höger kammars utflöde, vilket innebär en tryckbelastning på högerkammaren. Vanligt är att patienten är asymtomatisk men vid tät pulmonalisstenosis finns ofta symtom i form av ansträngningsdyspné, angina, presynkope/synkope samt arytmier (både supraventrikulära som ventrikulära). Om pulmonalisstenosen är kombinerad med ASD kan höger-vänster shunt med cyanos förekomma. Pulmonalis stenosen kan förekomma på olika anatomiska nivåer.

Supra- eller subvalvulär pulmonalis stenosis, förekommer sällan isolerat utan ses vid Fallots tetrad, Williams syndrom, Noonans syndrom, VSD eller arteriohepatisk dysplasi. Valvulär pulmonalis stenosis, är den mest vanliga formen och är nästan alltid congenital även om förvärvad former finns beskrivna (reumatisk hjärtsjukdom, carcinoid, endokardit).

Subvalvulär pulmonalis stenosis, förekommer framför allt i kombination med ventrikel septum defekt och Fallots tetrad.

Svårighetsgraden av en pulmonalis stenosis bedöms utifrån den utflödesgradient som orsakas och värderas med ekokardiografi eller via hjärkateterisering. Mätt som systolisk toppgradient anses en gradient <25 mmHg som trivial, 25-49 mmHg som mild, 50-79 mmHg som måttlig samt >80 mmHg som svår/kritisk.

Patienter med trivial till mild valvulär pulmonalis stenosis progredierar mycket sällan och anses inte behöva behandling annan än endokardit profylax. Det är viktigt dock att hålla i minnet att efter 40 årsåldern kan en progress av stenosen inträffa pga. kalcifiering av klaffarna vilket bör beaktas framför allt om nyttillkommen symtomatologi.

Utredning

Adekvat diagnostik syftar till att kartlägga nivån på stenosen, kvantifiering av svårighetsgraden samt att identifiera eventuellt associerade anomalier som ASD, VSD, PDA och Fallots tetrad.

Utredningen kan behöva utvidgas med arbetsoximetri för att ta ställning till provocerbar cyanos om misstanke om samtidig ASD/VSD. Vidare ger en komplett hjärkateterisering, med eller utan provokation, värdefull information om hemodynamik och svårighetsgrad av stenosen.

Magnetkamera ger sällan någon ytterligare information om pulmonalisstenosen men kan ibland vara av värde avseende associerade anomalier

Behandling

Supra- och subvalvulära bör opereras kirurgiskt av operatörsteam med stor erfarenhet av kongenital hjärkirurgi. Vid adekvat kirurgi recidiverar de sällan.

Kateterburen ballong dilatation är första hands metod vid valvulära pulmonalisstenoser men kan vara mindre framgångsrika om klaffarna är svårt förkalkade eller hypoplastiska vilket kan kräva kirurgisk valvulotomi. Ballong dilatation är idag en etablerad teknik men bör centraliseras till team som är erfarna av tekniken.

Långtidsresultaten vid kirurgisk valvulotomi är utmärkta. Reduktionen av utflödesobstruktionen är oftast kvarstående men om reststenosis finns kan denna progrediera med tiden. I en del fall kan en

pulmonalis insufficiens vara så svår att reintervention kan bli aktuell. Långtids mortaliteten hos tidigt intervenerade (<21 år), isolerade pulmonalis stenoser är nära nog normal. Ballong dilaterade har samma goda resultat vid medellång uppföljning 5-10 år.

Uppföljning

Patienter med trivial eller mild pulmonalis stenosis behöver ingen högspecialiserad kardiologisk uppföljning utan bör följas på hemortssjukhuset. Patienter med måttlig eller svår pulmonalis stenosis och som kan bli föremål för intervention bör i första hand följas på ett centra för vuxna med medfödda hjärtfel.