

Perkutánná translúmenová valvuloplastika izolovanej chlopňovej pulmonálnej stenózy u dospelých

Ján Zelenay, Viliam Fridrich

Národný ústav srdcových a cievnych chorôb, a. s., Oddelenie intervenčnej kardiológie, Bratislava

Ciel: Cieľom liečby izolovanej chlopňovej pulmonálnej stenózy (ICHPS) je nechirurgickým intervenčným spôsobom odstrániť, alebo významne zredukovať závažnú stenózu pulmonálnej chlopne.

Súbor a metódy: Do retrospektívnej štúdie sme zaradili 30 pacientov s priemerným vekom 41,4 rokov (medián 43 r.). Z tohto počtu bolo 18 žien (60 %) a 12 mužov (40 %), u ktorých sa hodnotila anatomicko-morfologická, hemodynamická a funkčná úspešnosť perkutánnnej translúmenovej pulmonálnej valvuloplastiky (PTPV). Hodnotili sa nasledovné parametre: vrcholový systolický gradient (VSG), index systolických vnútrokomorových tlakov (ISVKT), index plochy pulmonálnej chlopne (IPPCH).

Výsledky: Pred PTPV bol priemerný VSG 95,7 mm Hg. Po PTPV poklesol na 38,8 mm Hg ($p < 0,001$). Priemerný ISVKT bol pred intervenciou 1,09, po výkone 0,45 ($p < 0,0001$). IPPCH pred PTPV bol 0,46 cm²/m². Po intervencii sa zaznamenal vzostup na 0,82 cm²/m² ($p < 0,001$). Pri dlhodobom sledovaní z liečby profituje 83,3 % pacientov. Priemerná funkčná klasifikácia je NYHA 2,0.

Záver: PTPV sa stala pri liečbe ICHPS metódou prvej a prevažne definitívnej voľby pre svoje veľmi dobré liečebné výsledky, nižšie ekonomické náklady a menšiu náročnosť pre pacienta.

Kľúčové slová: Izolovaná chlopňová pulmonálna stenóza, perkutánná translúmenová pulmonálna valvuloplastika.

Percutaneous transluminary pulmonary valvuloplasty isolated valvular pulmonary stenosis in adults

Aim: The aim of the treatment of isolated valvular pulmonary stenosis is to remove or reduce severe stenosis of the pulmonary valve without using surgical intervention.

Patients and methods: Our retrospective study involved 30 patients of average age of 41.1 years (mean age 43 years). In 18 women (60 %) and 12 men (30 %) anatomical, morfological, hemodynamics and functional success of percutaneous transluminal pulmonary valvuloplasty (PTPV) was evaluated. Following parameters were evaluated: Peak systolic gradient (PSG), index of systolic intraventricular pressures (ISIVP) and pulmonic valve surface area index (PVSAI).

Result: Before PTPV the average PSG was 95,7 mm Hg. After PTPV PSG was reduced to 38.8 mmHg ($p < 0.001$). The average ISIVP before intervention was 1.09, after intervention 0.45 ($p < 0.001$). The average PVSAI was 0.46 cm²/m². After PTPV an increase to 0.82 cm²/m². In long term follow-up 83.3 % patients benefit from the treatment (average functional classification NYHA 2.0).

Conclusion: PTPV is, in the treatment of isolated valvular pulmonary stenosis, the method of the first and most definite choice for very good therapeutic results, lower costs and lower invasiveness.

Key words: isolated valvular pulmonary stenosis, percutaneous transluminal pulmonary valvuloplasty.

Interv Akut Kardiolog 2010; 9(Suppl. B): 21–24

Úvod

V tejto práci sa zaoberáme problematikou perkutánnnej valvuloplastiky izolovanej chlopňovej pulmonálnej stenózy (ICHPS) u dospelých pacientov. ICHPS patrí do skupiny vrodených chorôb srdca (VCHS). Predpokladá sa, že na Slovensku je približne 10 000–15 000 dospelých pacientov s VCHS. Uvedený počet zahŕňa i pacientov, ktorí absolvovali chirurgickú alebo intervenčnú liečbu VCHS v detskom veku. Chlopňová pulmonálna stenóza sa vyskytuje ako izolovaná asi v 6–10 % zo všetkých VCHS (1, 2, 3).

História

Prvú transkatérovú valvulotómiu pulmonálnej chlopne uskutočnil a publikoval v roku 1953 Rubio-Alvarez v Mexiku (4).

Prvú perkutánnu translúmenovú pulmonálnu valvuloplastiku (PTPV) v dnešnej podobe u osemročnej pacientky uskutočnil v roku 1982 Jean Kan v Johns Hopkins University School of Medicine v Baltimore v USA. U dospelého pacienta tento intervenčný výkon urobil v tomto istom roku Pepine (5, 6).

Na Slovensku sa prvá PTPV uskutočnila v Ústave kardiovaskulárnych chorôb v Bratislave (NÚSCH). U dospelého pacienta sa PTPV zrealizovala 2. 2. 1989 a u pediatrického pacienta 29. 11. 1989 (7).

Patologická anatómia

Pri ICHPS sa okrem patologických zmien na chlopni zisťujú i patologické zmeny v pravej komore (PK), jej výtokovej časti a v oblasti

kmeňa pľúcnice:

- Zmeny, ktoré sa vyskytujú v oblasti PK srdca: Hypertrofia trabekúl, stený a infundibulovej časti PK srdca.
- Zmeny pulmonálnej chlopne: Cípy chlopne sú v komisúrach zrastené. Stenotické ústie pulmonálnej chlopne je uložené centrálné. V systole PK sa stenotická pulmonálna chlopňa vyklenuje do oblasti kmeňa pľúcnice a vytvára charakteristický obraz kopuly dómu (doming chlopne).
- Zmeny v oblasti kmeňa pľúcnice: Dilatácia trunku pľúcnej tepny (obrázok 1).

Patofyziológia ICHPS

ICHPS sa prejavuje ako prekážka krvnému prúdu z PK do artérie pulmonális. Čím je

stenóza tesnejšia, tým viac stúpa systolický tlak v PK. Obštrukcia v oblasti pulmonálnej chlopne vedie k tlakovému preťaženiu a hypertrofii PK srdca. Pri významnej ICHPS sa zvyšuje nielen systolický tlak v PK, ale tiež v pravej predsieni. Pri zlyhaní PK nastáva dilatácia, systolická dysfunkcia a tiež sekundárna regurgitácia trikuspidálnej chlopne v dôsledku dilatácie anulu trikuspidálnej chlopne.

Symptomatológia

Závažný stupeň ICHPS je spojený s významnou symptomatológiou. Najčastejšie je to námahová dýchavica, epizódy slabosti, búšenie srdca a retrosternálne bolesti. Pri väčšom fyzickom alebo psychickom zatažení môžu vzniknúť synkopy, prípadne náhla smrť. Všetky tieto stavy sú spojené s neschopnosťou zvýšiť kriticky nízky minútový objem srdca. Zároveň sa znižuje koronárny prietok. Tieto symptómy sú prognosticky zlým znamením a sú indikáciou radikálnej liečby.

Súbor pacientov

Od 1. februára 1989 do 1. februára 2009 sme uskutočnili v NÚSCH Bratislava PTPV u 36 chorých. Do retrospektívnej štúdie sme zaradili 30 dospelých pacientov s ICHPS. Súbor tvorilo 18 žien (60%) a 12 mužov (40%). Ich priemerný vek bol 41,4 rokov (medián bol 43 rokov). Najmladší pacient mal 25 rokov, najstarší 73 rokov.

Indikácie pre PTPV

- symptomatickí pacienti (námahová, pokojová dýchavičnosť, angína pectoris, presynkopový stav, synkopa)
- vrcholový systolický gradient nad 50 mm Hg (stredný gradient nad 21 mm Hg)
- významné dysrytmie

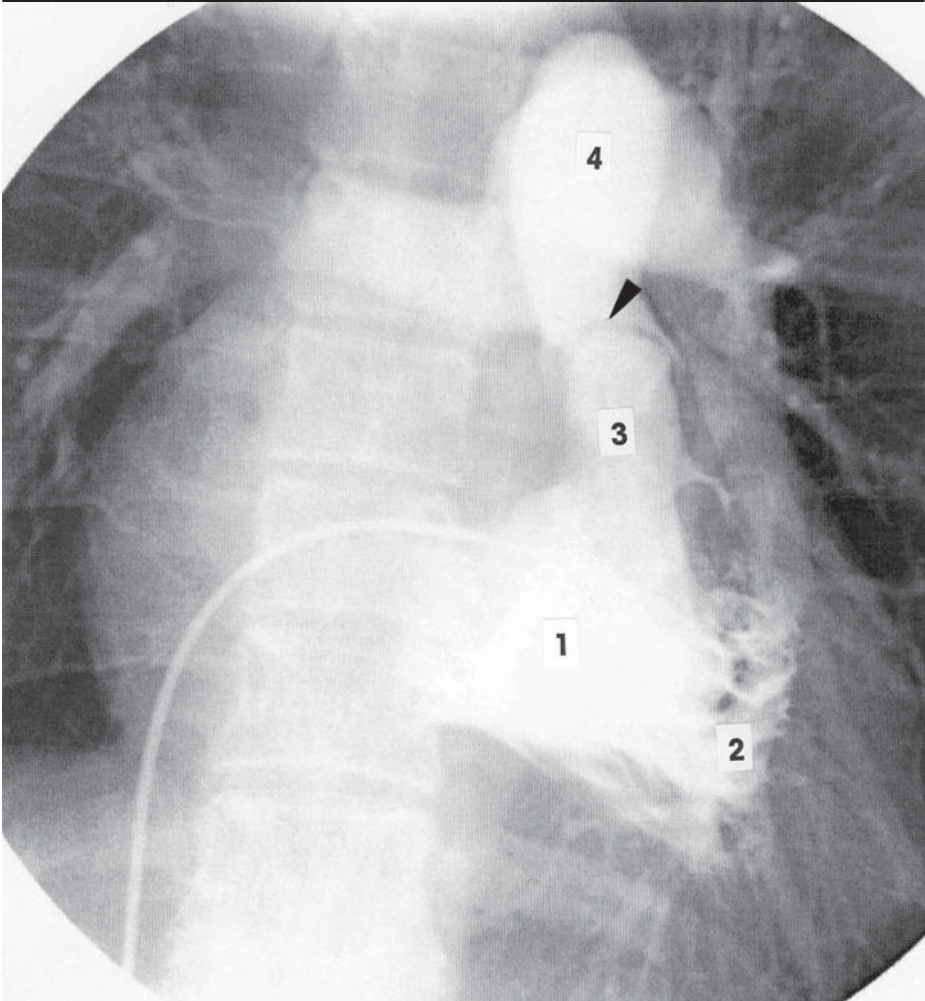
Metódy

Pacientov s ICHPS sme na základe invazívneho vyšetrenia a echokardiografie rozdelili do štyroch stupňov závažnosti. Použili sme upravené rozdelenie podľa Nugenta (8) (tabuľka 1).

PTPV sme robili u pacientov, ktorí mali stredne závažnú alebo závažnú ICHPS (skupina III.–IV.), čo znamená, že vrcholový systolický gradient (VSG) medzi PK a AP bol viac ako 50 mm Hg (stredný gradient bol nad 21 mm Hg). Index systolických vnútrokomorových tlakov (ISVKT) bol viac ako 0,5. Index plochy pulmonálnej chlopne (IPPCH) bol menej ako 0,79 cm²/m².

Invazívne vyšetrenie a PTPV sme robili na rtg angiografických prístrojoch Bicor, Coroskop HS, Coroskop Top Siemens. Plochu pulmonálnej

Obrazok 1. Angiografia z pravej komory srdca. Dutina pravej komory (1). Významná trabekularizácia pravej komory srdca (2). Infundibulová časť PK (3). Šípka – doming chlopne. Trunkus arteria pulmonalis (4)



Tabuľka 1. Stupne závažnosti chlopňovej pulmonálnej stenózy

Stupeň závažnosti	VSG (mm Hg)	STG (mm Hg)	ISVKT	APVAI (cm²/m²)
I. nevýznamná	10–24	< 10	0,33–0,39	1,5–1,4
II. ľahká	25–49	< 20	0,40–0,49	1,3–0,8
III. stredne závažná	50–80	21–40	0,5–0,9	0,79–0,50
IV. závažná	> 80	> 41	> 0,9	0,49–0,35

VSG – vrcholový systolický gradient, STG – stredný gradient, ISVKT – index systolických vnútrokomorových tlakov, APVAI – indexovaná plocha pulmonálnej chlopne prepočítaná na povrch tela

chlopne sme hodnotili podľa Gorlina. Minútový objem srdca sme stanovovali metódou podľa Ficka. Pacienti boli pred PTPV i dlhodobo (priemerne 120 mesiacov) po intervenčnom výkone sledovaní klinicky, echokardiograficky vrátane CW Dopplera na ultrazvukových prístrojoch Helwet Packard 2500 a 5500. Intervenčný výkon sa uskutočnil v lokálnej anestézii štandardným katetrizačným postupom z pravej femorálnej vény. Metódu sme podrobne opísali viď. Lek Obzor 52, 2003; 9: 262–265. (7) (obrázky 2, 3).

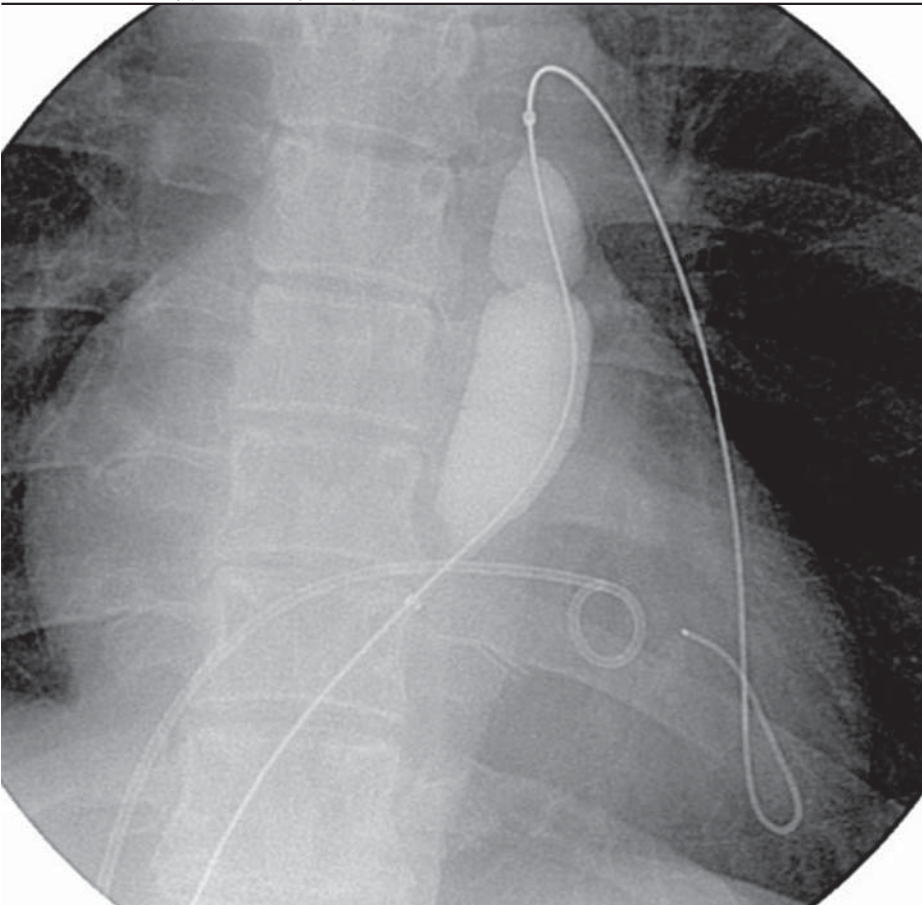
Výsledky

Pred PTPV bol priemerný VSG v celom súbore pacientov 95,7 mm Hg (priemerný stredný gradient 65 mm Hg). Po PTPV poklesol VSG

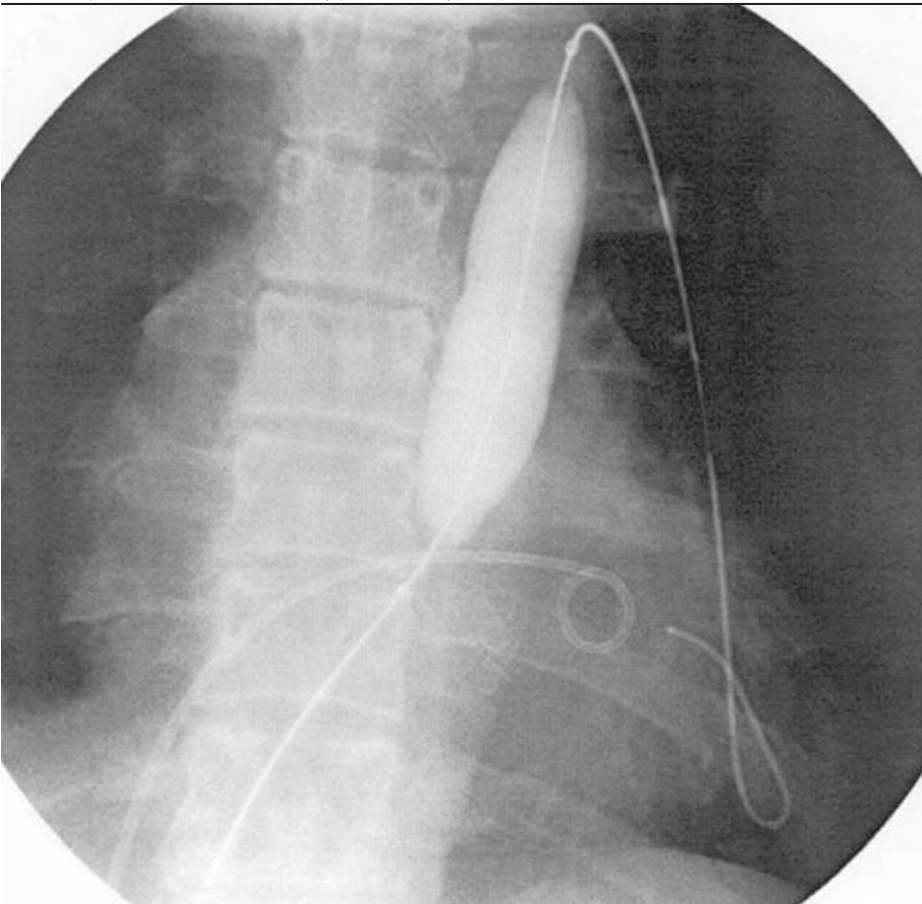
na 38,8 mm Hg (priemerný stredný gradient po PTPV bol 16 mm Hg). Pokles bol štatisticky významný ($p < 0,001$). Priemerný index systolických vnútrokomorových tlakov (ISVKT) bol pred PTPV 1,09. Po intervenčnom výkone sa zaznamenal štatisticky významný pokles ($p < 0,0001$) na hodnotu 0,45. Priemerný index plochy pulmonálnej chlopne (IPPCH) pred PTPV bol 0,46 cm²/m². Po intervencii nastal vzostup na 0,82 cm²/m² ($p < 0,001$).

Pred intervenčným výkonom 24 pacientov (80%) bolo v IV. skupine a 6 chorých (20%) v III. skupine závažnosti. Po PTPV sa traja pacienti (10%) dostali do I. skupiny a 22 chorých (73,3%) do II. skupiny. Z intervenčnej liečby má teda významný benefit 83,3% pacientov. U piatich

Obrázok 2. Insuflovaný balón na začiatku pulmonálnej valvuloplastiky. Pozorovať významnú impresiu v mieste stenotickej pulmonálnej chlopne



Obrázok 3. Insuflovaný balón tesne pred koncom pulmonálnej valvuloplastiky. Takmer úplné „vyhladenie“ impresie v mieste stenotickej pulmonálnej chlopne



Tabuľka 2. Počet pacientov v jednotlivých skupinách závažnosti pred valvuloplastikou

N = 30	
Skupina	Počet pacientov (%)
III. stredne závažná	6 (20 %)
IV. závažná	24 (80 %)

Tabuľka 3. Počet pacientov súboru v jednotlivých skupinách závažnosti po valvuloplastike

N = 30	
Skupina	Počet pacientov (%)
I. nevýznamná	3 (10 %)
II. ľahká	22 (73,3 %)
III. stredne závažná	3 (16,7 %)

chorých (16,6 %) bol liečebný efekt suboptimálny. Stav žiadneho pacienta sa nezhoršil. Pred intervenčným zákrokom podľa funkčnej klasifikácie New York Heart Association (NYHA) bolo možné celý súbor klasifikovať ako NYHA 3,3. Po dilatácii ako NYHA 2,0 (tabuľky 2, 3).

Dlhodobé sledovanie súboru

Pri dlhodobom sledovaní (priemerne 120 mesiacov) pomocou echokardiografie s pulzným vyšetrením podľa Dopplera sa konštatuje pretrvávajúce priaznivé liečebné efektu pulmonálnej valvuloplastiky. Priemerný reziduálny maximálny systolický gradient v celom súbore pacientov je 34,5 mm Hg.

Restenóza

V našom súbore pacientov po 6 mesiacoch sa vyskytla u jedného pacienta (3,3 %). Riešila sa PTPV redilatáciou za použitia balónikového katétra, ktorého diameter bol o 30 % väčší ako diameter anulu chlopne. Výsledok tohto postupu je priaznivý.

Kalcifikovaná pulmonálna chlopňa

V súbore máme dvoch pacientov s kalcifikovanou pulmonálnou chlopňou. Jednému pacientovi sa v roku 1955 robila komisirotómia pulmonálnej chlopne pre závažnú pulmonálnu stenózu (na II. chirurgickej klinike FN v Bratislave). Je to náš najstarší pacient súboru. V období PTPV mal pacient 73 rokov. I u druhej pacientky bola PTPV úspešná napriek kalcifikovanej chlopni. V našom súbore sa kalcifikovaná pulmonálna chlopňa vyskytuje v 6,6 %.

Komplikácie

Závažné komplikácie, ako úmrtie, perforácia srdca, hemoperikard, život ohrozujúce poruchy rytmu sa nevyskytli. Počas PTPV sa u niektorých pacientov vyskytla pri insuflácii balónikového

katétra prechodná artériová hypotenzia a prechodné poruchy srdcového rytmu. Išlo prevažne o komorové a predsieňové extrasystoly. Lokálne komplikácie boli tiež zriedkavé. Celkové nezávažné komplikácie nepresahovali 4%.

Diskusia

Bezprostredne od zavedenia PTPV J. Kanom (r. 1982), ako liečebnej metódy do klinickej praxe, bola táto zo všetkých dovtedy používaných kardiovaskulárnych intervenčných metód najmenej kontroverzná a to vzhľadom na vynikajúce výsledky, ktoré sa dosiahli pri krátkodobom, ako i dlhodobom sledovaní. Preto Food and Drug Administration v USA na základe veľmi priaznivých výsledkov už koncom 80. rokov schválila túto metódu ako metódu voľby u dospelých i detí s vrodenou izolovanou pulmonálnou stenózou. V porovnaní s chirurgickou liečbou u pacientov po PTPV je reziduálny VSG mierne vyšší, ale stupeň pulmonálnej regurgitácie je nižší u pacientov po intervenčnej liečbe. V literatúre sa udáva výskyt pulmonálnych regurgitácií po PTPV v 30–60%, avšak dve tretiny z týchto regurgitácií sú nevýznamné (9, 10, 11). V našom súbore pacientov sme závažnú pulmonálnu regurgitáciu III. stupňa a väčšiu nezaznamenali. Pri dlhodobom sledovaní nášho súboru (10 a viac rokov po intervencii) sa stupeň pulmonálnej regurgitácie menil iba nesignifikantne. Komplikácie po intervenčnom výkone sú zriedkavé a prevažne nezávažné. U časti pacientov s ICHPS sa vyskytuje infundibulárna stenóza, ktorá však po úspešnom intervenčnom výkone môže regredovať spolu s poklesom reziduálneho gradientu (12, 13, 14). V odbornej literatúre je pomerne málo informácií o anatomických zmenách na pulmonálnej chlopni po úspešnej PTPV a to preto, že mortalita po tomto intervenčnom výkone je mimoriadne zriedkavá. Poznatky sa získavajú hlavne od chorých, u ktorých PTPV zlyhala a pacienti sa museli podrobiť chirurgickému riešeniu. Pri intervenčnom výkone dochádza najčastejšie k natrhnutiu komisúr pulmonálnej chlopne. Natrhnutie je prevažne inkompletné, v dôsledku čoho je reziduálny gradient medzi PK a AP po PTPV o niečo vyšší, ako po kardiochirurgickej operácii. Chirurgická liečba sa preferuje u pacientov s chlopňovou pulmonálnou stenózou, ktorá je súčasťou komplexnej vrodennej chyby srdca a tiež u pacientov so závažnou dyspláziou chlopne. Pri tejto chorobe jednotlivé cípy pulmonálnej chlopne nie sú zrastené, ale zhrubnuté a myxómovito zmenené. Takto zmenená chlopňa je rigidná, pohybuje sa nedo-

statočne a pomaly. Prítomná je tiež hypoplázia ringu pulmonálnej chlopne. V diagnostickom procese je potrebné túto chorobu oddiferencovať a pacientov s dyspláziou pulmonálnej chlopne riešiť chirurgicky, nakoľko výsledky PTPV v liečení tejto choroby nie sú dobré. U žien v gravidite, ktoré majú stredne významnú stenózu AP, môže dôjsť k zlyhaniu pravej komory srdca, môžu vzniknúť supraventrikulárne dysrhythmie a zvýrazniť sa trikuspidálna regurgitácia, a to bez ohľadu na prítomnosť symptómov pred graviditou. Stredne závažná a závažná PS by sa mala odstrániť pred graviditou. V kritických prípadoch je však možné uskutočniť PTPV i počas gravidity, najlepšie však po ukončení organogenézy plodu. Infekčná endokarditída predstavuje pri PS stredné riziko, a to i po pulmonálnej valvuloplastike. Asymptomatickí pacienti s mierňou a strednou PS s VSG do 60 mm Hg nemajú významne zhoršenú prognózu pre prežívanie. Dlhodobé prežívanie pacientov s ICHPS po chirurgickom výkone, prípadne po PTPV (ak sa tieto výkony uskutočnili v detskom veku) sa približuje prežívaniu v normálnej populácii. Mortalita pri dlhodobom sledovaní je vyššia, ak sa významná ICHPS odstráni až v dospelosti. Pri hemodynamicky nezávažnej chlopňovej pulmonálnej stenóze so systolickým gradientom < 29 mm Hg sa odporúča kontrolné testovanie každých päť až desať rokov. Pri VSG > 30 mm Hg každé tri roky – odporúčanie ACC/AHA (15, 16, 17).

PTPV vzhľadom na menšiu náročnosť pre pacienta (výkon bez celkovej anestézie, mimotelového obehu, thorakotómie, nižšie riziká výkonu, kratší čas hospitalizácie 48 hodín v priemere pri PTPV oproti 7–10 dňom u pacientov po chirurgickej liečbe). Tiež má nižšiu finančnú náročnosť (cena PTPV nepresahuje cenu PTCA bez stentu). V súčasnosti sa stala najvhodnejšou liečbou u pacientov s kongenitálnou pulmonálnou stenózou. Podľa literárnych údajov najlepšie výsledky PTPV sa dosahujú u pacientov s ICHPS, ktorí majú SVG väčší ako 60 mm Hg a ISVKT nad 0,8. Dôležité je, aby sa na dilatáciu stenotickej pulmonálnej chlopne použil dilatčný balón, ktorý je o 20–30% väčší ako priemer anulu pulmonálnej chlopne (16, 18).

Záver

Výsledky našej štúdie potvrdzujú efektívnosť perkutánnnej translumenovej valvuloplastiky pulmonálnej chlopne. V súčasnosti ide o najvhodnejšiu liečebnú metódu u pacientov s vrodenou izolovanou stenózou pulmonálnej chlopne. V porovnaní s chirurgickou liečbou je to

metóda menej náročná pre pacienta a má nízky výskyt komplikácií. Ekonomicky je menej nákladná a čas hospitalizácie je krátky. Bezprostredný i dlhodobý liečebný efekt je veľmi priaznivý, s nízkym výskytom chlopňových restenóz. Na základe týchto skutočností sa stala metódou prvej a prevažne definitívnej voľby.

Literatúra

1. Warnes CA, Liberthson R, Danielson GK, et al. Task Force 1: The changing profile of congenital heart disease in adult life. *J Am Coll Cardiol* 2001; 37: 1170–1175.
2. Perloff JK. Congenital heart disease in Adults. In: Braunwald E. Heart disease. Philadelphia: WB Sanders Co., 1992: 966–991.
3. Zelenay J, Fridrich V, Riečanský I. Perkutánná translúmenová pulmonálna valvuloplastika u dospelých. *Lek Obz* 2003; 52: 262–265.
4. Rubio-Alvarez V, Limon RI, Soni J. Valvulotomias intracardiacas por medio de un catheter. *Arch Inst Cardiol Mex* 1953; 23: 183–192.
5. Kan JS, White RI, Mitchel SE. Percutaneous balloon valvuloplasty. A new method for treating congenital pulmonary stenosis. *N Engl J Med* 1982; 9: 540–542.
6. Pepine CJ, Gressner JH, Feldman RL. Percutaneous balloon valvuloplasty. *Am J Cardiol* 1982; 50: 352.
7. Zelenay J, Fridrich V, Riečanský I. Diagnostika a intervenčná liečba izolovanej chlopňovej pulmonálnej stenózy. *Cardiol* 2004; 13: 352–358.
8. Nugent EW, Freedom RM, Nora JJ, Ellison RC, Rowe Rd, Nadas AS. Clinical course in pulmonic stenosis. *Circulation* 1977; 56(Suppl.): 138–147.
9. Escalera RB, Chase TJ, Owada CY. Triple-balloon pulmonary valvuloplasty. *Cath Cardiovasc Interv* 2005; 66: 446–451.
10. Poon LK. Pulmonary regurgitation after percutaneous balloon isolated pulmonary valvar stenosis in childhood. *Cardiol Zoung* 2003; 13: 444–450.
11. Rao PS. How big a balloon and how many balloons for pulmonary valvuloplasty? *Am Heart J* 1988; 116: 577–580.
12. Mc. Crindle BW, Kan JS. Long-term results after balloon pulmonary valvuloplasty. *Circulation* 1994; 83: 1915–1922.
13. Ross-Hesslink JW, Meiboom FJ, Spitaels SE. Long-term outcome at pulmonary stenosis (a longitudinal study of 22–23 years) *Eur Heart J* 2006; 27: 484.
14. Werinski A, Rudzinski A, Krol-Jawien W, Kuzma J. Percutaneous balloon valvuloplasty for the treatment of pulmonary valve: children – a single centre experience. *Kardiologia Pol* 2009; 67: 369–375.
15. Čerbák R. Doporučené postupy pro diagnostiku a léčbu chlopenních srdečních vad v dospělém věku. In: Doporučené postupy v kardiologii. Brno: Česká kardiologická společnost, 1998: 7–12.
16. Škváčil J, Jebavý P, Ebrt M, et al. Valvuloplastika pulmonální chlopne u dospělých. *Interv Akut Kardiologie* 2003; 2: 172–177.
17. Bonow RO, Carabello B, De Leon AC, et al. ACC/AHA guidelines for the management of patients with valvular heart disease. *J Am Cardiol* 1998; 32: 1486–1588.
18. Mendelson AM, Benerjee B, Meyer RA, et al. Predictor of successful pulmonary balloon valvuloplasty. 10-years experience. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1996; 39: 1486–1588.

MUDr. Ján Zelenay, CSC.

Národný ústav srdcových a cievnych chorôb, a. s.,
Oddelenie intervenčnej kardiológie
Pod Krásnou Hôrkou 1, 833 48 Bratislava
zelenay@nusch.sk