
Pulmonalstenose

Notfallechokardiographie 2018

KKH Wilhelmstift



Boris Becker

Kinderklinik, Klinikum Rheine

Definition

- Inkomplette Obstruktion des rechtsventrikulären Ausflusstrakts
- Obstruktion kann die Pulmonalklappe, den Pulmonalarterienstamm bzw. seine Äste, sowie den Bereich des Infundibilums betreffen

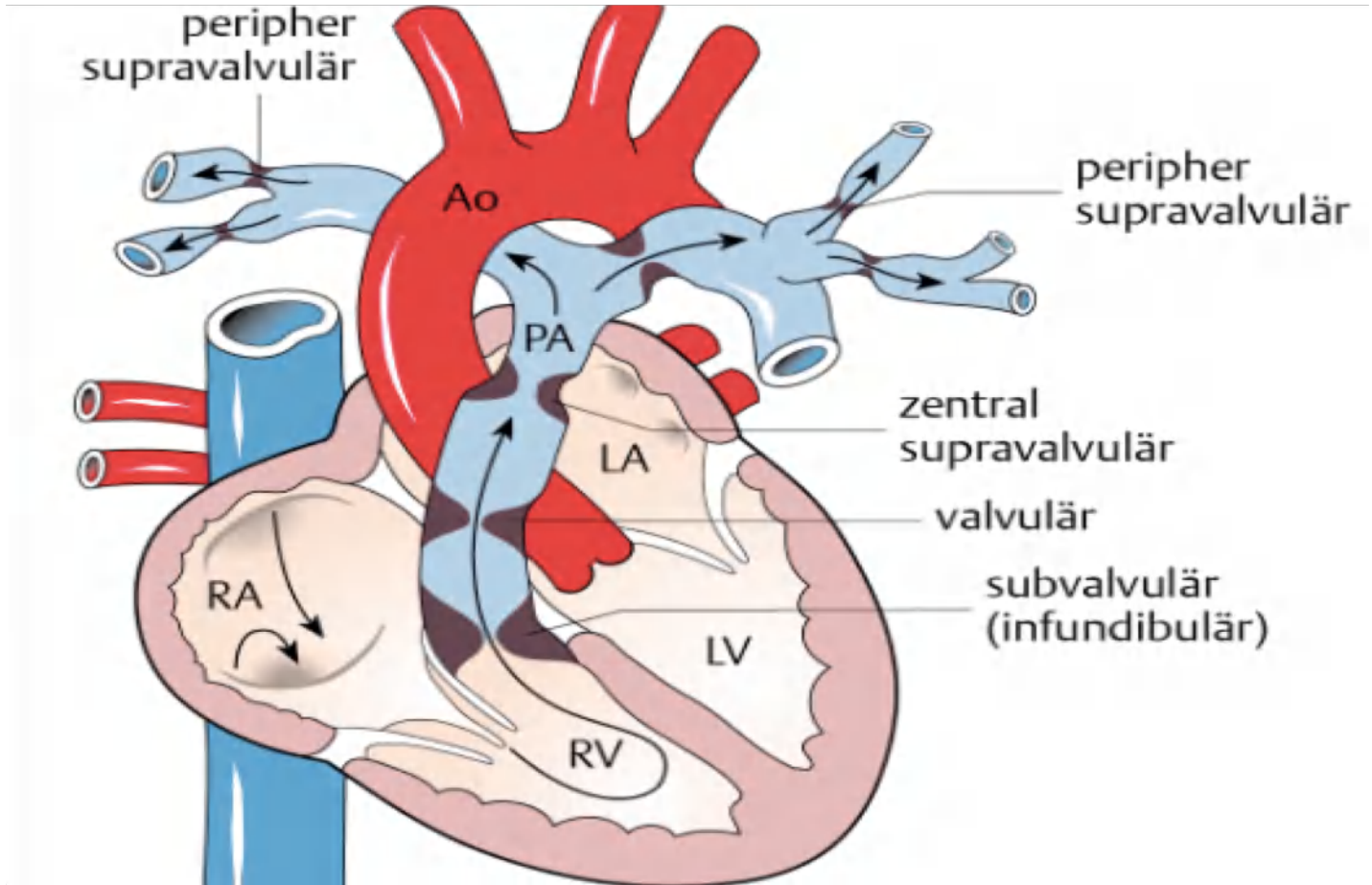


Abb. 1 Kongenitale Vitien, Via medici, Thieme Verlag

Epidemiologie

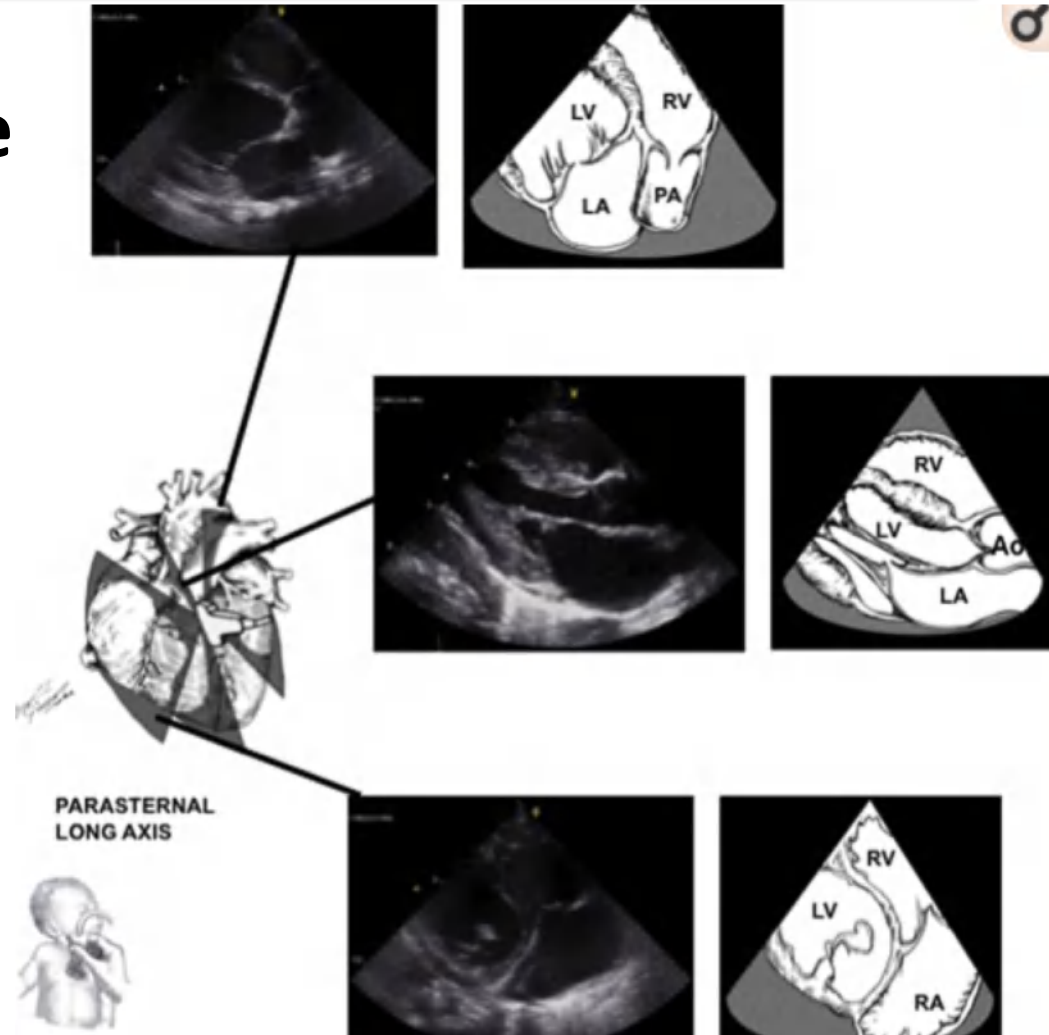
- Häufige Fehlbildung
- **ca. 10% aller angeborenen Herzfehler**
- Mild 40%, moderat 50%, schwer 10%
- Isoliert oder begleitend bei anderen Herzfehlern

Pathogenese

- Fehlentwicklung des distalen bulbus cordis oder intrauterine Endokarditis ?
- Häufige Assoziation einer supralvalvulären Pulmonalstenose mit syndromalen Erkrankungen

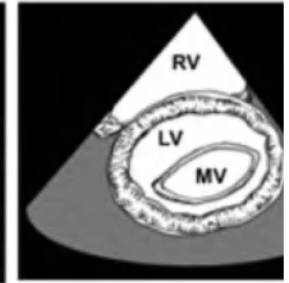
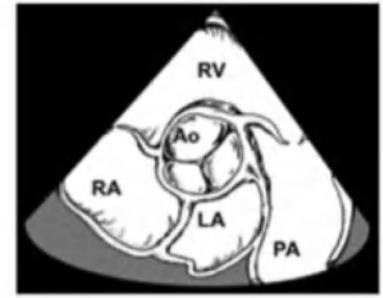
Welche Achse brauche ich?

- **Parasternale Achse**
→ lange Achse

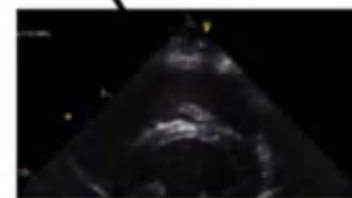


Welche Achsen brauche ich?

- **Parasternale Achse**
→ kurze Achse

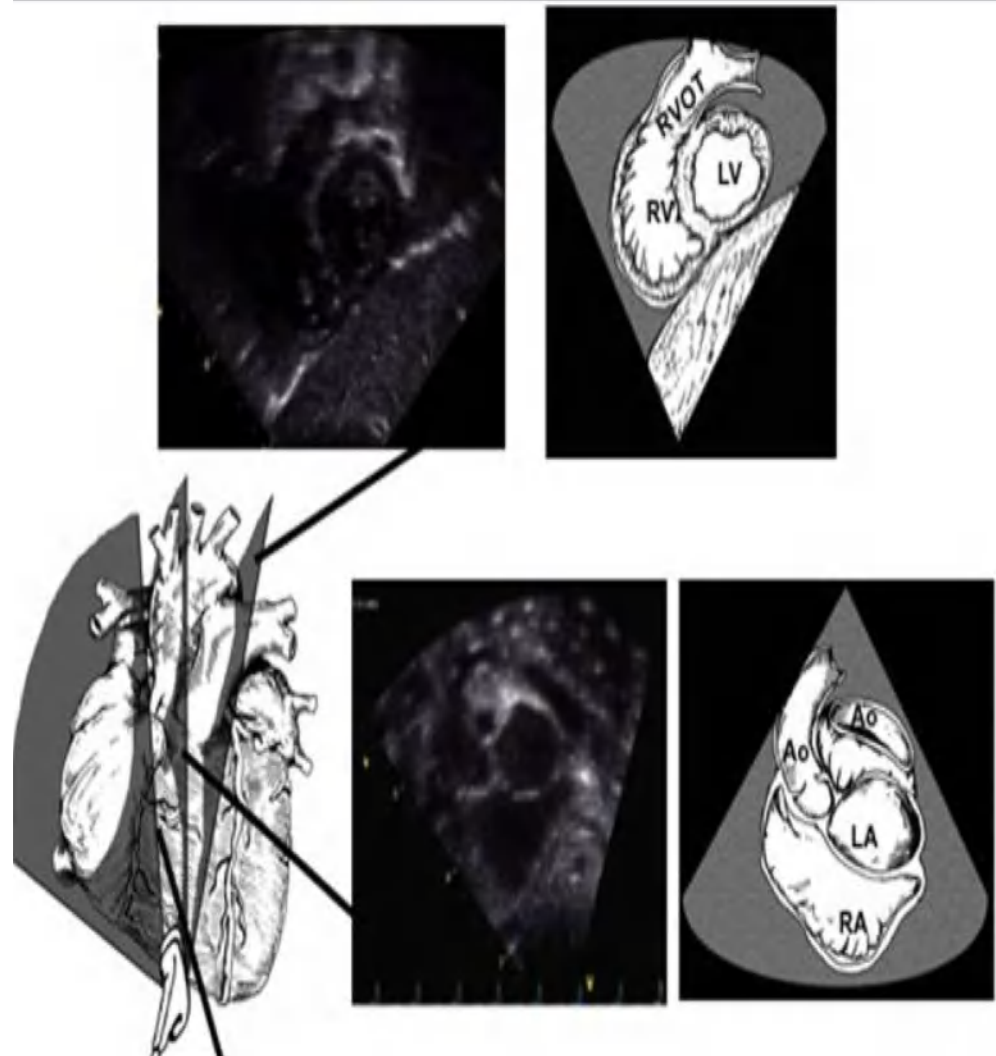


PARASTERNAL
SHORT AXIS



Welche Achsen brauche ich?

- **Subxypoidal**
→ kurze Achse



Einteilung

Valvuläre Pulmonalstenose (90 %)

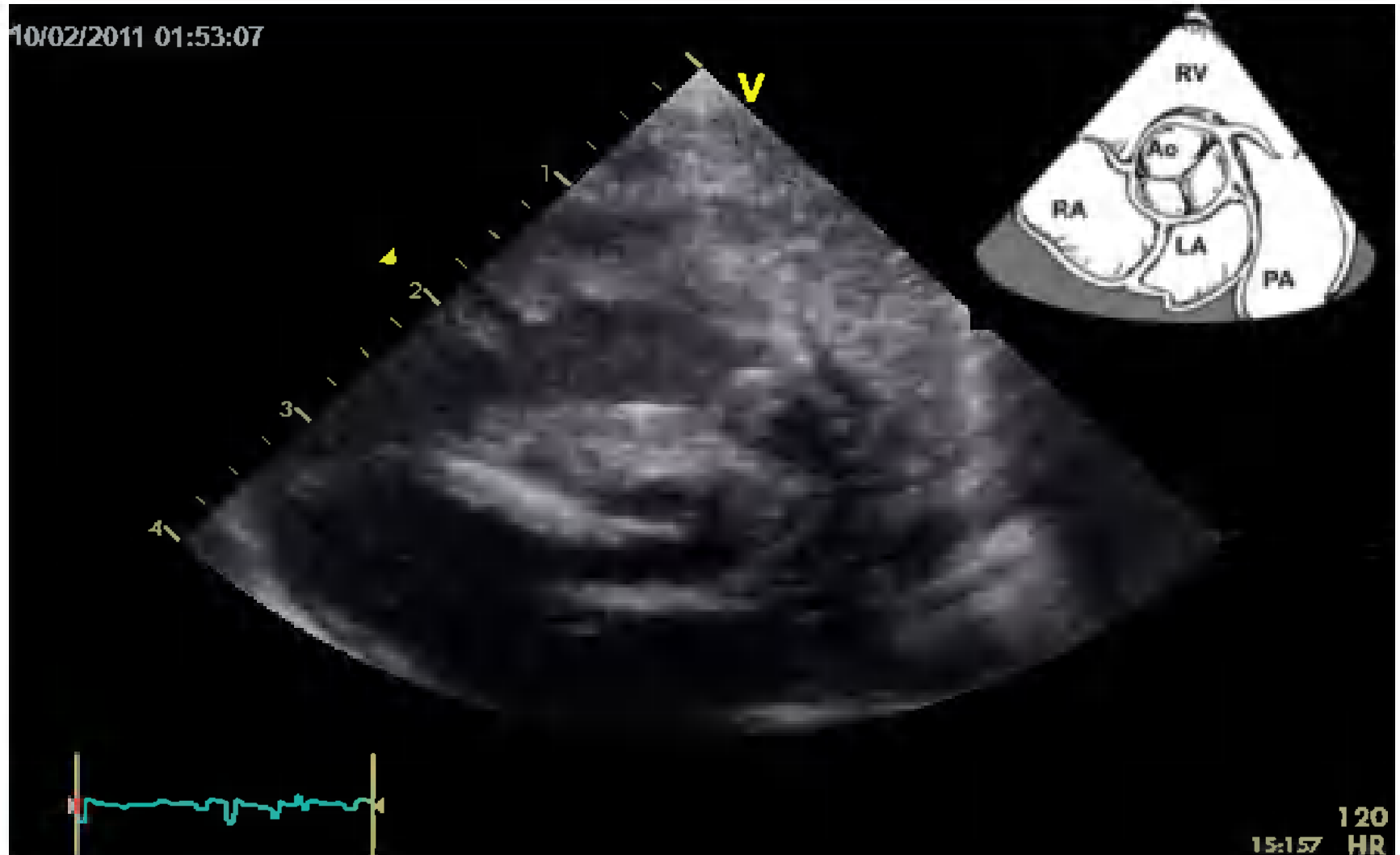
- Klappensegel sind verdickt, Segel miteinander verwachsen
- Domstellung in der Systole
- bikuspid, unikommissural, trikuspid angelegt
- Pulmonalklappenring teilweise hypoplastisch
- Sonderform ist die dysplastische Pulmonalklappe, myxomatöse Auf- und Einlagerung, häufig beim Noonan Syndrom

Anatomisches Korrelat

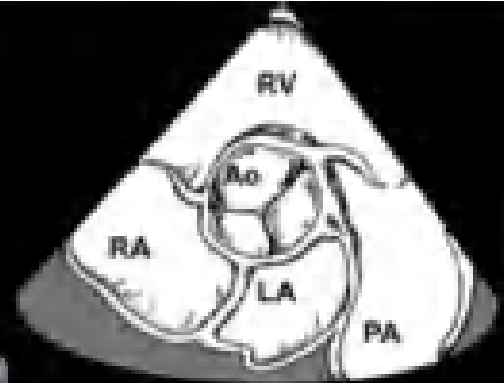


parasternal kurze Achse

10/02/2011 01:53:07

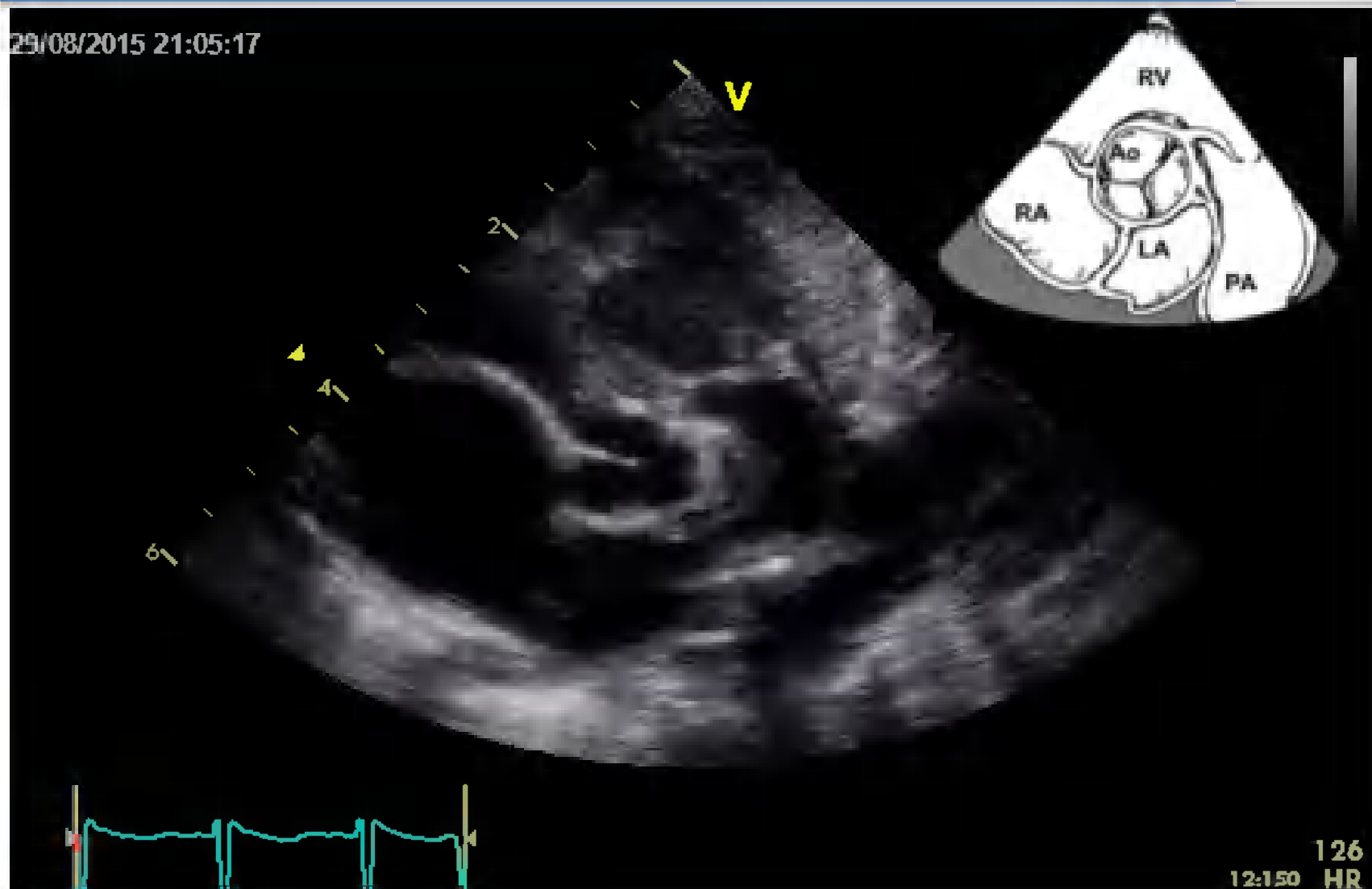


10/02/2011 01:52:35



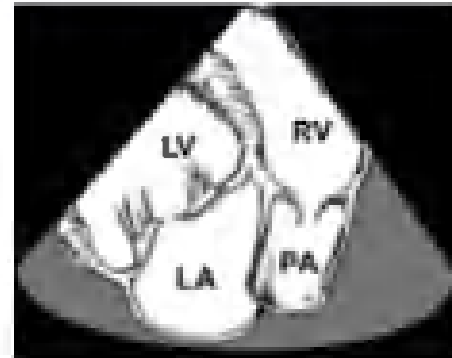
78
13:124 HR

29/08/2015 21:05:17

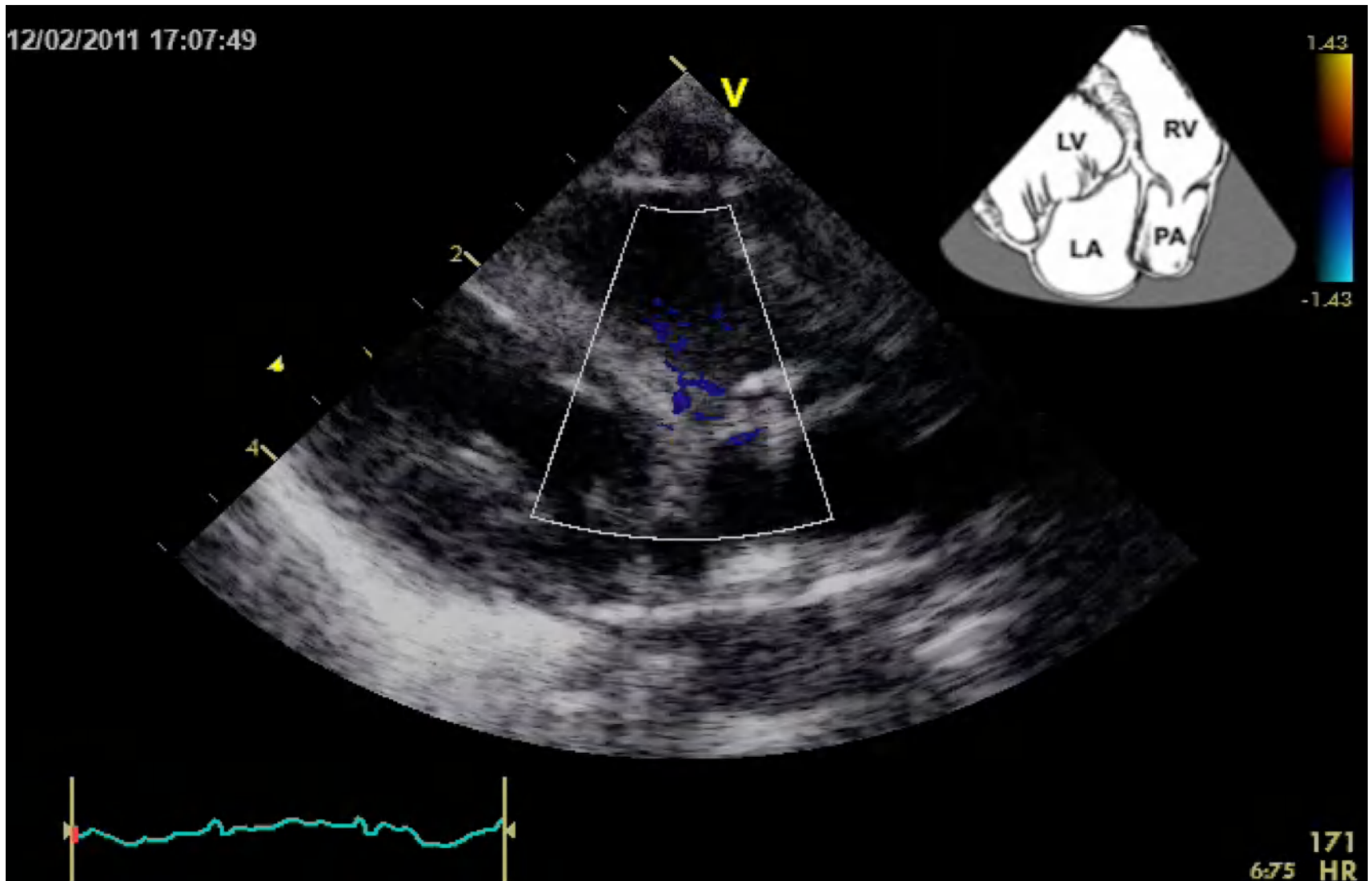


126
12:150 HR

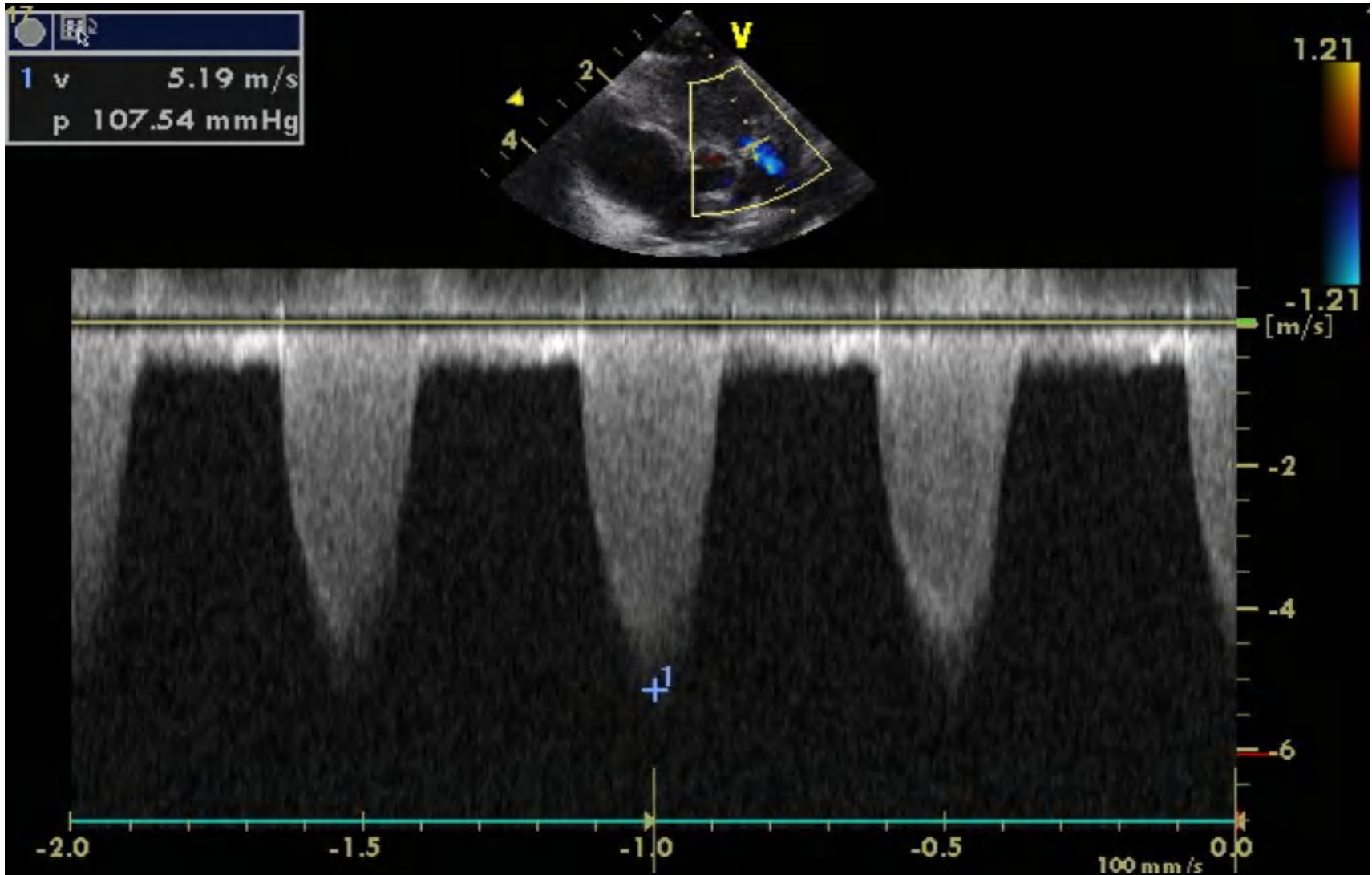
Parasternal lunge Achse



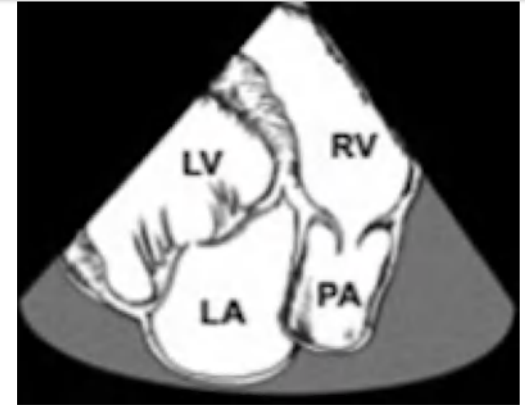
Parasternal lange Achse mit Farbe



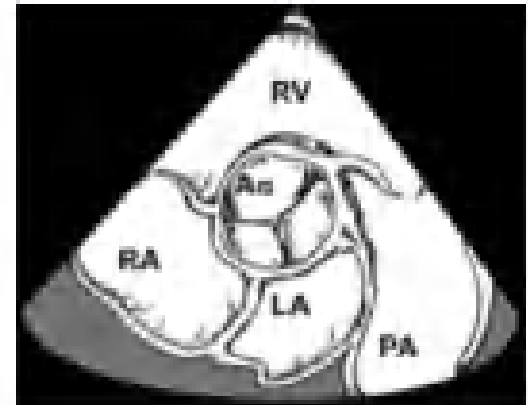
Parasternal lunge Achse CW Doppler

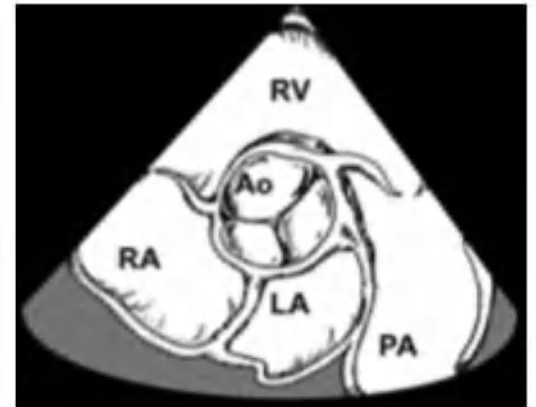


Nahaufnahme mit Blick auf die Klappe



parasternal kurze Achse





Subvalvuläre / infundibuläre Pulmonalstenose

- Verdickte und hyperkontraktile Muskulatur des rechtsventrikulären Ausflusstrakt / RVOT (Infundibulum) führt zu einer Obstruktion
- Selten isoliert, häufiger in Zusammenhang mit einem VSD, z.B. **Fallot'sche Tetralogie**
- In der Regel sekundäre Folge und damit teilweise reversibel, z.B. durch eine valvuläre Pulmonalstenose
- Kann dynamisch sein und zur vollständigen Obstruktion führen → hypoxämischer Anfall

Sonderform double chambered right ventricle

- Abnormes Muskelbündel das Unterhalb des RVOT liegt wird der rechte Ventrikel in zwei Anteile geteilt
- Proximale Anteil ist die Hochdruck und distale Anteil ist die Niederdruckkammer
- Meist zusätzlich VSD vorhanden
- Progression der Obstruktion

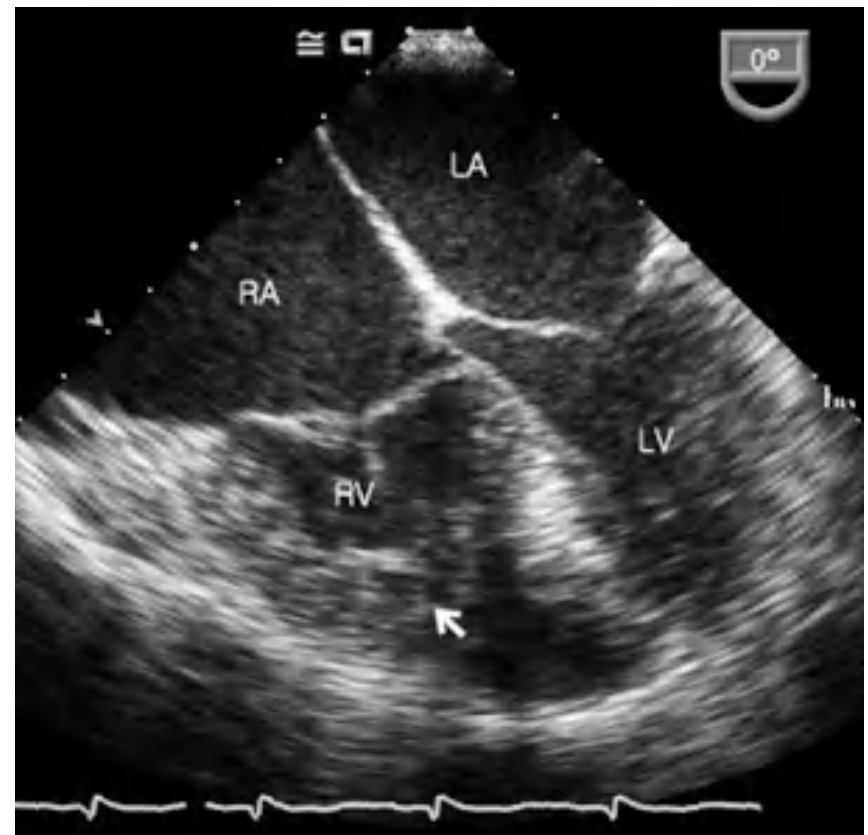


Abb. 2. Isolated Double-Chambered Right Ventricle in a Young Adult, Jung Gil Park. Korean Circ J. 2011 May;41(5):272-275

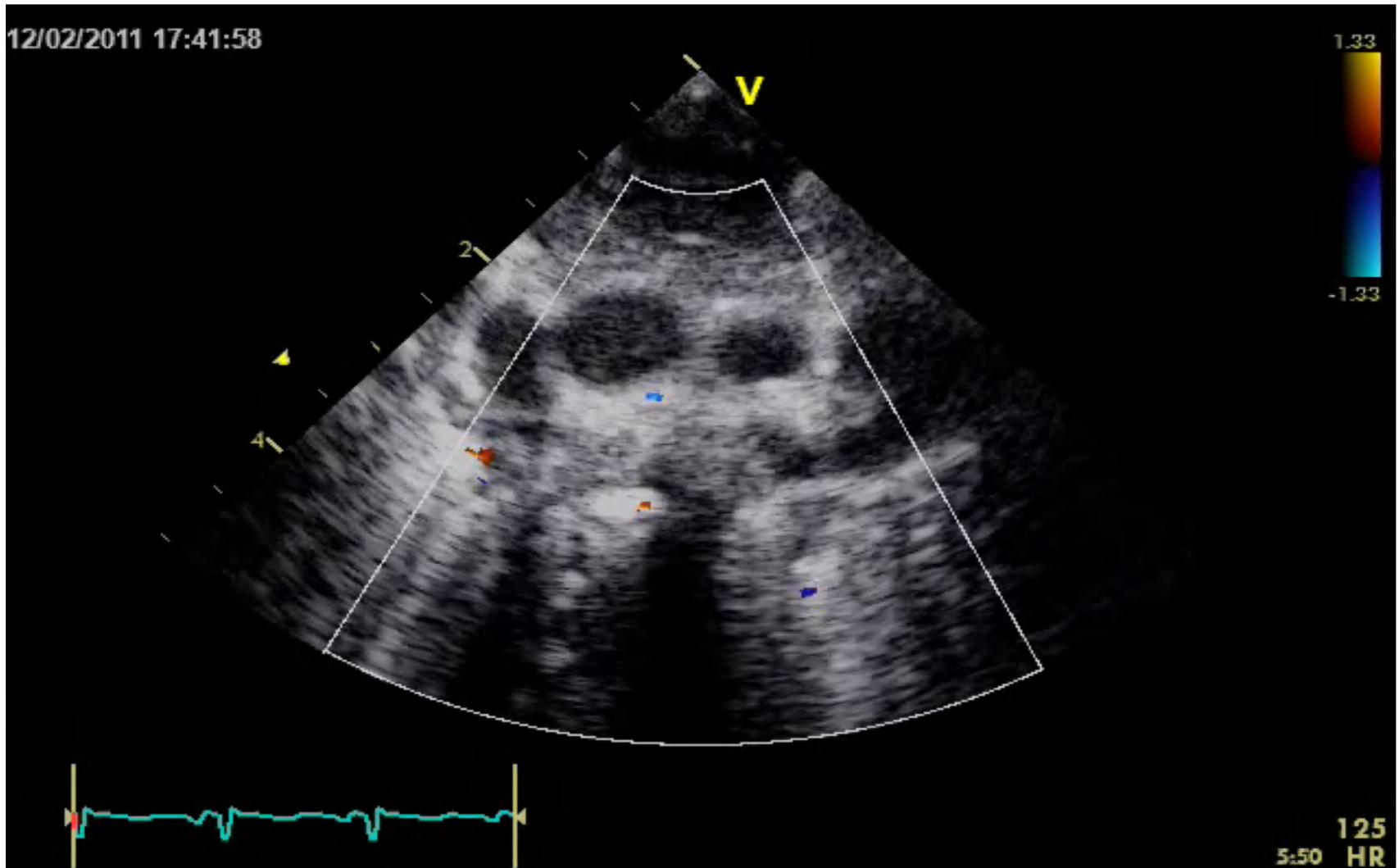
Herzkatheter Bild vom double chambered right ventrikel



Supravalvuläre Pulmonalstenose

- Können **zentral** den Pulmonalarterienstamm oder **peripher** Pulmonalarterienäste betreffen
- Isoliert oder mutiple
- Häufig kombiniert mit valvuläre Stenose, VSD, Fallot'sche Tetralogie
- Periphere Pulmonalstenosen **gehäuft bei Syndromen** z.B. Williams-Beuren, Noonann, Alagille Syndrom, Rötelnembryopathien
- Post OP bei TGA mit Switch, Fallot'sche Tetralogie, Truncus arteriosus

Parasternalkurze Achse, Schallkopf nach suprasternal verschoben



Klinik

- Verminderte Belastbarkeit, rasche Ermüdbarkeit, Belastungsdyspnoe bei höhergradiger Stenose
- Hochgradige Stenose kann zur Synkopen oder thorakale Schmerzen nach Belastung

Schweregrade

Schweregrad	Systolischer Druckgradient	Klappenöffnungsfläche
I (unbedeutend)	< 25 mmHg	1,0-2,0 cm ² /m ² KOF
II (milde)	25-49 mmHg	< 1,0 cm ² /m ² KOF
III (mittel)	50-79 mmHg	< 0,5 cm ² /m ² KOF
IV (schwer)	> 80 mmHg	< 0,25 cm ² /m ² KOF

Pathophysiologie

Obstruktion der rechtsventrikulären Ausflussbahn



Druckbelastung im rechten Ventrikel



Hypertrophie des rechten Ventrikel



Rechtsherzversagen

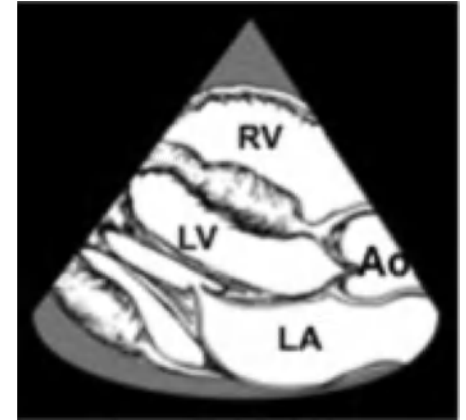
Kritische Pulmonalstenose

- **Ductusabhängige Lungenperfusion !**
- Bei ASD/ PFO / VSD kann es zu einer **Zyanose** über eine **R-L Shunt** kommen

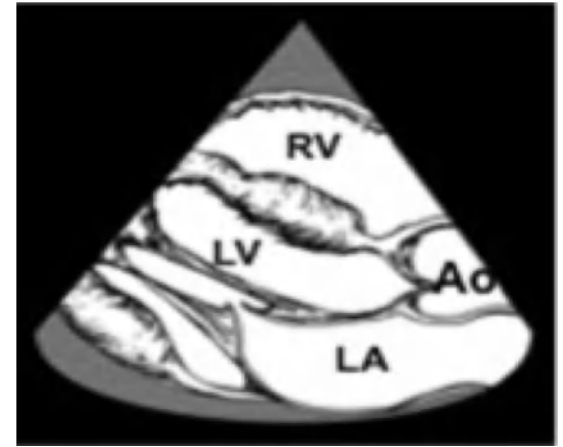
Klinik kritische Pulmonalstenose

- Zyanose
- Tachydyspnoe
- Hepatomegalie bei Rechtsherzinsuffizienz

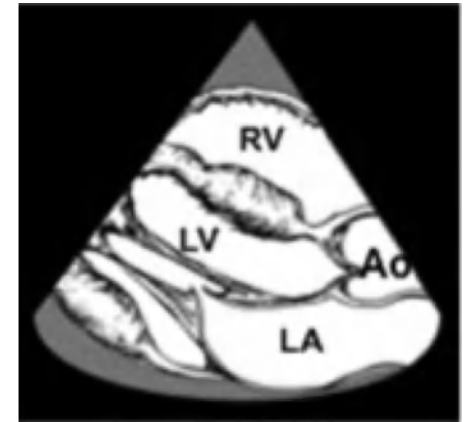
Parasternal lange Achse Blick auf die Klappe



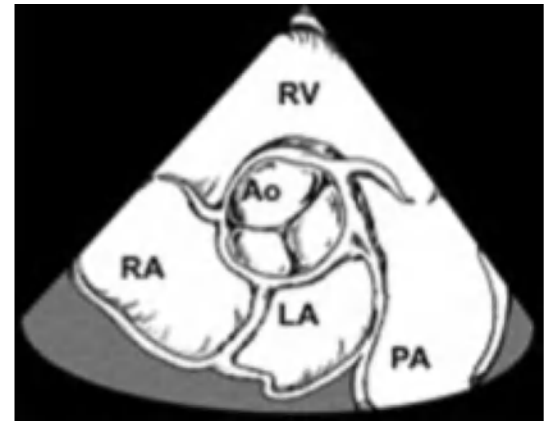
Ductus bei kritischer Pulmonalstenose



Funktion parasternal lange Achse



Schlechte Funktion parasternal kurze Achse



Schlechte Funktion 4 Kammerblick

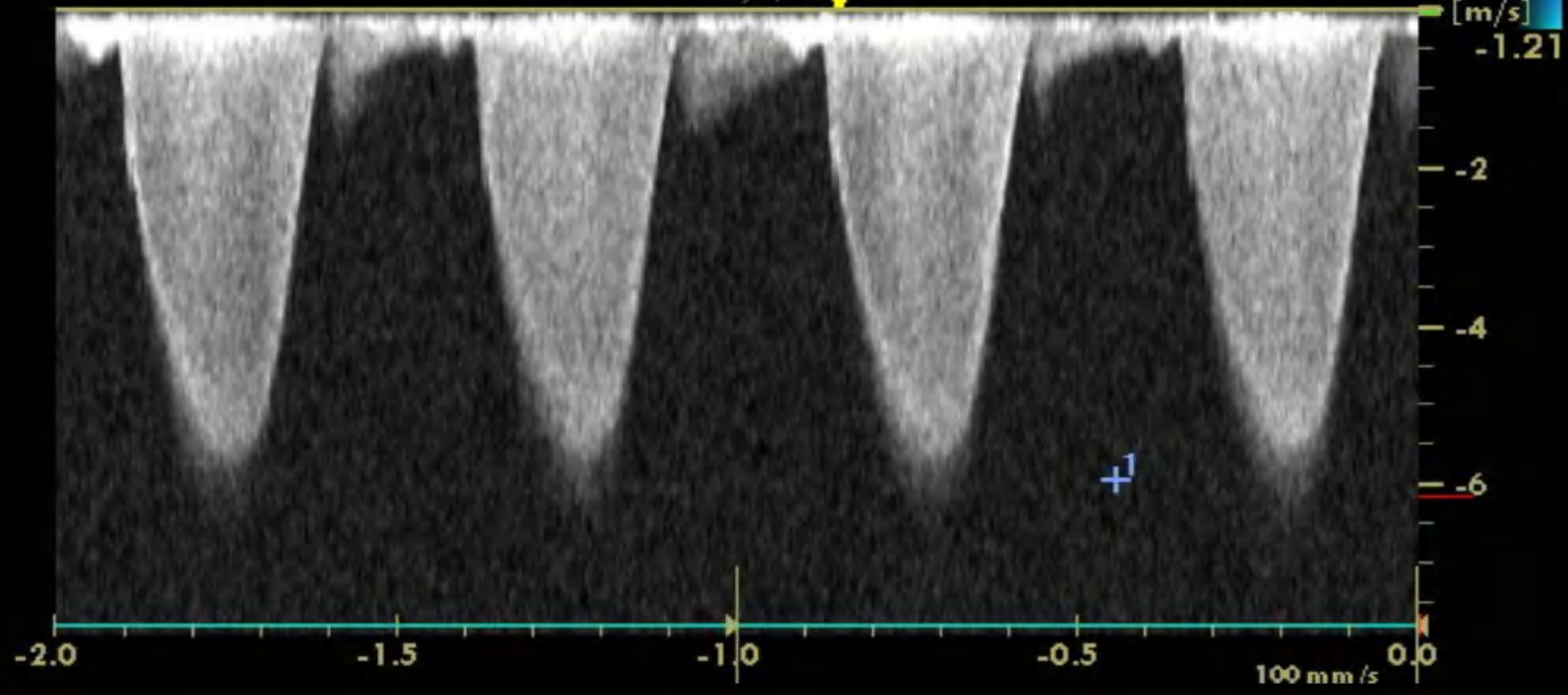
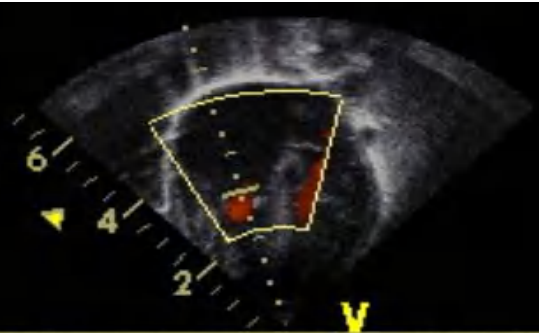


Trikuspidalinsuffizienz bei schlechter Funktion 4 Kammerblick



28

1 TR Vmax	5.97 m/s
TR maxPG	142.69 mmHg



Was muss ich erkennen, worauf achten

→ Diagnose Stellung und Beurteilung des Schweregrades

- Lokalisation der Stenose
 - Subvalvulär (parasternal gekippte Längsachse)
 - Valvuläre (parasternale kurze Achse /subcostal kurze Achse)

→ Immer den gesamten Ausflusstrakt bis in die Peripherie absuchen

- Klappenmorphologie (parasternal /subcostal kurze Achse)

-
- **Trikuspidalinsuffizienz (4 Kammerblick)**
 - Farbdoppler zur Darstellung des turbulenten Flusses an der Stenose
 - Bestimmung des Druckgradienten mittels CW Doppler über die vereinfachte **Bernoulli Gleichung ($4 \times v^2 \text{ m/s}$)**

→ **Cave: ist die rechtsventrikuläre Funktion herabgesetzt korreliert der Gradient nicht mit dem Stenosegrad**

Besonderheit bei kritischer Pulmonalstenose

- Pulmonalklappe schwer dysplastisch, oft unicuspid
- Pulmonalarterien teilweise hypoplastisch
- Rechter Ventrikel mit konzentrische Hypertrophie
- Diffuse Fibrose, z.T. hypoplastisch (Übergang zu PA-IVS)
- Veränderungen der Trikuspidalklappe
 - Normale Dimension in 50%
 - Schwere Hypoplasie in 10%
 - Trikuspidalinsuffizienz in 90%
- z.T. RV-Koronare Fisteln
- meist isoliert

Interventionsindikation

- Druckgradient $> 50\text{mmHg}$ unter Ruhe oder 70 mmHg unter Belastung
- Bei Symptomen: Belastungsdyspnoe, Synkopen, Gedeihstörung aufgrund der Stenose, Leistungsminderung
- Kardiomegalie
- EKG Veränderungen

Zeitpunkt

- Kritische Pulmonalstenose: sofort
- Milde valvuläre Pulmonalstenose < 50 mmHg, zuwarten
- Supravalvuläre Stenosen meist wenig Progredient, daher zuwarten
- Double chambered right ventricle bei relevanten Druckgradienten / Klinik

Intervention vs. Operation?

- Intervention

- Mittel der Wahl bei isolierten valvulären Stenosen
- Ggf. Ergänzung mit Stent bei supra-valvulären Stenosen

- Operation

- bei dysplastischen Klappen
- Double chambered right ventricle
- Infundibulären Stenosen
- Ggf. aortopulmonaler Shunt bei kritischer Pulmonalstenose bei hypoplastischen re. Ventrikel