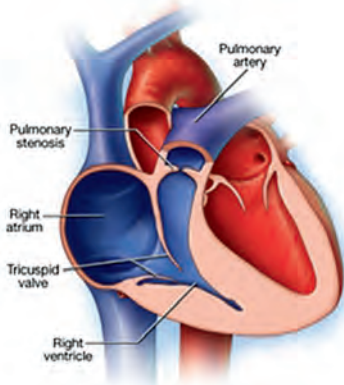


Pulmonaalklepstenose

Wat is dit voor een afwijking en wat is de behandeling?

In deze rubriek behandelt de Werkgroep Congenitale Cardiologie iedere keer kort een aangeboren hartafwijking voor diegenen die onbekend zijn met congenitale cardiologie en behandelwijzen.



Pulmonaalklepstenose (PS) is een aangeboren hartafwijking waarbij de pulmonaalklep haar taak ontoereikend kan uitvoeren, omdat ze te klein is. Er is sprake van een congenitale obstructie van de rechterkamer uitstroom. De vernauwing van de pulmonaalklep kan worden veroorzaakt doordat de klep in oppervlakte te klein is. Een andere mogelijkheid is dat de klepbladen te dik zijn, waardoor ze stug worden en zodoende niet goed openen. In beide gevallen is er sprake van een verhoogde drukbelasting voor de rechterkamer, wat resulteert in een hypertrofische rechterkamer.

Incidentie

Aangeboren hartafwijkingen komen bij 1% van alle levend geboren kinderen voor en PS is met 8-10% een van de meest voorkomende afwijkingen. PS kan familiair optreden, maar ook het gevolg zijn van het maternale rubellasyndroom, waarbij de moeder tijdens de eerste 20 weken van de zwangerschap is besmet met het rodehondvirus. Daarnaast kan PS een onderdeel zijn van andere aangeboren hartafwijkingen, zoals tetralogie van Fallot. Verder kan PS in verband worden gebracht met genetische aandoeningen zoals het syndroom van Williams en het syndroom van Noonan.

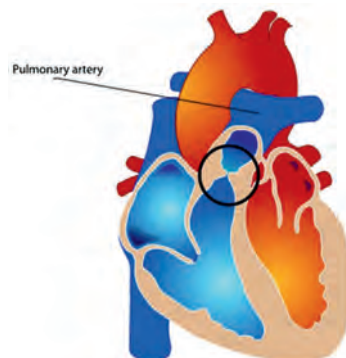
Pathologie en fysiologie

Zolang de rechterkamer in rust een normaal slagvolume haalt en de output bij inspanning kan verhogen, is er uitwendig aan de patiënt niets te zien. Groei en ontwikkeling van kinderen met een PS zijn meestal normaal. Een geringe of matige PS behoeft dan ook geen behandeling. Helaas blijft het hier niet altijd bij en de druk in het rechterhart zal langzaam gaan oplopen. De rechterkamer is echter gemaakt om onder lage druk bloed naar de longen te pompen en wordt hypertrofisch door overbelasting. Progressie van een pulmonaalklepstenose treedt meestal op in de eerste levensjaren, na het vierde jaar is het ongebruikelijk. In tegenstelling tot een aortaklepstenose is verkalking op oudere leeftijd niet aan de orde.

Klinisch beeld

Bij rechterkamerfalen neemt de doorstroming van de longen af. Als compensatiemechanisme neemt de zuurstofextractie toe, waardoor er geen cyanose optreedt. Bij toenemend rechterhartfalen komen klachten voor als moeheid, dyspnoe, verminderde inspanningstolerantie, angina pectoris, supraventriculaire en ventriculaire ritmestoornissen. Incidenteel zijn syncope en plotse dood beschreven. Oedemen vormen zich in eerste instantie in de buik.

Het ECG geeft enige informatie over de ernst van de PS. Hoe meer de stenose



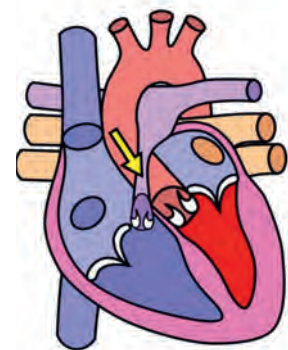
toeneemt, des te groter is de asdraaiing naar rechts, soms meer dan 120°. Ook de hoogte van de R in V1 neemt toe. Met een echocardiogram kan een goede indruk worden verkregen van de ernst van de pulmonaalklepstenose, de rechterkamerfunctie en eventueel bijkomende afwijkingen.

Behandeling

Interventie is wenselijk voordat er klachten ontstaan, om niet-herstellende disfunctie van de rechterkamer te voorkomen. Als het mogelijk is, zal geprobeerd worden om via een hartkatheterisatie de stenose op te heffen met een ballondilatatie. Bij een kleine klepringing wordt op jonge leeftijd via een openhartoperatie een transannulaire patch geplaatst, die later gevolgd kan worden door een bioprothese of klephoudend conduit. Percutane pulmonaalklepimplantatie is een relatief nieuwe, maar veelbelovende keuzemogelijkheid voor de nabije toekomst.

Follow-up

Op de polikliniek voor volwassenen met aangeboren hartafwijkingen komen patiënten met een onbehandelde lichte PS en met chirurgie of ballondilatatie behandelde PS. Patiënten met een lichte PS blijven met ruime intervallen onder controle om te monitoren of de PS toeneemt in de loop der jaren. Bij behandelde patiënten vindt follow-up plaats om recidief PS of mogelijk ontstane pulmonaalklepinsufficiëntie (PI) op te sporen. Zwangerschap wordt zelfs bij een ernstige PS goed verdragen. Toch kunnen vrouwen met een ernstige PS of PI beter eerst behandeld worden, voordat ze zwanger worden. Het bloedvolume en de cardiac output nemen tijdens de zwangerschap toe met 30-50%. Bij ernstige gevallen kan dit leiden tot rechterkamerfalen, ritmestoornissen of tricuspidalis-insufficiëntie. ❤



Pulmonaalklepstenose met een hypertrofische rechterkamer.