

Τετραγλώχινα Πνευμονική Βαλβίδα σε Ενήλικα Ασθενή: Ευρήματα από το Διαθωρακικό Υπερηχοκαρδιογράφημα και την Πολυτομική Αξονική Τομογραφία

SOO-YEON JUNG

Department of Cardiology, St. Vincent's Hospital, The Catholic University of Korea, Suwon, South Korea

Λέξεις Ευρετηρίου:

Τετραγλώχινα Πνευμονική Βαλβίδα, Συγγενής Καρδιοπάθεια

Soo-Yeon Jung

Διεύθυνση Επικοινωνίας:

Department of Internal Medicine, St. Vincent's Hospital, 93 Jungbu-daero, Paldal-gu, Suwon, Gyeonggi-do 442-723, South Korea
Tel: +82-31-249-8311,
Fax: +82-31-249-7139,
E-mail: sjsy8059@gmail.com

Η τετραγλώχινα πνευμονική βαλβίδα είναι μια σπάνια συγγενής καρδιοπάθεια. Συχνά συνδέεται με σημαντικές κλινικές επιπλοκές αν και κάποιες φορές δεν έχει κλινικές εκδηλώσεις. Λόγω της καλοήθους φύσης της η διάγνωση γίνεται από νεκροτομικά παρασκευάσματα ενώ η διάγνωση της από το διοισοφάγιο υπερηχοκαρδιογράφημα είναι πολύ δύσκολη λόγω των ανατομικών χαρακτηριστικών. Περιγράφουμε μια περίπτωση τετραγλώχινας πνευμονικής βαλβίδας που διεγνώσθη με διαθωρακική ηχοκαρδιογραφία (ΔΘΥ) και πολυτομική αξονική τομογραφία με ΗΚΓικό συγχρονισμό.

Εισαγωγή

Η τετραγλώχινα πνευμονική βαλβίδα είναι σπάνια οντότητα και τείνει να είναι κλινικά σιωπηλή. Λόγω της καλοήθους φύσης της, η διάγνωσή της γίνεται μετά θάνατο από τη νεκροτομική μελέτη. Με την πρόσφατη πρόοδο στην καρδιακή απεικόνιση, όπως η αξονική και η μαγνητική τομογραφία (MRI), περισσότερες περιπτώσεις έχουν ανακαλυφθεί ως τυχαίο εύρημα σε εξεταζόμενους ασθενείς.^{1,2}

Περιγράφουμε την περίπτωση ασθενή με τετραγλώχινα πνευμονική βαλβίδα που διεγνώσθη με διαθωρακικό υπερηχοκαρδιογράφημα και πολυτομική αξονική τομογραφία με ΗΚΓικό συγχρονισμό, που έγιναν λόγω διαλείπουσας δυσφορία στο στήθος.

Παρουσίαση Περιστατικού

Άνδρας 53 ετών προσήλθε στην κλινική μας με διαλείπουσα δυσφορία στο στήθος κατά τη διάρκεια της άσκησης. Είχε ελεύθερο ατομικό και οικογενειακό ιστορικό και η φυσική εξέταση δεν αποκάλυψε παθολογικά ευρήματα. Το ΗΚΓ ηρεμίας έδειξε φυσιολογικό φλεβοκομβικό ρυθμό. Η παραστερνική τομή σε βραχύ άξονα στο ύψος της αορτικής βαλβίδας στο διαθωρακικό υπερηχοκαρδιογράφημα (ΔΘΥ) έδειξε πάχυνση και συστολικό doming των γλωκίνων της πνευμονικής βαλβίδας (ΠΒ) με ήπια ανεπάρκεια της πνευμονικής και διάταση του στελέχους της πνευμονικής αρτηρίας (Εικόνα 1Α). Οι διαστάσεις της αορτής και του στελέχους της πνευμονικής αρτηρίας ήταν 33mm και 41mm αντίστοιχα. Η καταγραφή του συνεχούς Doppler στην πνευμονική βαλβίδα έδειξε ήπια πνευμονική στένωση με μέγιστη ταχύτητα ροής στην ΠΒ 2,0 m/s και μέγιστη κλίση πίεσης 16mmHg. Με γωνίωση του μετατροπέα αριστερά στο παραστερνικό παράθυρο, ελήφθη η εικόνα της ΠΒ στο βραχύ άξονα. Επρόκειτο για τετραγλώχινα βαλβίδα με κεντρικό έλλειμμα κατά τη σύγκλιση (Σχήμα 1Β). Ο ασθενής αξιολογήθηκε περαιτέρω με πολυτομική αξονική τομογραφία με ΗΚΓικό συγχρονισμό. Η CT αγγειογραφία αποκάλυψε στένωση 40~50% στη δεξιά στεφανιαία αρτηρία και τετραγλώχινα πνευμονική βαλβίδα με βαλβιδική πάχυνση και ήπια διάταση του κυρίου στελέχους

της πνευμονικής αρτηρίας. Η πνευμονική βαλβίδα έδειξε 3 ισομεγέθεις γλωχίνες και 1 μικρότερη στο βραχύ άξονα (Εικόνα 2). Λόγω της φυσιολογικής δοκιμασίας κοπώσεως στον κυλιόμενο τάπητα, ο ασθενής ετέθη σε απλή παρακολούθηση.

Συζήτηση

Η τετραγλώχινα πνευμονική βαλβίδα είναι μια σπάνια συγγενής ανωμαλία. Είναι συχνότερη σε άνδρες ασθενείς με αναλογία 2:1, σύμφωνα με τα δεδομένα από τους Hurwitz και Roberts.³ Έχει βρεθεί από 1 σε 400 έως 1 σε 2000 νεκροψίες.^{3,4}

Η τετραγλώχινα πνευμονική βαλβίδα συνδέεται συνήθως με συγγενείς ανωμαλίες της αορτικής βαλβίδας, επειδή οι μηνοειδείς βαλβίδες προκύπτουν από κοινή εμβρυολογική βάση.¹ Μερικές φορές συνδυάζεται και με άλλες συγγενείς καρδιοπάθειες συμπεριλαμβανομένων των κολποκοιλιακών ελλειμμάτων, της μεσοκοιλιακής επικοινωνίας, του μεσοκοιλιακού διαφράγματος, του ανοικτού βοτάλειου πόρου και της στένωσης του ισθμού της αορτής.^{3,5} Η τετραγλώχινα πνευμονική βαλβίδα έχει ανατομικές παραλλαγές και η πιο κοινή παραλλαγή είναι να αποτελείται από 3 ισομεγέθεις γλωχίνες και 1 μικρότερη γλωχίνα.³ Δεν βρέθηκε συσχέτιση μεταξύ ανατομικής παραλλαγής και λειτουργική κατάσταση.

Συνήθως δεν παρουσιάζει σοβαρές κλινικές επιπλοκές και έχει ασυμπτωματική πορεία ακόμη και σε συνδυασμό με άλλες καρδιακές ανωμαλίες.^{3,5} Η διάγνωση της τετράπτυχης πνευμονικής βαλβίδας από το ΔΘΥ είναι πολύ δύσκολη λόγω της ανατομικής σχέσης της βαλβίδας με το θωρακικό τοίχω-

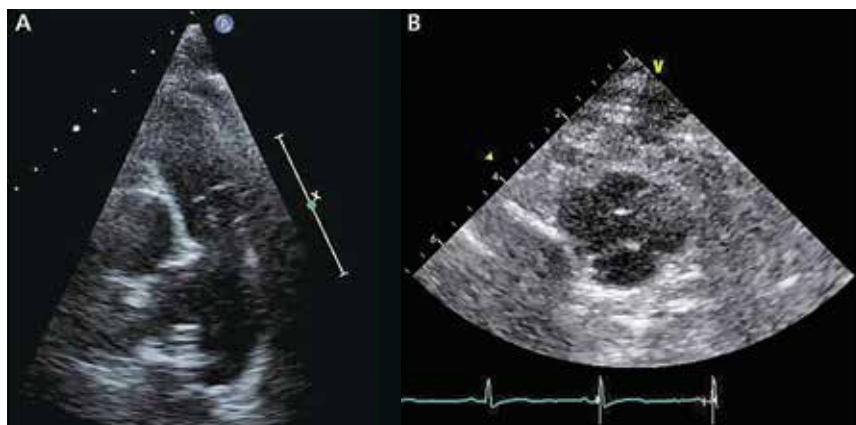
μα. Για τους λόγους αυτούς, η διάγνωση γίνεται σχεδόν πάντα κατά την νεκροτομή. Στην περίπτωση μας μπορούσαμε να απεικονίσουμε εγκάρσια την πνευμονική βαλβίδα με το ΔΘΥ λόγω της πρόσθιας μετατόπισης του στομίου της πνευμονικής βαλβίδας στομίου λόγω διάτασης της πνευμονικής αρτηρίας.

Οι πρόσφατες τεχνολογικές εξελίξεις στην καρδιακή CT και MRI μας έδωσαν τη δυνατότητα καλύτερης απεικόνισης των μορφολογικών χαρακτηριστικών της βαλβίδας και της συσχέτισης με συγγενείς και επίκτητες δομικές παραμορφώσεις καθώς και πληροφορίες για τη λειτουργικότητα της.² Μέχρι σήμερα στις περισσότερες περιπτώσεις η διάγνωση γίνεται τυχαία.^{1,2} Στο μέλλον, με τις νεότερες τεχνικές, την τρισδιάστατη ΔΘΥ, την αξονική και τη μαγνητική τομογραφία θα η διάγνωση της τετραγλώχινας πνευμονικής βαλβίδας θα είναι ευκολότερη και γρηγορότερη.

Βιβλιογραφία

1. Hirooka K, Hashimoto S, Tanaka N, et al. Combined abnormalities of semilunar valves: quadricuspid pulmonary and bicuspid aortic valves. *Circulation*. 2001;103:E7
2. Czekajaska-Chehab E, Uhlig S, Staskiewicz G, et al. Quadricuspid pulmonary valve complicated with aneurysm of pulmonary trunk diagnosed with ECG-gated computed tomography. *Folia Morphol (Warsz)*. 2009;68:290-293
3. Hurwitz LE, Roberts WC. Quadricuspid semilunar valve. *Am J Cardiol*. 1973;31:623-626
4. Simpson FO. Congenital abnormalities of the heart in the insane. *J Anat Physiol*. 1898;32(Pt 4):679-686
5. Davia JE, Fenoglio JJ, DeCastro CM, et al. Quadricuspid semilunar valves. *Chest*. 1977;72:186-189

ΕΙΚΟΝΑ 1



ΕΙΚΟΝΑ 1. Δύο διαστάσεων ηχωκαρδιογραφία δείχνει πάχυνση και συστολικό doming της πνευμονικής βαλβίδας με διάταση του στελέχους της πνευμονικής αρτηρίας (A) και τετραγλώχινα πνευμονική βαλβίδα στη διαστολική περίοδο (B).

ΕΙΚΟΝΑ 2. Η πολυτομική αξονική τομογραφία με ΗΚΓικό συγχρονισμό δείχνει τετραγλώχινα πνευμονική βαλβίδα με έλλειμμα σύγκλεισης κατά τη διαστολή.

ΕΙΚΟΝΑ 2

