

KRU
KK
6 II. 29
Fir
P

Tinjauan Kepustakaan.

PULMONAL STENOSIS

*SURJADI FIRMANJAH.
**Moch. Subagyo Singgih.

MILIK
PERPUSTAKAAN
"UNIVERSITAS AIRLANGGA"
SURABAYA

- * Dokter dalam pendidikan keahlian bidang Kardiologi pada F.K.UNAIR / R.S.U.D. Dr. Soetomo.
- ** Pembimbing / Dokter ahli Radiologi / K.P.S. pada Laboratorium/UPF Radiologi F.K.UNAIR / R.S.U.D. Dr. Soetomo.
- Dibacakan pada pertemuan ilmiah Laboratorium / UPF Radiologi FK UNAIR / RSUD Dr. Soetomo, Surabaya, tanggal 21 Oktober 1987.



Tinjauan Kepustakaan.PULMONAL STENOSIS.

Surjadi Firmansjah.

M. Subagyo Singgih.

PENDAHULUAN.

Pulmonal stenosis adalah suatu kelainan anatomis pada jantung dimana terdapat penyempitan jalan keluar darah dari ventrikel kanan sehingga terdapat perbedaan tekanan sistolik yang besar antara ventrikel kanan dengan trunkus pulmonalis (1,9,14). Perbedaan tekanan sistolik ("pressure gradient") antara ventrikel kanan dan trunkus pulmonalis sampai 20 mmHg dapat disebabkan karena meningkatnya aliran darah (flow) melalui katup pulmonal, seperti pada ASD dan VSD dengan shunt dari kiri ke kanan (2,14). Adanya pressure gradient lebih dari 20 mmHg biasanya disebabkan karena ada obstruksi.

Obstruksi jalan keluar ventrikel kanan dapat terjadi pada (1.6.9.23):

1. Valvuler : Pulmonal stenosis valvuler (PSV).
2. Subvalvuler : Stenosis infundibuler.
3. Supravalvuler : Stenosis arteri Pulmonalis.
4. Kombinasi dari kelainan2 tersebut.

Pulmonal stenosis pertama kali dikemukakan oleh Morgagni yang mengajukan 39 contoh kesus pada tahun 1761. Pada tahun 1817, Mechel menjelaskan tipe2 kelainan anatomis pulmonal stenosis, akan tetapi gambaran klinik terperinci dan perjalanan penyakit pulmonal stenosis baru dikemukakan lebih jelas pada tahun 1948-1950 (14,22).

Abraham dan Woods (1951) mengajukan nama "Pulmonary stenosis with normal Aortic Root". Beberapa nama/istilah lain yang sering dipakai adalah : Pure pulmonary stenosis, Simple pulmonary stenosis, Uncomplicated pulmonary stenosis, Pulmonary stenosis without over-riding aorta, Pulmonary stenosis with intact ventricular septum (14,22).

Pemakaian istilah2 tersebut untuk membedakan dengan pulmonal stenosis yang terdapat bersamaan dengan kelainan jantung kongenital lain seperti VSD, ASD, Tetralogi Fallot, Hipoplastik ventrikel kanan, oleh karena terdapat gambaran klinik dan perjalanan penyakit yang berbeda antara keduanya.

Dalam makalah ini akan dibahas hanya mengenai "Simple pulmonary stenosis" atau Pulmonal stenosis tanpa adanya defek septum septum dan tanpa over-riding aorta.

ETIOLOGI.

Pulmonal stenosis biasanya merupakan suatu kelainan kongenital, dan jarang sekali karena kelainan didapat (acquired). Beberapa faktor diduga memegang peranan dalam terjadinya pulmonal stenosis valvuler kongenital yaitu faktor genetik, faktor khromosom dan faktor eksogen yang mempengaruhi kehamilan (1,11).

Pulmonal stenosis sering ditemukan pada ibu2 yang menderita rubella dan biasanya disertai kelainan kongenital lain seperti PDA, stenosis arteri pulmonalis, tuli dan katarak. Pulmonal stenosis ditemukan pada Sindroma Noonan, suatu kelainan kongenital karena adanya kelainan pada kromosom dan pada Sindroma LEOPARD, suatu kelainan genetik yang diturunkan secara autosomal (6,11,23).

Pada Sindroma Noonan (= "Male Turner Syndrome" = "Male Uhlrich Syndrome") selain PS didapatkan adanya bentuk tubuh yang kecil, retardasi mental, hipertelorism, telinga letak rendah, muka berbentuk segi tiga, ptosis, webbed neck, maloklusi gigi, pectus karinatum dan undescenden testid .

Pada Sindroma LEOPARD didapatkan :

- Lentigenes = bercak2 pigmentasi pada tubuh.
- ECG yang abnormal, PR interval memanjang, QRS lebar, left atrial hipertrofi, blok total AV.
- Occular hipertelorism.
- Abnormalities of the genotolia.
- Retarded growth.
- Deafness, sensoric neural.

Pulmonal stenosis acquired dapat disebabkan karena (7,9) :

- Kompresi/obstruksi : Aneurisma aorta, aneurisma sinus valsalva, aneurisma sptum interventrikulare, perikarditis konstriktiva, tumor mediastinum.
- Kelainan miokard : hipertrofi kardiomiopati, tumor, kista, anomalous muscle bundle.
- Stenosis valvuler : Sindroma karsinoid, penyakit jantung rematik. PS karena penyakit jantung rematik biasanya disertai dengan kelainan katup jantung yang lain dan hanya ditemukan sekitar 2% dari kasus penyakit jantung rematik (9).

INSIDENS.

Pulmonal stenosis valvuler (PSV) merupakan kelainan jantung kongenital yang banyak ditemukan dengan insidens yang sama banyak antara laki2 dan perempuan. Campbell dkk. dalam penelitiannya pada 460 penderita dengan kelainan jantung kongenital asianotik mendapatkan 16% penderita dengan "Isolated valvular pulmonary stenosis", atau 10% dari seluruh kelainan jantung kongenital. Abraham dan Woods (1951) mendapatkan insidens 11,9% dari 689 kasus dengan kelainan jantung kongenital (dikutip 1,13,22).

Pada orang dewasa, PS merupakan kelainan jantung kongenital kedua terbanyak yang ditemukan pada saat katetrisasi jantung dan merupakan 15% dari seluruh kelainan jantung kongenital pada orang dewasa (13,23).

ANATOMI PULMONAL STENOSIS.

1. Pulmonal stenosis valvuler.

PSV merupakan 90 - 95% dari seluruh kasus pulmonal stenosis (2, 14). Kelainan ini terjadi karena adanya gangguan pembentukan daun katup atau kegagalan membentuk komisura sehingga terjadi fusi daun katup pada masa embrional (1,13). Katup pulmonal berbentuk seperti kubah/ payung dengan lubang yang terletak ditengah atau eksentrik. Besarnya lubang menentukan beratnya stenosis, antara 1 cm pada PS ringan sampai 2 - 3 mm pada PS berat (1). Kadang2 komisura masih dapat dikenal sebagai suatu garis antara daun2 katup yang menyatu.

Bentuk lain dari PSV, disebut "Pulmonary valve dysplasia", lebih jarang ditemukan. Pada kelainan ini ketiga daun katup tidak menyatu, tapi berbentuk tebal terdiri dari jaringan miksomatosa dan kehilangan mobilitasnya (13,15). Atresia katup pulmonal dapat juga ditemukan, tapi biasanya harus disertai dengan adanya shunt kanan ke kiri dan shunt kiri ke kanan agar penderita dapat hi up (13).

PSV biasanya stabil, jarang menunjukkan progresifitas penyempitan dan jarang terjadi fibrosis atau kalsifikasi. Kalsifikasi hanya terjadi pada PS berat yang dapat hidup sampai usia dewasa (13,21). Pada PS ringan, lubang pada katup pulmonal kadang2 dapat membesar bersama dengan bertambahnya usia.

Trunkus pulmonalis diatas daerah stenosis biasanya dilatasi dan dindingnya menjadi lebih tipis. Dilatasi dapat meluas sampai pada bifurcatio a.pulmonalis dan a.pulmonalis kiri. A.pulmonalis kanan biasanya normal atau sedikit mengecil (2,6,9,13). Dilatasi ini terjadi karena adanya turbulensi aliran darah melalui lubang yang sempit dengan selisih tekanan yang besar (2).

2. Stenosis infundibuler.

Stenosis infundibuler tanpa PSV jarang ditemukan. Dikenal 2 bentuk dari stenosis infundibuler (2) :

- Tipe I. Kavum infundibuler dipisahkan dari kavum ventrikel kanan oleh suatu ostium yang terbentuk dari suatu lingkaran (band) jaringan fibrotik atau jaringan otot yang hipertrofi, sehingga terbentuk double chamber ventrikel kanan (ventrikel ke tiga). Kavum infundibuler dapat membesar dan dilatasi serta menonjol kearah anterior kiri dari jantung. Daun katup pulmonal dapat berbentuk normal dan dapat ditemukan adanya dilatasi post stenotik trunkus pulmonalis.
- Tipe II. Daerah infundibulum merupakan suatu kanal/ terowongan sempit yang dibatasi oleh hipertrofi otot septal dan parietal band dari krista supraventrikularis. Kavum infundibulum disini biasanya tidak ada lagi. Kelainan ini bi-

asanya terdapat bersamaan dengan Tetralogi Fallot atau VSD (2,3,13). Infundibuler stenosis juga dapat ditemukan bersamaan dengan adanya Idiopathic Hipertrophic Subaortic Stenosis (6).

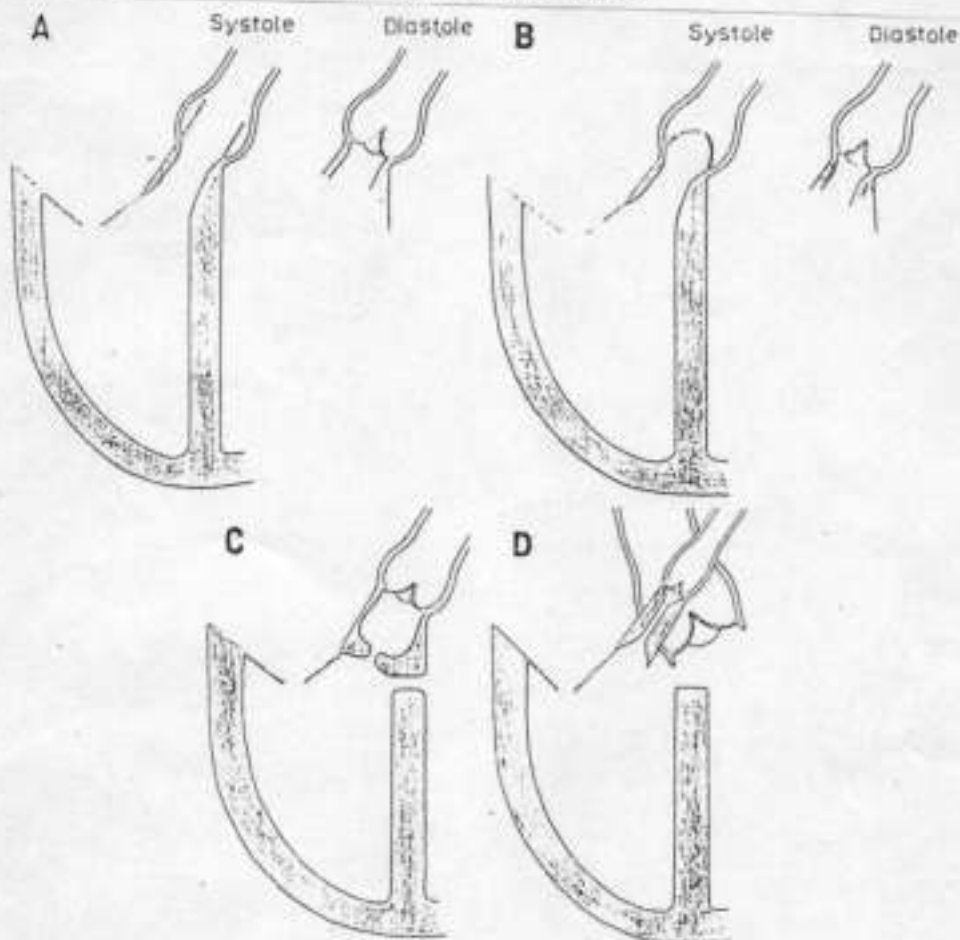
3. Kombinasi PSV dengan Stenosis infundibuler.

Hipertrofi ringan sampai moderate pada infundibulum dapat terjadi sekunder karena adanya PSV. Hipertrofi dari septal dan parietal band yang terjadi bersamaan dengan hipertrofi ventrikel kanan, dapat memperberat stenosis dan menyulitkan pada saat pembedahan untuk menentukan perlu tidaknya dilakukan reseksi infundibuler (2,7).

4. Stenosis arteri pulmonal.

Stenosis a.pulmonal dimasukkan dalam kelompok PS karena memberikan gambaran klinik yang sama. Stenosis a.pulmonal dapat mengenai trunkus pulmonalis, cabang utama bahkan sampai pada cabang2 perifer a.pulmonal. Stenosis dapat single atau multiple, dapat berbentuk segmental atau difus, dapat unilateral tapi seringkali bilateral dengan derajat stenosis yang berbeda-beda. Kelainan ini seringkali ditemukan sebagai komplikasi infeksi Rubella dan biasanya terdapat bersamaan dengan PSV atau PDA (1,6,13).

Gambar 1. Anatomi Pulmonal stenosis.



Schematic representation of different types of pulmonary stenosis. A, normal anatomic conditions. In valvular stenosis (B), the cusps are fused and form a membrane, during systole it protrudes into the pulmonary artery, and during diastole it is inverted. Infundibular stenosis is either circumscribed (C), the infundibulum then forming a third ventricle, or the whole infundibulum is compressed into a long, narrow channel (D). The last type is found only in combination with over-riding aorta. Infundibular stenosis is usually associated with ventricular septal defect.

HEMODINAMIK.

Kelainan hemodinamik utama yang tampak pada PS adalah terdapatnya hambatan atau adanya peningkatan tahanan terhadap ejsi ventrikel kanan. Hal ini akan mengakibatkan peningkatan "RV pressure work" dan terjadi hipertrofi ventrikel kanan yang sebanding dengan beratnya obstruksi (1,14,19,23). Tekanan sistolik dalam ventrikel kanan meningkat sebanding dengan beratnya stenosis. Terdapat perbedaan tekanan sistolik (pressure gradient) antara ventrikel kanan dengan trunkus pulmonalis. Beratnya stenosis ditentukan dengan tingginya kenaikan tekanan sistolik ventrikel kanan atau perbedaan pressure gradient.

PS ringan bila tekanan sistolik ventrikel kanan kurang dari 50 mm Hg atau pressure gradient antara 25 - 49 mmHg. PS moderate bila tekanan sistolik ventrikel kanan antara 50 - 100 mmHg atau pressure gradient antara 50 - 80 mmHg. PS berat bila tekanan sistolik ventrikel kanan lebih dari 100 mmHg atau pressure gradient lebih dari 80 mmHg (1,4,13,19,23). Pembagian lainnya berdasarkan luas orifisium katup pulmonal. PS ringan bila luas orifisium katup pulmonal lebih dari 1 cm², PS moderate antara 0,5 - 1 cm² dan PS berat bila kurang dari 0,5 cm² (13).

Hipertrofi ventrikel kanan akan menyebabkan compliance ventrikel kanan menurun, terjadi peningkatan tekanan ahir diastolik. Atrium kanan harus mengembangkan tekanan yang lebih tinggi untuk mengalirkan darah kedalam ventrikel kanan, terjadi hipertrofi atrium kanan yang kemudian menjadi dilatasi. Bila tekanan atrium kanan lebih tinggi dari tekanan atrium kiri dapat terjadi shunt kanan ke kiri melalui patent foramen ovale, terdapat sianosis sentral (1,6,23).

Pada PS moderate, aliran darah pulmonal (pulmonary blood flow) dan isi sekuncup (stroke volume) baik pada istirahat atau exercise biasanya masih normal. Pada PS berat PBF dan stroke volume menurun pada saat istirahat dan makin berkurang pada saat exercise. Pada anak2 dengan stenosis yang berat, kavitas ventrikel kanan dapat mengecil, sekunder karena adanya hipertrofi miokardium yang membesar kearah dalam. PS ringan biasanya tidak bertambah berat, tetapi PS berat dapat progresif secara absolut atau relatif dengan bertambahnya usia. Curah jantung kanan untuk memnuhi kebutuhan pertumbuhan tubuh dan aktivitas yang meningkat makin berkurang, ahirnya terjadi dilatasi ventrikel kanan dan gagal jantung kanan. Bila sudah ada gagal jantung, dapat ditemukan sianosis perifer karena adanya peningkatan ekstraksi oksigen oleh jaringan. PS berat, kecuali pada bayi, jarang menimbulkan payah jantung sampai usia dekade II - III. Bila telah terjadi payah jantung biasanya cepat memburuk dan memberikan respon yang jelek terhadap terapi medikamentosa (1).

GAMBARAN KLINIK.

A. SIMPTOM.

Keluhan penderita PS biasanya sebanding dengan beratnya tingkat obstruksi (1,6,23). PS ringan biasanya tidak menunjukkan kelainan hemodinamik yang berarti, penderita biasanya tidak mempunyai keluhan (4).

1. Sesak nafas dan mudah lelah waktu bekerja (fatigue) merupakan keluhan yang paling sering ditemukan pada penderita PS moderate dan berat (3,4,5). Penyebab dari sesak nafas disini tidak jelas, bukan karena kongesti paru atau penurunan compliance paru seperti pada penyakit jantung lainnya. Penderita dengan PS cenderung untuk melakukan hiperventilasi pada saat exercise, hal ini diduga karena terjadinya penurunan perfusi pada jaringan otot akan menyebabkan stimulasi refleks pernafasan.
2. Pusing dan perasaan seperti mau jatuh (dizziness dan faintness), berdebar-debar dan nyeri dada.

Keluhan ini jarang didapatkan, biasanya pada penderita PS berat. Nyeri dada seperti nyeri angina dan serangan fainting menyerupai serangan sinkop pada aorta stenosis, pada saat melakukan aktivitas fisik yang lebih berat dari biasa (23).

3. Gagal jantung kanan.

Biasanya ditemukan pada penderita dewasa muda dengan PS berat. Diagnosa menjadi sukar kalau penderita datang sudah dalam stadium lanjut gagal jantung kanan dengan cardiac output yang rendah, sehingga tidak terdengar lagi adanya bising (3,5,23).

B. PEMERIKSAAN FISIK.

Pada PS ringan pulsasi vena Yugularis normal, kalau stenosis lebih berat dapat terlihat gelombang "a" yang besar dileher (giant a wave). Dapat terlihat juga adanya presistolik pulsasi hepar atau sistolik pulsasi hepar kalau disertai dengan adanya trikuspid regurgitasi (6). Pada pemeriksaan jantung terlihat adanya penonjolan daerah prekordium dan terdapat "heaving" parasternal kiri atau daerah subxiphoid karena hipertrofi dinamik ventrikel kanan (6,13,23). Tidak terlihat adanya pulsasi sistolik pada basis kordis (daerah pulmonal) karena tekanan sistolik a.pulmonalis rendah, meskipun terdapat dilatasi post stenotik yang dapat terlihat pada foto toraks.

Kelainan yang dapat ditemukan pada pemeriksaan auskultasi tergantung pada beratnya tingkat PS (6,13,23).

Pada PS ringan biasanya ditemukan gejala yang khas sebagai berikut :

1. Bunyi jantung I normal, terdapat sistolik ejection klik yang terdengar pada basis jantung.

2. Terdengar adanya sistolik ejection murmur, mulai segera setelah ejection klik dan berakhir sesaat sebelum bunyi jantung II. Sifat murmur kresendo-dekresendo, paling keras pada midsistolik. Kualitas suara kasar dan keras, grade 3/6 sampai 6/6 dengan punktum maksimum pada tepi sternum kiri ICS II - III. Murmur menjalar ke arah supra sternal notch dan ke leher kiri. Kadang2 dapat teraba adanya sistolik thrill.
3. Bunyi jantung II split lebar, pada beberapa kasus bunyi jantung II dapat normal.

Pada PS moderate dapat ditemukan :

1. Sistolik ejection klik menjadi lebih dekat pada bunyi jantung I, karena tekanan sistolik ventrikel kanan meningkat lebih cepat dan katup pulmonal lebih cepat membuka.
2. Sistolik murmur memanjang, karena waktu ejeksi ventrikel kanan memanjang dengan makin beratnya obstruksi, murmur menjadi maksimal pada ahir sistolik. Terdapat sistolik thrill pada ICS II kiri dan pada suprasternal notch.
3. Splitting bunyi jantung II terdengar makin lebar.

Pada PS berat dapat ditemukan :

1. Sistolik ejection klik sangat dekat dan kadang2 menyatu dengan bunyi jantung I.
2. Sistolik murmur kresendo-dekresendo dengan puncak maksimum pada ahir fase sistolik. Murmur menutupi komponen aorta bunyi jantung II sehingga tidak terdengar. P2 menjadi lebih lemah dan seringkali tidak terdengar.
3. Dapat terdengar bunyi jantung IV, karena peningkatan tenaga kontraksi atrium kanan untuk mendorong darah ke dalam ventrikel kanan.

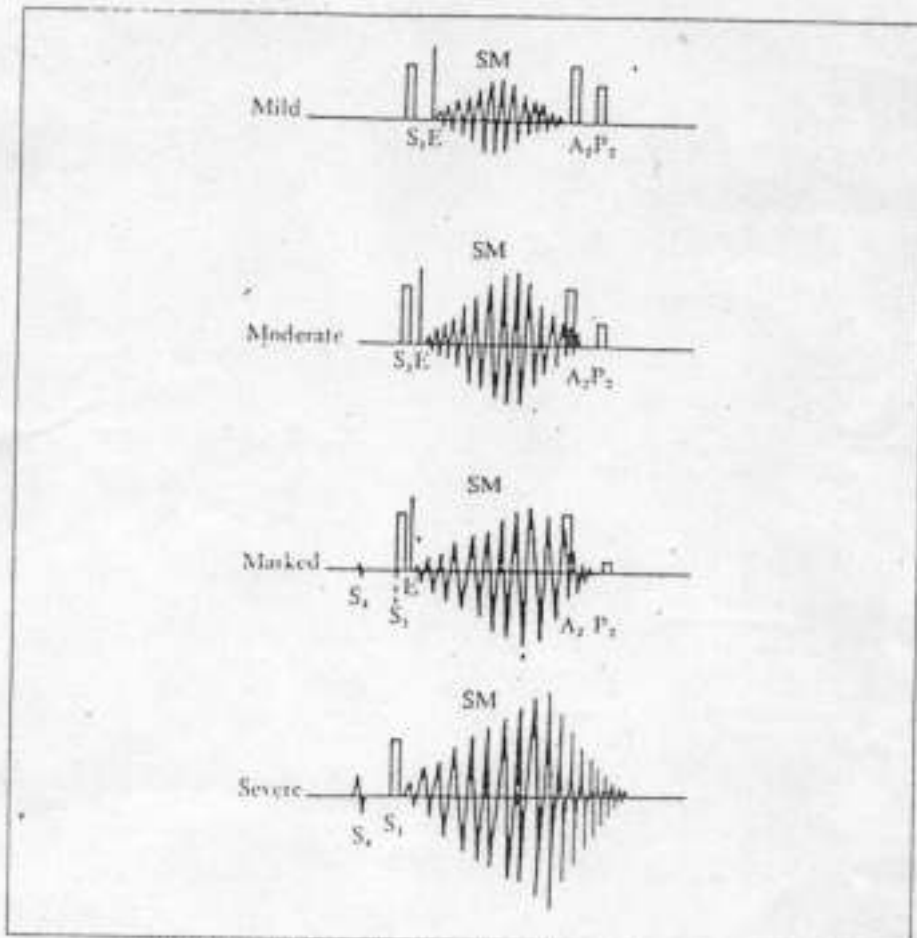
Pada PS kadang2 dapat didengar adanya diastolik murmur. Dapat dibedakan 2 tipe diastolik murmur :

1. Presistolik murmur, karena kontraksi yang kuat dari atrium kanan.
2. Diastolik murmur karena adanya pulmonal regurgitasi. Terdapatnya PR pada PS tidak berhubungan dengan beratnya tingkat PS (6).

Pada stenosis infundibuler dapat ditemukan sistolik ejection murmur yang sama seperti PSV, tapi terdengar paling keras pada ICS III - IV kiri dekat sternum. Perbedaan punktum maksimum murmur ini tidak dapat dipergunakan untuk membedakan kedua jenis PS tersebut. Sistolik ejection klik dan splitting bunyi jantung II tidak ditemukan pada stenosis infundibuler yang berat (6,13).

Pada stenosis a.pulmonalis biasanya didapatkan sistolik ejection klik, mungkin karena adanya dilatasi a.pulmonalis, bunyi jantung II normal splitting dan P2 tidak mengeras. Terdapat sistolik ejection murmur tipe kresendo-dekresendo, dapat didengar pada daerah pulmonal, kadang2 juga terdengar sama keras dibawah clavicula, dekat aksila, daerah scapula dan punggung belakang (6,13). Seringkali dapat didengar adanya kontinus murmur yang sukar dibedakan dari PDA (13).

Gambar 2: Bunyi jantung dan murmur pada Pulmonal Stenosis.



Heart sounds and murmur found in valvular pulmonary stenosis of varying degree. With increasing severity of stenosis, the ejection click moves closer to the S₁, the splitting of the S₂ widens, the P₂ diminishes in intensity, and the systolic murmur lengthens, peaking progressively later in systole. E = ejection click. A₂, P₂ = aortic and pulmonary components of S₂. SM = systolic murmur. (From J. K. Perloff, *The Clinical Recognition of Congenital Heart Disease*. Philadelphia: Saunders, 1978. P. 197.

PEMERIKSAAN NON-INVASIF.

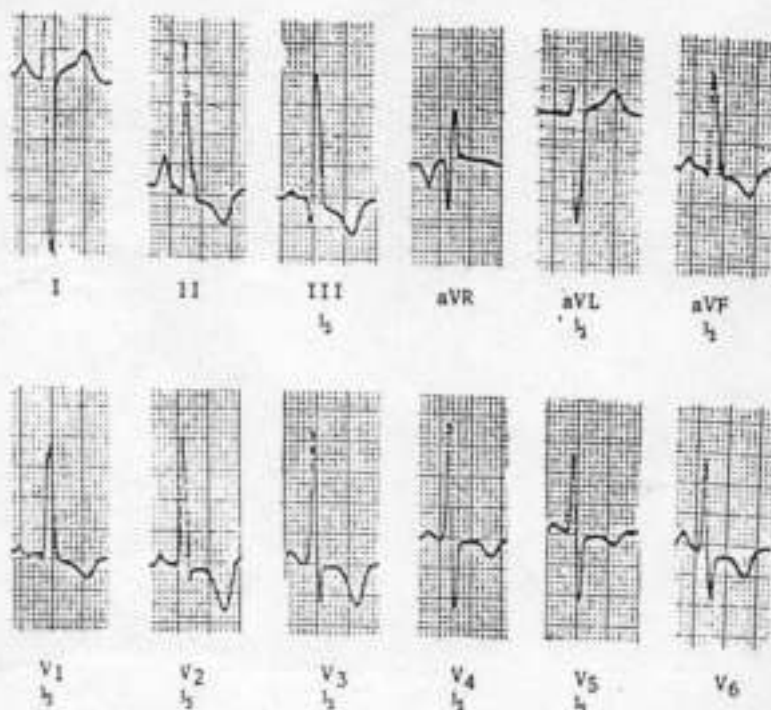
ELEKTROKARDIOGRAFI.

Pemeriksaan elektrokardiografi (EKG) dapat digunakan untuk mengetahui beratnya obstruksi pada PS (4,7,13). Pada PS ringan gambaran EKG seringkali normal, sedangkan pada PS moderate dan berat didapatkan adanya RAD dan RVH. Gelombang R yang tinggi pada lead prekordial kanan dengan inversi gelombang T dan depresi segmen ST (gambaran "RV strain") menunjukkan adanya stenosis yang-

berat. Adanya inversi gelombang T di V1 sampai V4 dapat menunjukkan tekanan sistolik ventrikel kanan yang lebih besar dari 100 mmHg (13). Gambaran rSR' pada V1 (RBBB) dapat ditemukan pada sekitar 20% penderita, biasanya menunjukkan tekanan ventrikel kanan yang lebih rendah dari pada penderita dengan gelombang R yang sama amplitudonya di V1 (4).

Gelombang P yang tinggi di II, III dan VI menunjukkan pembesaran atrium kanan pada PS berat. Pada bayi, gambaran patologis hipertrofi ventrikel kanan sukar dibedakan dengan hipertrofi fisiologis yang biasanya ditemukan.

Gambar 3 : Elektrokardiogram pada Pulmonal Stenosis Berat.



Electrocardiogram in extremely severe valvular pulmonary stenosis showing right axis deviation, severe right ventricular hypertrophy and right atrial enlargement. Note qR pattern in V₁, 1/2 standardization in V₁-V₅ and inverted T waves across the precordium. Right ventricular systolic pressure = 230 mm Hg.

RADIOLOGI.

Gambaran radiografi jantung pada PS ringan dan moderate biasanya masih normal. Pada PS berat dan pada anak2 jantung dapat terlihat sedikit membesar karena hipertrofi ventrikel kanan. Pembesaran jantung yang nyata hanya terlihat kalau ada tanda payah jantung kongesti (2,4,9). Hipertrofi ventrikel kanan biasanya hanya sedikit menunjukkan pembesaran jantung, dilatasi ventrikel kanan akan menunjukkan pembesaran jantung yang lebih nyata (2).

Bentuk jantung biasanya normal, jarang terlihat bentuk apeks yang bulat (rounded) dan terangkat keatas (elevated) karena pembesaran ventrikel kanan (2). Pembesaran ventrikel kanan ini paling baik dilihat pada foto lateral atau oblik kanan (RAO) dimana dimana bagian anterior jantung (ventrikel kanan) tampak berhubungan dengan dinding posterior sternum (13).

Pembesaran atrium kanan biasanya terdapat pada PS berat, paling baik dilihat pada foto proyeksi postero-anterior dan oblik kiri (LAO) dimana terlihat adanya penonjolan (konveksitas) dari daerah proyeksi atrium kanan (2,13).

Dilatasi post stenotik trunkus pulmonalis dan/ atau a.pulmonalis kiri terjadi pada lebih dari 90% kasus PSV. Dilatasi trunkus pulmonalis terlihat sebagai penonjolan konus pulmonalis didaerah pinggang jantung kiri (9,13). Dilatasi a.pulmonalis kiri sering kali meluas sampai kedalam lobus bahkan sampai ke cabang arteri dalam segmen paru. Gambaran ini spesifik terdapat pada 50% kasus yaitu terdapatnya a.pulmonalis lobus inferior kiri yang lebih besar dari a.pulmonalis kanan (9). Dilatasi a.pulmonalis kanan dapat juga terjadi, tapi biasanya tidak dapat terlihat pada foto polos dada karena terletak didalam mediastinum. Tidak terlihatnya dilatasi post stenotik trunkus pulmonalis pada pemeriksaan foto jantung, tidak menyingkirkan kemungkinan adanya PSV (9).

Beratnya dilatasi post stenotik tidak berhubungan dengan beratnya PSV (1,9). Dilatasi post stenotik cenderung progresif dan trunkus pulmonalis yang sangat besar dapat ditemukan pada penderita usia pertengahan/ lanjut.

Gambaran aorta biasanya normal, kecuali pada obstruksi yang berat dapat mengecil karena cardiac output yang rendah. Adanya Arcus aorta kanan biasanya terdapat pada PS bersamaan dengan VSD, walaupun dapat pula ditemukan pada penderita dengan PS murni (8). Kalsifikasi pada katup pulmonal dapat terlihat pada penderita PS berat usia pertengahan atau setelah komplikasi infeksi endokarditis (9,21). Pembuluh darah intra pulmonum biasanya normal pada PS ringan dan moderate, tapi mengecil pada obstruksi yang berat. Oligemia hanya tampak kalau terdapat shut kanan ke kiri pada tingkat atrial melalui patent foramen ovale (9).

Pada stenosis infundibuler, gambaran radiografi jantung dan paru hampir sama dengan PSV, akan tetapi trunkus pulmonalis biasanya normal atau mengecil. Kavum infundibuler dapat membesar dan tampak sebagai penonjolan pada batas kiri jantung dekat aurikel atrium kiri (1) (lampiran gambar 1 s/d 6).

EKOKARDIOGRAFI.

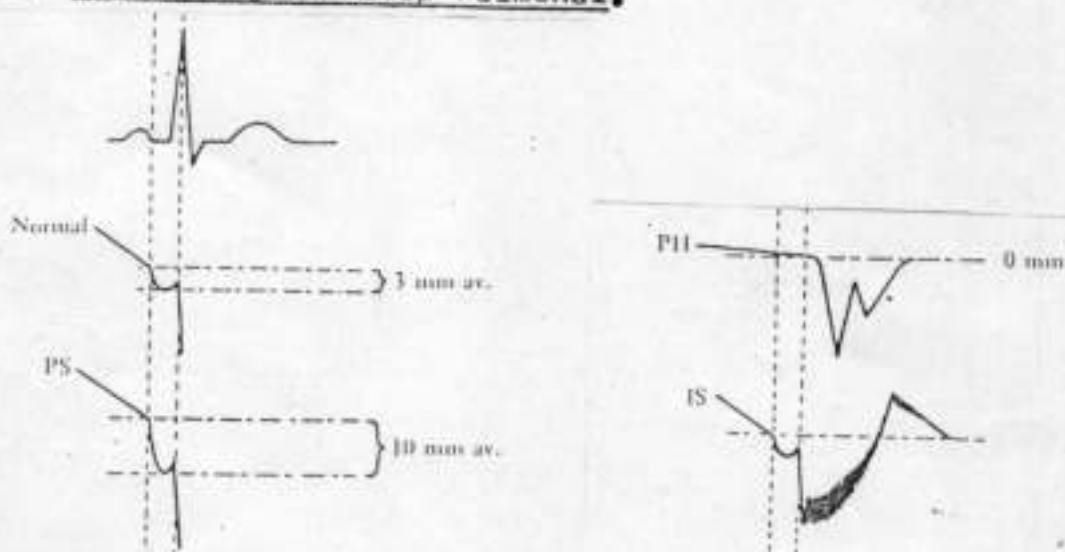
Pemeriksaan ekokardiografi dapat membantu menegakkan diagnosa PS. Dengan ekokardiografi M-mode dan 2-dimensi dapat diperiksa beberapa indikator untuk mengetahui adanya PS seperti keadaan katup pulmonal, besarnya kavitas dan tebal dinding ventrikel kanan, adanya dilatasi a.pulmonalis dan pembesaran atrium kanan (11, 24,25). Pemeriksaan dengan ekokardiografi 2-dimensi lebih baik dari pada ekokardiografi M-mode.

Pada ekokardiografi 2-dimensi sayatan short axis parasternal dapat dilihat bentuk kubah/ dooming dari katup pulmonal (25). Dengan M-mode ekokardiografi dapat dilihat adanya pembukaan presistolik daun posterior katup pulmonal, pada saat sistolik atrium kanan. Pembukaan dini presistolik ini terlihat pada penderita PS moderate dan berat, karena adanya peningkatan tekanan ahir diastolik ventrikel kanan. Pada ekokardiogram terlihat sebagai gelombang A yang dalam sekitar 10 mm. Normal gelombang A hanya sekitar 3 mm (11,13,24) (gambar 4).

Adanya dilatasi post stenotik a.pulmonalis dapat dilihat dengan ekokardiografi 2-dimensi, sedangkan dilatasi atrium kanan dapat dilihat dari 4-chamber view atau 2-chamber view ekokardiografi 2-dimensi.

Pemeriksaan dengan continus-wave doppler ekokardiografi pada posisi parasternal short axis dapat dipergunakan untuk mengukur kecepatan maksimal aliran darah melalui lubang katup yang menyempit (V_{max}). Pressure gradient transvalvuler pada katup pulmonal dapat dihitung dengan mempergunakan modifikasi rumus Bernauli. Pressure gradient = $4 \times (V_{max})^2$ mmHg. Lima dkk. mendalatkan ketepatan pengukuran sebesar 98% dibandingkan dengan pemeriksaan kateterisasi jantung (11,17).

Gambar 4. Ekokardiogram Katup Pulmonal.



Pulmonic valve echocardiographic pattern in a variety of disease states. The A wave of the pulmonic valve is increased in valvular pulmonic stenosis (PS), absent in pulmonary hypertension (PH), and normal or diminished in infundibular stenosis (IS). (From A. E. Weyman et al., *Am. J. Cardiol.* 34 : 644, 1974.)

PEMERIKSAAN INVASIF.

Pemeriksaan invasif pada PS meliputi pemeriksaan kateterisasi jantung dan angiokardiografi.

Walaupun pemeriksaan non-invasif seperti EKG, roentgen foto dada, dan ekokardiografi dapat membantu diagnosa PS, untuk diagnosa pasti dan keputusan melakukan pembedahan perlu dilakukan pemeriksaan kateterisasi jantung dan angiokardiografi ventrikel kanan (3,13,23). Dengan pemeriksaan invasif dapat ditentukan letak obstruksi, evaluasi beratnya obstruksi dan mengetahui adanya malformasi jantung lainnya (1,7). Kateterisasi jantung perlu dilakukan pada semua penderita PS yang mempunyai keluhan klinik.

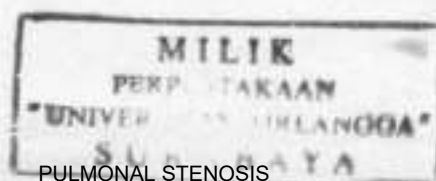
Pada PS ringan dan moderate, tekanan rata2 atrium kanan biasanya normal, dapat ditemukan adanya gelombang a yang prominent, tekanan ahir diastolik ventrikel kanan juga masih dalam batas normal. Pada PS berat, tekanan ahir diastolik ventrikel kanan meningkat, tekanan rata2 atrium kanan dapat normal atau sedikit meningkat. Terdapat gambaran gelombang a yang sangat besar di atrium kanan (giant a wave). Adanya peningkatan tekanan atrium kanan yang nyata biasanya terdapat bila sudah ada gagal jantung kanan, merupakan petunjuk prognose jelek untuk tindakan pembedahan (13). Tekanan sistolik ventrikel kanan biasanya naik sesuai dengan beratnya obstruksi dan dapat dipakai untuk menilai beratnya PS.

Pada PS ringan dan moderate, tekanan a.pulmonalis biasanya normal dan kateter mudah lewat daerah obstruksi. Pada PS yang berat tekanan a.pulmonalis rendah, kateter yang melewati daerah stenotik berat dapat menyebabkan oklusi yang hampir total sehingga terjadi penurunan akut cardiac output (1).

Pengukuran tekanan disertai dengan penarikan kateter secara perlahan-lahan dari a.pulmonalis kembali ke ventrikel kanan, dapat menunjukkan adanya pressure gradient dari daerah obstruksi. Bila ada PSV dan stenosis infundibuler dapat dilihat adanya dua tingkat perbedaan pressure gradient. Untuk memastikan letak obstruksi dan kemungkinan adanya kombinasi obstruksi, diperlukan rekaman pressure yang baik dan teliti serta bantuan fluoroskopi pada saat penarikan ujung kateter (gambar 5).

Pemeriksaan saturasi oksigen yang dilakukan pada saat kateterisasi jantung dapat menyingkirkan kemungkinan adanya shut dari kiri ke kanan.

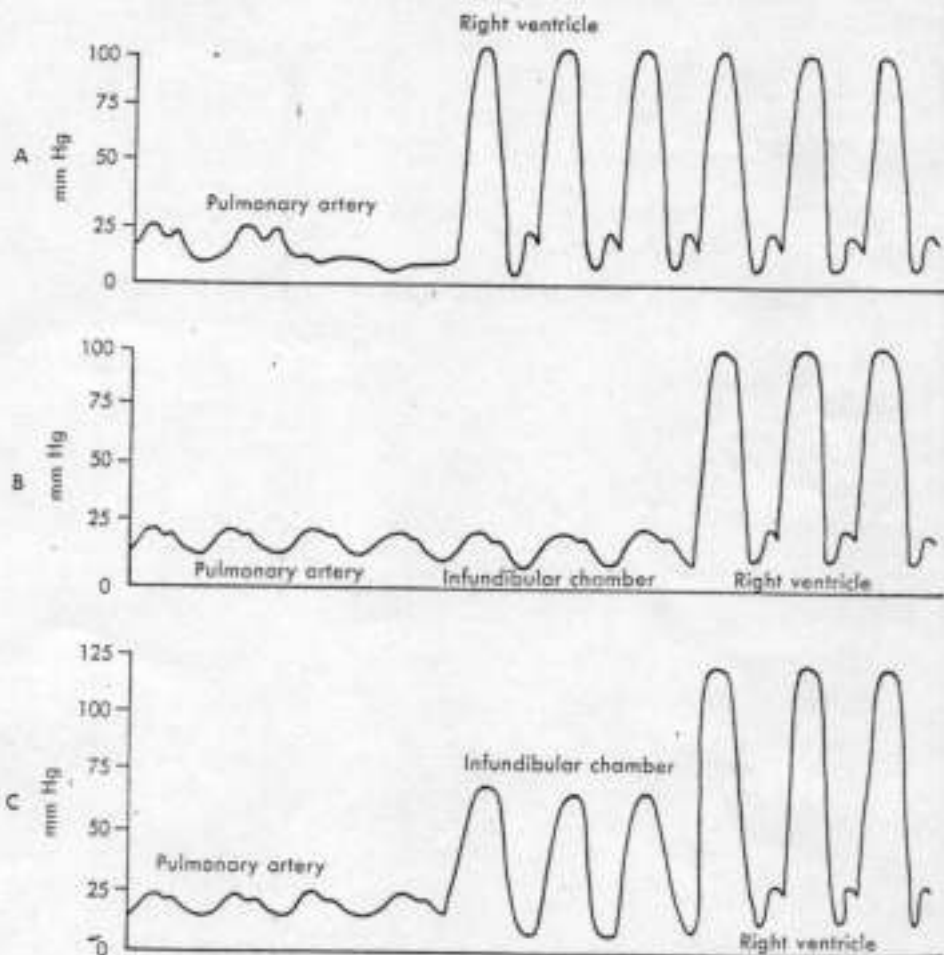
Pemeriksaan angiokardiografi ventrikel kanan dengan proyeksi PA dan lateral, dapat lebih memastikan letak obstruksi dan jenis kelainan pada katup pulmonal. Gambaran angiografi PSV berbeda dengan displasia katup pulmonal. Pada PSV katup berbentuk kubah/pa-



yang pada saat sistolik dan kembali pada bentuk biasa pada saat diastolik. Dapat dilihat adanya ejeksi aliran kontras melalui lubang katup yang menyempit, paling baik pada posisi lateral. Pada displasia katup pulmonal, tidak ada fusi dari daun katup. Daun katup menebal dan tidak bergerak (immobil). Selain itu didapatkan annulus fibrosus yang kecil dan seringkali didapatkan sinus Valsalva yang sempit (1,2,7,15).

Trunkus pulmonalis, distal dari daerah obstruksi biasanya terlihat dilatasi, seringkali pula terlihat dilatasi dari a.pulmonalis kiri tapi jarang tampak adanya dilatasi a.pulmonalis kanan. Adanya stenosis a.pulmonalis dapat dilihat pula dari angiografi ventrikel kanan, tapi akan lebih jelas bila dilakukan Pulmonary angiography (13) (lampiran gambar 7 s/d 9). Adanya stenosis infundibuler karena hipertrofi septal dan parietal band dari crista supraventrikularis dapat terlihat pada angiografi ventrikel kanan. Pada saat sistolik terlihat daerah infundibuler tambah menyempit. Selain itu dapat pula dilihat adanya hipertrofi trabekula yang terdapat pada hipertrofi ventrikel kanan.

Gambar 5. Rekaman Pressure-Gradient Pulmonal Stenosis.



Pulmonic valvular stenosis. Diagram of pressure curves in various types of pulmonic stenosis, recorded as a catheter is withdrawn from pulmonary artery into right ventricle. **A**, Valvular pulmonic stenosis. Pulmonary artery systolic pressure is much lower than that in right ventricle, producing a systolic gradient across stenotic pulmonic valve. **B**, Pulmonic infundibular stenosis. Infundibular chamber has a systolic pressure lower than that in main right ventricular cavity, but equal to that in pulmonary artery. **C**, Combined pulmonic valvular and infundibular stenosis. As catheter is withdrawn from pulmonary artery into infundibular chamber, systolic pressure rises. Then, when catheter is withdrawn into main right ventricular cavity, systolic pressure rises still higher. (A to C modified from Schlant, R. C. In Hurst, J. W., et al., editors: The heart, ed. 4, New York, 1978, McGraw-Hill Book

DIAGNOSA BANDING.

Diagnosa banding PS tergantung pada beratnya PS dan jenis PS.

1. Atrial septal defek.

PS dapat mirip ASD karena adanya splitting bunyi jantung II yang lebar dan sistolik ejection murmur.

2. Ventrikular septal defek.

Stenosis infundibuler mirip VSD karena adanya pansistolik murmur yang keras dengan punktum maksimum pada tepi kiri sternum.

3. Hipertensi pulmonal.

PS seringkali sukar dibedakan dengan hipertensi pulmonal pada Sindroma Eisenmenger. Pada keduanya didapatkan tekanan ventrikel kanan yang tinggi, bunyi jantung II yang keras dan overload ventrikel kanan. Diperlukan kateterisasi jantung untuk memastikannya.

4. Tetralogi Fallot.

Merupakan diagnosa banding terpenting dari PS moderate dan berat, baik tipe valvuler atau tipe infundibuler. Diperlukan kateterisasi jantung untuk memastikan diagnosa.

5. Dilatasi idiopatik arteri pulmonalis.

Pada roentgen foto dada terlihat adanya dilatasi trunkus pulmonalis. Dapat didengar adanya sistolik ejection murmur pada basis jantung yang mirip dengan PS. Kadang2 terdengar distolik murmur dari Pulmonal regurgitasi kongenital. Penderita biasanya tidak mempunyai keluhan (6,23).

TERAPI.

PS ringan dan moderate biasanya mempunyai perjalanan penyakit yang ringan (1,13,23). Foto toraks setelah 30 tahun dapat tidak menunjukkan perubahan yang berarti (23). Nugent dkk. dalam penelitiannya pada 261 penderita PS ringan dan moderate yang diobati secara medikamentosa dalam waktu 12 tahun, hanya 6% dari penderita mempunyai keluhan klinis, tidak ada yang mengalami komplikasi dekompensasi kordis dan sianosis (19). Kateterisasi jantung ulangan yang dilakukan setelah 4 - 8 tahun didapatkan tidak ada perubahan pressure gradient pada sebagian besar penderita, 14% penderita ada kenaikan pressure gradient dan 14% lainnya didapatkan penurunan pressure gradient (19).

Penderita dengan PS ringan yang asimtomatik tidak perlu terapi khusus, tapi penderita perlu kontrol dalam waktu tertentu secara teratur dan diikuti perjalanan penyakitnya. Pembedahan dianjurkan bila perjalanan penyakit memburuk, timbul keluhan klinik dan terdapat perubahan EKG yang progresif (5,10,23).

Pada semua penderita PS dianjurkan pemberian profilaksis antibio-

tika untuk mencegah infeksi endokarditis, walaupun komplikasi ini jarang ditemukan, sekitar 5% dari penderita PS (1,5,7,13).

Indikasi pembedahan ditentukan berdasarkan kriteria hemodinamik. Umumnya pembedahan dianjurkan bila didapatkan pressure gradient lebih dari 75 mmHg atau tekanan sistolik ventrikel kanan pada saat istirahat sama atau lebih besar dari tekanan darah sistemik (1,3,11,13,18,23). Pada penderita dengan pressure gradient kurang dari 75 mmHg, perlu dipertimbangkan faktor lain seperti usia, besarnya jantung, cardiac output, respon hemodinamik terhadap exercise serta ada tidaknya kelainan kardiologi lainnya (1,23). Kelainan pada katup lebih mudah dilakukan koreksi dengan pembedahan dari pada kelainan infundibuler atau supra-ventrikel. Bila didapatkan adanya stenosis infundibuler sekunder karena PSV, seringkali sukar menentukan apakah cukup dilakukan simple valvulotomi atau perlu diikuti dengan reseksi/ miomektomi infundibuler (3). Displasia katup pulmonal biasanya memerlukan reseksi dan penggantian katup, kadang2 diperlukan pemasangan patch untuk melebarkan annulus fibrosus dan bagian proksimal trunkus pulmonalis yang sempit (7,15).

Kann dkk. pada tahun 1982 memperkenalkan suatu cara baru, Ballon Valvuloplasty, untuk pengobatan PSV (11,12). Suatu kateter dengan ballon khusus pada ujungnya dilewatkan melalui katup pulmonal yang menyempit. Kemudian ballon tersebut dikembangkan dengan tekanan 3 sampai 6 atmosfer beberapa kali, tiap kali selama 8 - 10 detik, sampai lingkaran penyempitan pada ballon karena katup pulmonal yang stenosis berkurang dan tekanan sistolik ventrikel kanan menurun atau menjadi normal (11). Keberhasilan tindakan ini dilaporkan baik, evaluasi selama 2 tahun tidak didapatkan adanya peningkatan kembali tekanan sistolik ventrikel kanan. Ballon valvuloplasty banyak menarik perhatian para ahli karena dapat dilakukan per kutan pada saat kateterisasi jantung dan hanya sedikit ditemukan komplikasi seperti PVC dan bradikardi pada saat tindakan (11,16,20) (gambar 6).

PROGNOSA.

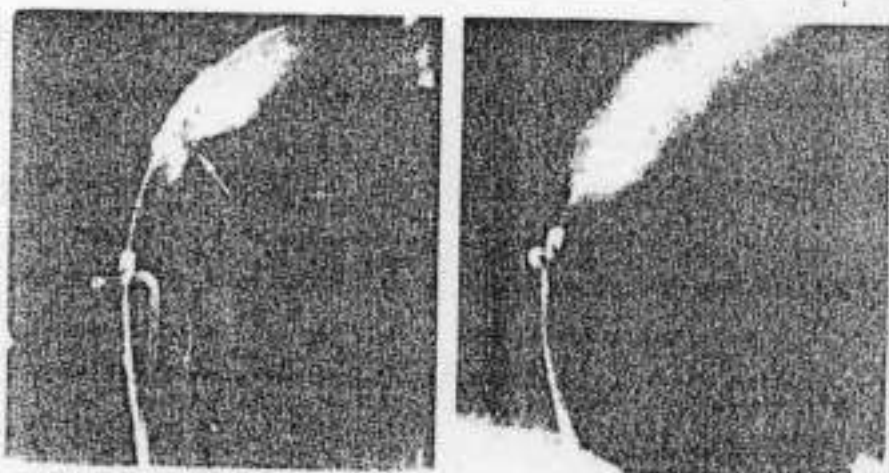
Prognose penderita PS berhubungan langsung dengan beratnya obstruksi (3,5). Mortalitas pembedahan pada kasus PS moderate relatif rendah, sekitar 0,7 - 4%, tapi dapat meningkat sampai 9% kalau tekanan sistolik ventrikel kanan sama atau lebih besar dari tekanan darah sistemik (1,3,23). Hasil dari valvulotomi biasanya memuaskan, simtom dapat menghilang, meskipun fungsi ventrikel kanan tidak seluruhnya kembali normal (1,3,6). Kadang2 masih ditemukan adanya pressure gradient ringan pasca operasi. Pulmonal re-

gurgitasi ringan seringkali ditemukan dan dapat didengar adanya murmur diastolik pada daerah pulmonal setelah pembedahan (3). Adanya PS rekuren setelah pembedahan jarang ditemukan. Gambaran hipertrofi ventrikel kanan pada EKG akan kembali menjadi normal setelah 1 sampai 3 tahun (1).

Prognose jangka panjang, dalam waktu 30 sampai 40 tahun, pada penderita PS berat yang dioperasi pada masa anak2 cukup baik (6). Masalah yang sering ditemukan pasca operasi pada penderita stenosis infundibuler adalah reseksi miomektomi yang tidak cukup, sehingga masih tetap ada obstruksi atau sebaliknya reseksi yang berlebihan akan memperlemah dinding infundibulum sehingga terjadi aneurisma (6).

Gagal jantung kanan merupakan komplikasi lanjut yang terpenting dari PS moderate dan berat (3,5). Gagal jantung kanan juga dapat ditemukan pasca operasi karena terdapatnya pulmonal regurgitasi berat atau masih terdapatnya obstruksi pasca operasi. Infektif endokarditis terjadi pada sekitar 5% penderita PS dan mempunyai prognosa yang baik karena jarang terjadi kerusakan katup yang berat dan dapat ditoleransi baik oleh penderita (5). Kalsifikasi katup dan pulmonal regurgitasi dapat terjadi pada usia lanjut dan lebih sering dijumpai setelah tindakan pembedahan (8). Trombus dan emboli pulmonum cenderung untuk terjadi pada PS berat dimana aliran darah paru (PBF) rendah. Terjadinya keadaan ini akan meningkatkan tahanan pembuluh darah paru (PVR) dan tindakan bedah untuk mengurangi stenosis dalam hal ini tidak memberikan hasil yang memuaskan.

Gambar 6. Balloon Valvuloplasty.



Left Anterior Oblique Projection of the Heart, with the Dilatation Balloon Positioned across the Pulmonary Valve.
The initial phase of inflation of the balloon with contrast material is shown in A; the arrow indicates the indentation of the balloon by the stenotic valve. B shows the balloon at full inflation. The diameter of the balloon was 14 mm.

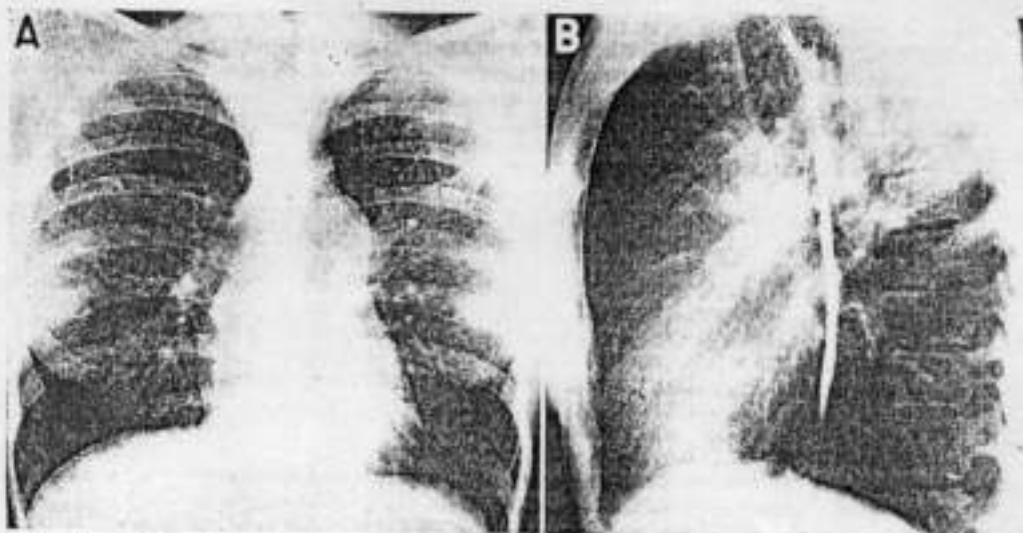


FIG. 1.—Valvular pulmonary stenosis: Woman, aged 20 (T.Z. 340405). Shape of right ventricle hypertrophic, with curved anterior surface; considerable poststenotic dilatation of main trunk of pulmonary artery; no atrial enlargement; vascularity normal.

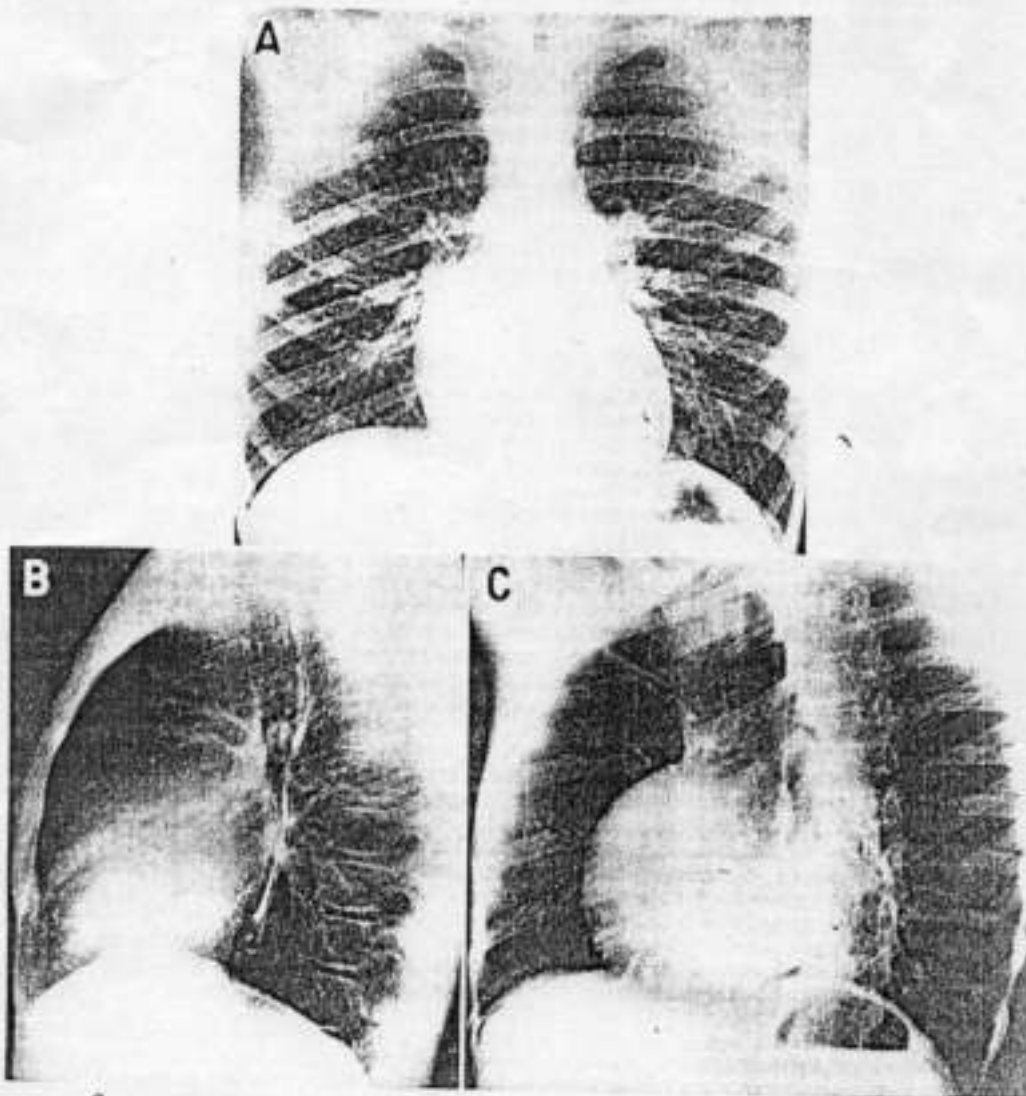


FIG. 2.—Valvular pulmonary stenosis. Girl, aged 9 (B.L. 440127). Moderate poststenotic dilatation of main trunk of pulmonary artery; enlargement of right ventricle and increased contiguity of surface to anterior thoracic wall; enlargement of right atrium; reduction in peripheral vascularity.

MILIK
PERPUSTAKAAN
"UNIVERSITAS AIRLANGGA"
SURABAYA

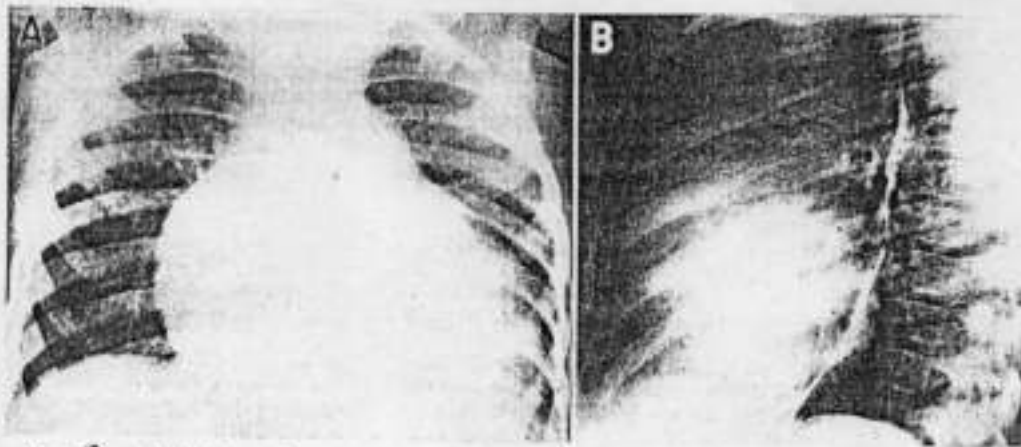


FIG. 3 —Valvular pulmonary stenosis. Girl, aged 2 (M.S. 510423). Considerable enlargement of both right atrium and ventricle. In B, the prominent right auricular appendage overlies the right ventricle and fills the space above it. Poststenotic dilatation of main trunk of pulmonary artery; slight dilatation of the central vessels; decrease in peripheral vascularity.



FIG. 4 —Infundibular pulmonary stenosis. Girl, aged 12 (G.C. 410529). As shown in the angiocardiogram (Fig. 189, p. 180), third ventricle overlies inferior part of main trunk of the pulmonary artery in frontal projection. This was not seen clearly on roentgenologic examination. Angulation at level of the pulmonary artery (arrow) is presumably caused by this anomaly.



FIG. 5 (left).—Infundibular pulmonary stenosis. Man, aged 30 (K.O. 240620). Arrow points to dilated third ventricle; its lower border corresponds to the stenosis, as seen in Figure 188 (p. 179); enlargement of right atrium and ventricle; reduction of vascularity in lungs.
(right).—Infundibular stenosis. Boy, aged 14 (I.B. 380327); see Figure 186 (p. 176). No poststenotic dilatation of main trunk of pulmonary artery; arrow indicates a small indentation in the outline, caused by the stenosis; slight dilatation of central vessels; reduction in peripheral vascularity.

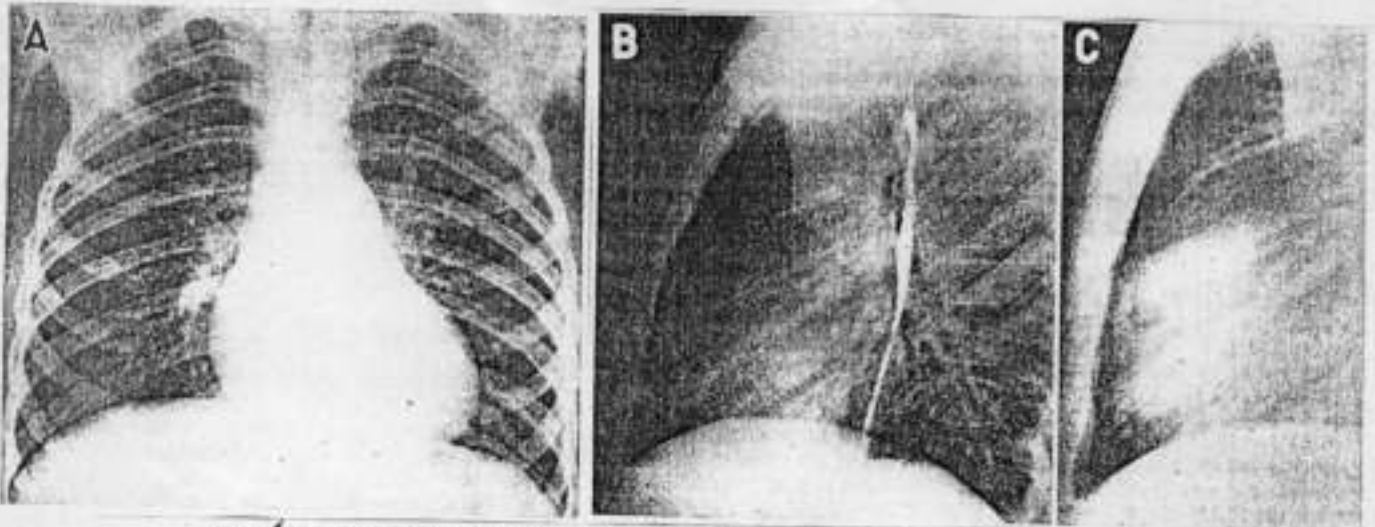


FIG. 6.—Supravulvular pulmonary stenosis. Boy, aged 9 (L.W. 440827); see Figure 181 (p. 170). Right ventricle enlarged, with marked curvature of anterior surface (C); very slight post-stenotic dilatation of main trunk of pulmonary artery; reduction in peripheral vascularity.

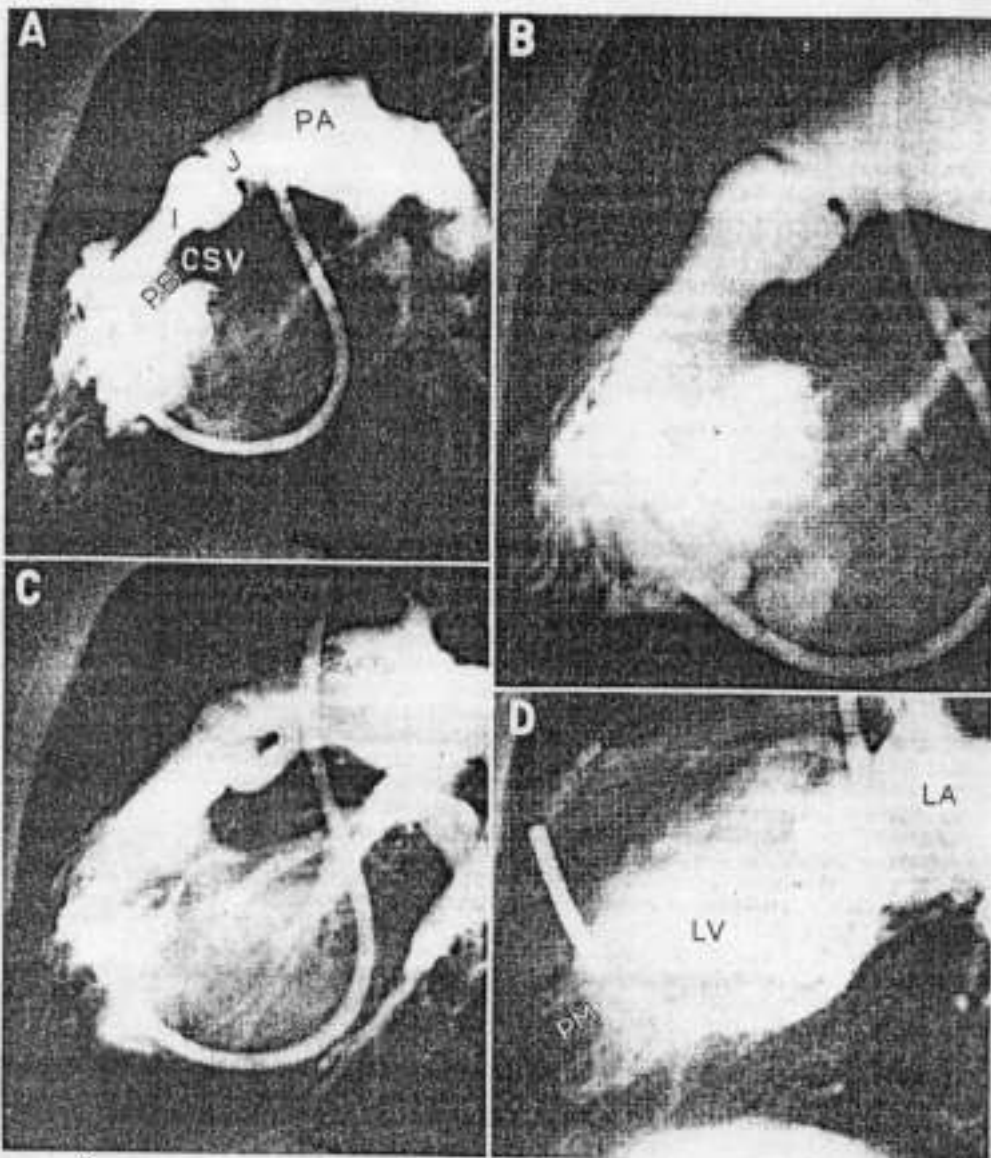


FIG. 7.—Valvular pulmonary stenosis. Boy, aged 8 (L.H. 450919). Central orifice, about 4 mm in diameter (A and B). The jet flows centrally in pulmonary artery, which shows no post-stenotic dilatation. Hypertrophy of crista supraventricularis and both bands; during systole, they bulge strongly into the ventricular lumen (A and B). The bands run in the normal direction, obliquely down and forward. The parietal band (PB in A) is distinct. In diastole (C), infundibulum is dilated to normal width; marked trabeculation of the right ventricle. Left ventricle (D) is of normal shape but displaced dorsally. One of the papillary muscles is visible at the apex. CSV, crista supraventricularis; I, infundibulum; J, jet; LA, left atrium; LV, left ventricle; PA, pulmonary artery; PB, parietal band; PM, papillary muscle.

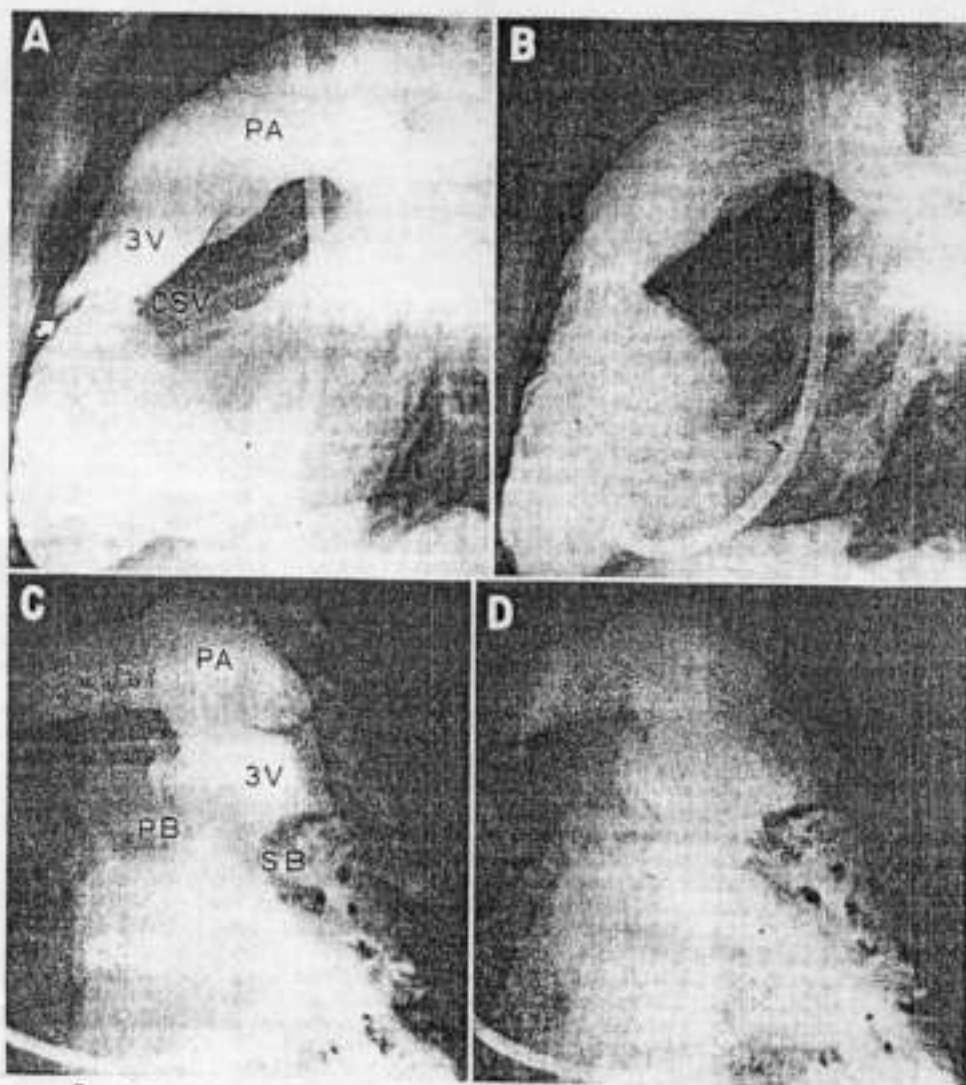


FIG. 8 — Infundibular stenosis. Boy, aged 14 (L.B. 380327). Displacement of both parietal and septal bands; in both systole (C) and diastole (D), they bulge considerably into the lumen and constrict the ostium infundibuli. An indentation in the anterior wall (arrow in A) caused by the abnormal insertion. Above ostium infundibuli, a large third ventricle of about same width as a normal infundibulum; small contrast-filled pits and channels (D) at level of ostium infundibuli. Pulmonary valve normal; CSV, crista supra-ventricularis; PA, pulmonary artery; PB, parietal band; SB, septal band; 3V, third ventricle.

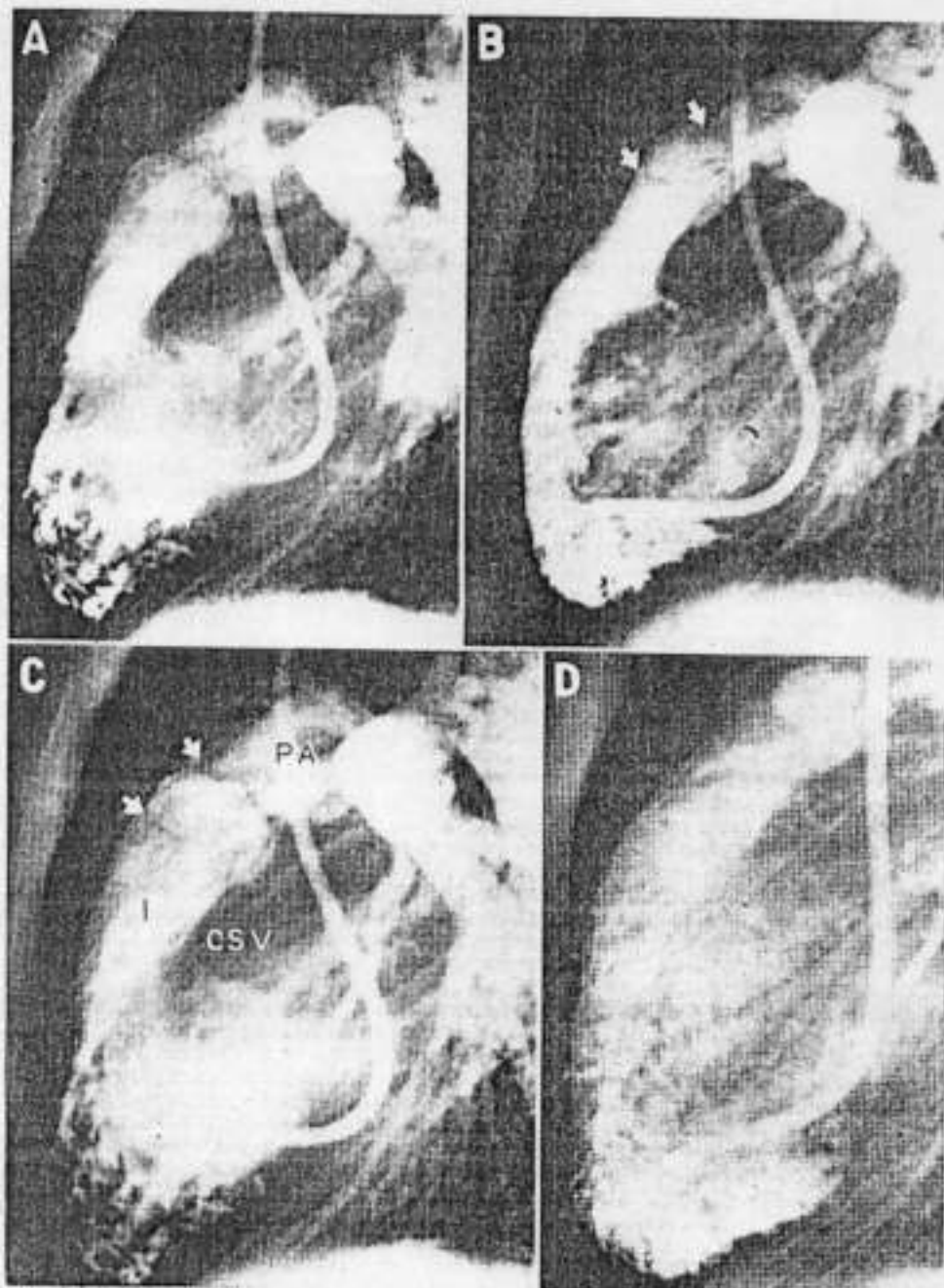


FIG. 9 —Supravulvular pulmonary stenosis. Boy, aged 9 (L.W. 440827). At level of the ostium of the pulmonary bulb, a transverse, thin, membranous stenosis. Pulmonary cusps, about 1.5 cm caudal to it, are intact; they open and close normally. A, systole; B, diastole. In B and C, lower arrows point to valvular plane, upper arrows to the membranous constriction. Inappreciable poststenotic dilatation of pulmonary artery.

MILIK
PERPUSTAKAAN
"UNIVERSITAS AIRLANGGA"
SURABAYA

DAFTAR PUSTAKA.

1. Anthony C.L., Arnon R.G., Fitch C.W. In : Pediatric Cardiology. Medical Outline Series. Medical Examination Publishing Co. Inc., Memphis, Tennessee, 1979, p. 261 - 272.
2. Cooley R.N., Schreiber M.H. Pulmonic Stenosis With Intact Ventricular Septum. In : Radiology of The Heart and Great Vessels. 2nd.ed. Ed. Cooley R.N., Schreiber M.H. The Williams and Wilkins Company, Baltimore, 1968, p. 308 - 321.
3. Danielson G.K., Exarhos N.O., Weidman W.H., McGoon D.C., Rochester M. Pulmonic Stenosis With Intact Ventricular Septum. Surgical Considerations and Results of Operation. J.Thorac.Cardiovasc.Surg. 61: 228 - 234, 1971.
4. Ellison R.C., Freedom R.M., Keane J.F., Nugent E.W., Rowe R.D., Miettinen O.S. Indirect Assesment of Severity in Pulmonary Stenosis. Circulation 56 (Supl.1) : 14 - 20.
5. Engle M.A., Ito T., Goldberg H.P. The Fate of The Patient With Pulmonic Stenosis. Circulation 30 : 554 -561, 1964.
6. Fish B. An Approach to Diagnosis and Management of Congenital Cardiac Malformation. In : Textbook of Clinical Cardiology. Ed. Goldberger E. The C.V.Mosby Company. St.Louis-Toronto-London, 1982, p. 740 - 747.
7. Friedman W.F. Congenital Heart Disease in Infancy and Childhood. In: Heart Disease A Textbook of Cardiovascular Medicine. Ed. Braunwald E. W.B.Saunders Company, Philadelphia-London-Toronto, 1980, p. 1017 - 1019.
8. Gamble W.J., Nadas A.S. Severe Pulmonic Stenosis With Intact Ventricular Septum and Right Aortic Arch. Circulation 32 : 114 - 119, 1965.
9. Jefferson K., Rees S. Pulmonary Obstruction and Regurgitation. In: Clinical Cardiac Radiology. 1st.ed. Butterworths, London, 1978, p. 222 - 229.
10. Johnson L.W., Grossman W., Dales J.E., Dextaer L. Pulmonic Stenosis in Adult. Long Term Follow-up Results. N.Engl.J.Med. 287 : 1159 - 1163, 1972.
11. Kaplan S., Adolf R.J., Murphy O.J. Pulmonic Valve Stenosis. In: Adult Congenital Heart Disease. Ed.: Roberts W.C. F.A. Davis Company. Philadelphia, 1987, p. 477 - 492.
12. Kann J.S., White R.I., Mitchell S.E., Gardner T.J. Percutaneous Balloon Valvuloplasty ; A New Method for Treating Congenital Pulmonary Valve Stenosis. N.Engl.J.Med. 307: 540 - 542, 1982.

13. Kirschenbaum H.D. Pulmonic Valve Disease. In: Valvular Heart Disease. Eds.: Dalen J.E., Albert J.S. Little Brown, Co. Boston, 1981, p. 329 - 364.
14. Kjellberg S.R., Mannheim E., Rudhe V., Jonsson B. Pulmonary Stenosis With Normal Aortic Root. In: Diagnosis of Congenital Heart Disease. 2nd.ed. The Year Book Publishers, Inc. Chicago, 1959, p. 136 - 222.
15. Koretzky E.D., Muller J.H., Korn M.E., Schwartz C.J., Edwards J.E. Congenital Pulmonary Stenosis Resulting From Dysplasia of The Valve. *Circulation* 40: 43 - 53, 1969.
16. Lababidi Z., Wu J.R. Percutaneous Balloon Pulmonary Valvuloplasty. *Am.J.Cardiol.* 52: 560 - 562, 1983.
17. Lima C.D., Sahn D.J., Valdes-Cruz I.M., Goldberg S.J., Barron J.V., Allen H.D., Grevadier E. Noninvasive Prediction of Transvalvular Pressure Gradient In Patients With Pulmonary Stenosis by Quantitative Two-Dimensional Echocardiographic Doppler Studies. *Circulation* 67: 866 - 871, 1983.
18. Nadas A.S. Pulmonic Stenosis. Indications For Surgery In Children and Adults. *N.Engl.J.Med.* 287: 1196 - 1197, 1972.
19. Nugent E.W., Freedom R.M., Nora J.J., Ellison R.C., Rowe R.D., Nadas A.S. Clinical Course in Pulmonic Stenosis. *Circulation* 56 (Supp.I): 38 - 47, 1977.
20. Pepine C.J., Gessner I.H., Feldman R.L. Percutaneous Balloon Valvuloplasty for Pulmonic Stenosis in The Adult. *Am.J.Cardiol.* 50: 1442 - 1445, 1982.
21. Roberts W.C., Mason D.T., Morron A.G., Braunwald E. Calcific Pulmonic Stenosis. *Circulation* 37: 973 - 978, 1968.
22. Rowe R.D. Pulmonary Stenosis With Normal Aortic Root. In: Heart Disease In Infancy and Childhood. 3rd.ed. Eds.: Keith J.P., Rowe R.D., Vlad P. Macmillan Publishing Co.Inc. New York, 1978, p. 761 - 789.
23. Sokolow M., McIlroy M.B. Pulmonary Stenosis. In: Clinical Cardiology. 3rd.ed. Maruzen Asia (Pte) Ltd. Singapore, 1981, p. 383 - 393.
24. Weyman E.A., Dillon J.C., Feigenbaum H., Chang S. Echocardiographic Patterns of Pulmonary Valve Motion in Valvular Pulmonary Stenosis. *Am.J.Cardiol.* 34: 644 - 651, 1974.
25. Weyman E.A., Hurwitz R.A., Girod D.A., Dillon J.C., Feigenbaum H., Green D. Cross-Sectional Echocardiographic Visualization of The Stenotic Pulmonary Valve. *Circulation* 56: 769 - 774, 1977.