

Elementarz echokardiograficzny wad serca: zespół Ebsteina

Olga Trojnarska,¹ Magdalena Łanocha,¹ Edyta Płońska-Gościniak²

Adres:

¹ I Klinika Kardiologii Katedry Kardiologii Uniwersytetu Medycznego im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu

² Klinika Kardiologii Pomorskiej Akademii Medycznej w Szczecinie

Adres do korespondencji:

Olga Trojnarska

I Klinika Kardiologii Katedry Kardiologii Uniwersytetu Medycznego

im. Karola Marcinkowskiego

ul. Długa 1/2, 61-848 Poznań

e-mail: olgatroj@wp.pl

Zespół Ebsteina jest bardzo rzadką anomalią stanowiącą 0,5% wszystkich wrodzonych wad serca. Cechą charakterystyczną wady jest przemieszczenie płatków przegrodowego i tylnego (ściennego) zastawki trójdzielnej w kierunku koniuszka prawej komory. Płatek przedni jest zazwyczaj zniekształcony, istotnie wydłużony, kształtem przypomina żagiel. Może być przyczepiony do pierścienia przedsionkowo-komorowego lub wolnej ściany prawej komory (ryc. 1, 2). W rezultacie droga napływu prawej komory jest funkcjonalną częścią przedsionka, stanowiąc tzw. zatrzalizowaną część tej komory, a funkcjonalnie prawa komora jest zazwyczaj znacznie zmniejszona (składają się na nią część beleczkowata i odpływowa). Funkcjonalny prawy przedsionek jest natomiast zazwyczaj znacznie powiększony, na co, poza przemieszczeniem płatków, wpływa też istotna niedomykalność trójdzielna (ryc. 3-6). Większość autorów donosi, że u części pacjentów występuje ubytek międzyprzedsionkowy lub przetrwały otwór owalny, stwarzający warunki do przecieku prawo-lewego

[1]. Doświadczenie własne wynikające z 11-letniej obserwacji 37 dorosłych z tą anomalią serca nie potwierdza jednak tej koincydencji, ubytek międzyprzedsionkowy występuje zaledwie u trojga z nich. U części pacjentów z zespołem Ebsteina obserwowane jest zwężenie drogi odpływu prawej komory. Węzeł zatokowo-przedsionkowy i proksymalna część pęczka Hisa są zazwyczaj prawidłowo zbudowane i umiejscowione, natomiast prawa jego odnoga ma zazwyczaj odmienny przebieg, dając w rezultacie tzw. dziwaczny blok prawej odnogi pęczka Hisa. U wielu omawianych chorych obecne są też dodatkowe drogi przewodzenia [2].

Choroba Ebsteina rozpoznana w wieku dziecięcym rokuje zazwyczaj bardzo źle. Duża część pacjentów umiera w okresie noworodkowym z powodu niewydolności serca i narastającej sinicy. Średnia długość życia wynosi 20 lat. W 50% przypadków przyczyną śmierci jest niewydolność serca, w 20% zaś są nią zaburzenia rytmu serca [2]. Jeśli natomiast wada zostanie rozpoznana w wieku dojrzałym rokowanie jest dość dobre, pomimo dużego stopnia zaawan-



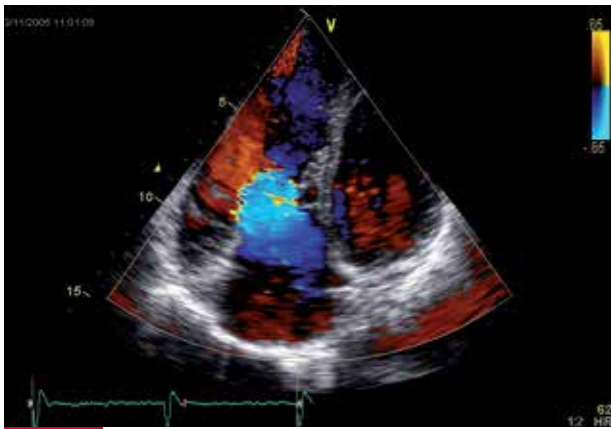
RYCINA 1

Oś długa. Powiększoną jamę prawego serca stanowi zatrzalizowana część prawej komory. Płatek przegrodowy zastawki trójdzielnej przemieszczony w kierunku koniuszka serca, płatek przedni znacznie wydłużony.



RYCINA 2

Oś krótka. Powiększona droga odpływu prawej komory. Widoczny przemieszczony ku koniuszkowi płatek przegrodowy.



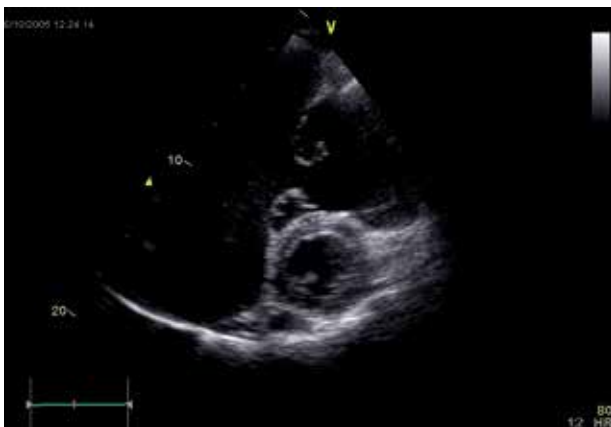
RYCINA 3

Projekcja czterojamowa. Płatki zastawki trójdzielnej przemieszczone w kierunku koniuszka. Istotna niedomykalność trójdzielna.



RYCINA 4

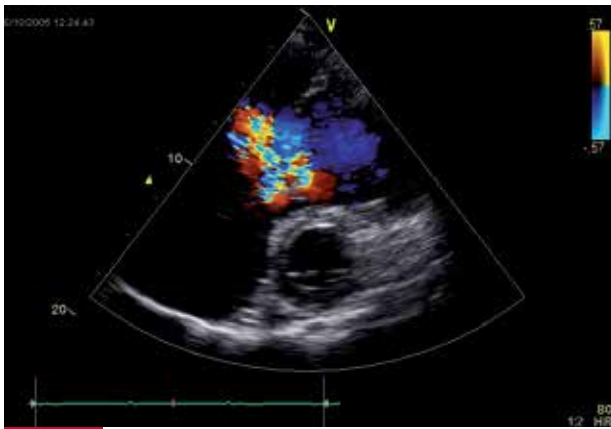
Projekcja czterojamowa. Płatek przegrodowy przemieszczony w kierunku koniuszka. Płatek przedni znacznie wydłużony w kształcie żagla (seal-like).



RYCINA 5

Oś krótka. Bardzo duży prawy przedsionek. Płatki zastawki trójdzielnej przemieszczone w kierunku koniuszka.

sowania, czyli bardzo znacznego przemieszczenia zastawki trójdzielnej i w konsekwencji dużej niedomykalności. Najstarszy z obserwowanych w naszym ośrodku chorych ma 72 lata, a średnia wieku dorosłych pacjentów z zespołem Ebsteina wynosi około 42 lata. Chorzy ci jednak nie są wolni od powikłań klinicznych. Najczęstszą z nich jest arytmia



RYCINA 6

Oś krótka. Istotna fala zwrotna trójdzielna.



RYCINA 7

Projekcja czteryjamej. Mechaniczna proteza implantowana w ujście trójdzielne.

nadkomorowa będąca wynikiem znacznego powiększenia prawego przedsionka, rozciągnięcia jego ścian i niehomogenności elektrycznej, stwarzającej dogodne warunki do rozwoju zaburzeń rytmu w mechanizmie reentry. Przyczyną tej arytmii bywają też częste, jak wspomniano, dodatkowe drogi przewodzenia. Współcześnie leczenie tej formy arytmii polega na wykonaniu ablacji, choć jej skuteczność jest mniejsza niż w pozostałej populacji poddawanej zabiegowi (80 vs 95%) i w 25% obserwuje się nawroty arytmii [3]. Komorowe zaburzenia rytmu pojawiają się rzadko (7% populacji). Źródłem może być nadwrażliwa zatrzalizowana część prawej komory lub zwłóknienie komory lewej [4,5]. Obie postacie zaburzeń rytmu towarzyszą też pojawiającej się niewydolności prawo- i lewokomorowej. Wiadomo, iż arytmia nasila niewydolność serca. Przyczyna upośledzenia wydolności serca w zespole Ebsteina jest złożona. Powiększony o zatrzalizowaną część komory prawy przedsionek przemieszcza przegrodę międzykomorową w lewo, zmniejszając napływ krwi do lewej komory i w konsekwencji rzut serca. Pewne znaczenie ma obciążenie objętościowe prawej komory, wynikające ze znacznej niedomykalności trójdzielnej, jak i dyssynchronii zatrzalizowanej części prawej komory kurczącej się w czasie rozkurczu przedsionka. Udowodniono ponadto, iż obie komory serca w omawia-

nym zespole klinicznym są istotnie zwłókniałe już w dzieciństwie [6]. Sinica (sporadycznie obserwowana u osób leczonych w naszej klinice) bywa wynikiem zmniejszonego napływu płucnego (mały rzut prawej komory, czasami współistniejące zwężenia pnia płucnego), jak i przecieku na poziomie przedsionków. Ze względu na opisywane przecieki prawo-lewe na poziomie przedsionków choroby ci narażeni są na wystąpienie zatorów, choć częstość ich jest bardzo niewielka. Zmieniona anatomia zastawki trójdzielnej sprzyja również bakteryjnemu zapaleniu wsierdza. Leczenie zespołu Ebsteina zależy od stopnia zaawansowania wady, jak i anomalii towarzyszących. U niemowląt z zaawansowaną niewydolnością serca stosowane są różne sposoby plastyki zastawki trójdzielnej oraz korekcja wad towarzyszących. Czasami możliwa jest jedynie operacja typu jednokomorowego. U dorosłych natomiast, ze względu na dość dobre rokowanie odległe i duże ryzyko zabiegu, wskazania do interwencji kardiochirurgicznej są bardzo ograniczone. Zabieg operacyjny zaleca się u osób z zaawansowaną niewydolnością serca (NYHA III/IV), niemożliwą do opanowania arytmia, znaczną sinicą i wskaźnikiem sercowym większym niż 65%. Zabieg korekcji wady polega na różnych formach aplikacji powiększonego prawego przedsionka, plastyce zastawki trójdzielnej poprzez wykreowanie jednego lub funkcjonalnie dwóch płatków, stosowany jest też pierścień zmniejszający powierzchnię zastawki. Nie zaleca się wymiany zastawki. Zabiegi takie obciążone są bowiem kilkunastoprocentową śmiertelnością. Jeden z obserwowanych przez nas chorych został jednak poddany takiemu zabiegowi (ryc. 7). U chorych z zaawansowaną arytmia wskazane jest jednoczesne wykonanie zabiegu korytaryzowania przedsionka. Wyniki odległe tych zabiegów są wątpliwe, niezaprzeczalnie jednak lepsze w ośrodkach zajmujących się osobami z wadami wrodzonymi serca, w których operacja wykonana jest przez doświadczonego w tych unikalnych chorobach chirurga [7,8].

Piśmiennictwo:

1. Celermajer DS, Bull C, Till JA, et al.: Ebstein's anomaly: presentation and outcome from fetus to adult. *J Am Coll Cardiol* 1994, 23: 170-176.
2. Paranon S, Acar P: Ebstein's anomaly of the tricuspid valve: from fetus to adult. *Heart* 2008, 94: 237-243.
3. Khositseth A, Danielson GK, Dearani JA: Supraventricular tachyarrhythmia in Ebstein anomaly: management and outcome. *J Thorac Cardiovasc Surgery* 2004, 128: 826-833.
4. Attenhoffer Jost CH, Connolly HM, O'Leary MP: Left heart lesions in patients with Ebstein anomaly. *Mayo Clin Proc* 2005, 80: 361-368.
5. Trojnarowska O, Wachowiak-Baszyńska H, Ochotny R, Cieśliński A: Zaburzenia rytmu, analiza zmienności rytmu zatokowego i dyspersji odstępu QT u dorosłych pacjentów z zespołem Ebsteina. *Folia Cardiol* 2002, 9: 159-65.
6. Trojnarowska O, Szyszka A, Gwizdała A, et al.: Adults with Ebstein anomaly – cardiopulmonary exercise testing and BNP levels. *Int J Cardiol* 2006, 111: 92-97.
7. Brown ML, Dearani JA, Danielson GK, Cetta F, Connolly HM, Warnes CA, Li Z, Hodge OD, Driscoll DJ: Functional status after operation for Ebstein anomaly. *J Am Coll Cardiol* 2008, 52: 460-466.
8. Arsdell G: Can we modify late functional outcome by altering surgical strategy? *J Am Coll Cardiol* 2008, 52: 467-469.