

# Łagodna postać anomalii Ebsteina

## Mild type of the Ebstein anomaly

Ireneusz Jedliński<sup>1</sup>, Maria Jamrozek-Jedlińska<sup>2</sup>, Paweł Bugajski<sup>3</sup>, Michał Waśniewski<sup>4</sup>,  
Kajetan Poprawski<sup>5</sup>, Marek Słomczyński<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Oddział Kardiologiczny, Szpital im. Józefa Strusia, Poznań

<sup>2</sup>Oddział Chorób Wewnętrznych i Hematologii, Szpital im. Józefa Strusia, Poznań

<sup>3</sup>Oddział Kardiochirurgii, Szpital im. Józefa Strusia, Poznań

<sup>4</sup>I Klinika Kardiologii, Katedra Kardiologii, Uniwersytet Medyczny, Poznań

<sup>5</sup>Uniwersytet Medyczny, Poznań

### Abstract

Ebstein anomaly is a congenital malformation of the heart that is characterised by apical displacement of the septal and posterior tricuspid valve leaflets, leading to atrialisation of the right ventricle with a variable degree of malformation and displacement of the anterior leaflet. We present a case of a mild type Ebstein anomaly leading to moderate tricuspid valve regurgitation and some degree of right ventricular dysfunction.

**Key words:** Ebstein anomaly

Kardiol Pol 2011; 69, 1: 48–50

### WSTĘP

Anomalia Ebsteina jest rzadką wrodzoną wadą serca, opisaną po raz pierwszy przez Wilhelma Ebsteina w 1866 roku. Jej cechą charakterystyczną jest zniekształcenie płatków przegrodowego i tylnego zastawki trójdzielnej oraz ich przemieszczenie w kierunku koniuszka prawej komory (RV). Podobna anomalia wyjątkowo rzadko dotyczy zastawki dwudzielnej. Wada charakteryzuje się bardzo zróżnicowanym stopniem zaawansowania klinicznego, od postaci łagodnych do bardzo ciężkich [1, 2]. Poniżej przedstawiono przypadek chorego z łagodną postacią tej patologii.

### OPIS PRZYPADKU

Chory w wieku 56 lat został skierowany do pracowni echokardiografii z powodu pogorszenia wydolności fizycznej. Do tej pory nie chorował.

Przedmiotowo rytm serca był miarowy, wysłuchiowano cichy szmer skurczowy w polu osłuchiwania zastawki trójdzielnej. Nie stwierdzono obecności objawów niewydolności RV. W badaniu elektrokardiograficznym zaobserwowano

obecność bloku prawej odnogi pęczka Hisa (ryc. 1). W badaniu echokardiograficznym wykazano znaczne przesunięcia płatków przegrodowego i tylnego w kierunku koniuszka RV oraz znaczne wydłużenie płatków przedniego zastawki trójdzielnej (ryc. 2A–C). W badaniu techniką kolorowego doplera stwierdzono obecność nieistotnej hemodynamicznie niedomykalności zastawki trójdzielnej (ryc. 2B). Spektrum napływu przez zastawkę w badaniu doplerowskim było prawidłowe. Nie zaobserwowano zaburzeń przepływu przez zastawkę pnia płucnego. Diagnostykę poszerzono o badanie przezprzełykowe, które potwierdziło rozpoznanie (ryc. 2D) i wykluczyło obecność wad współistniejących.

Chorego z rozpoznaniem łagodnej postaci anomalii Ebsteina skierowano do poradni kardiologicznej w celu dalszej obserwacji.

### OMÓWIENIE

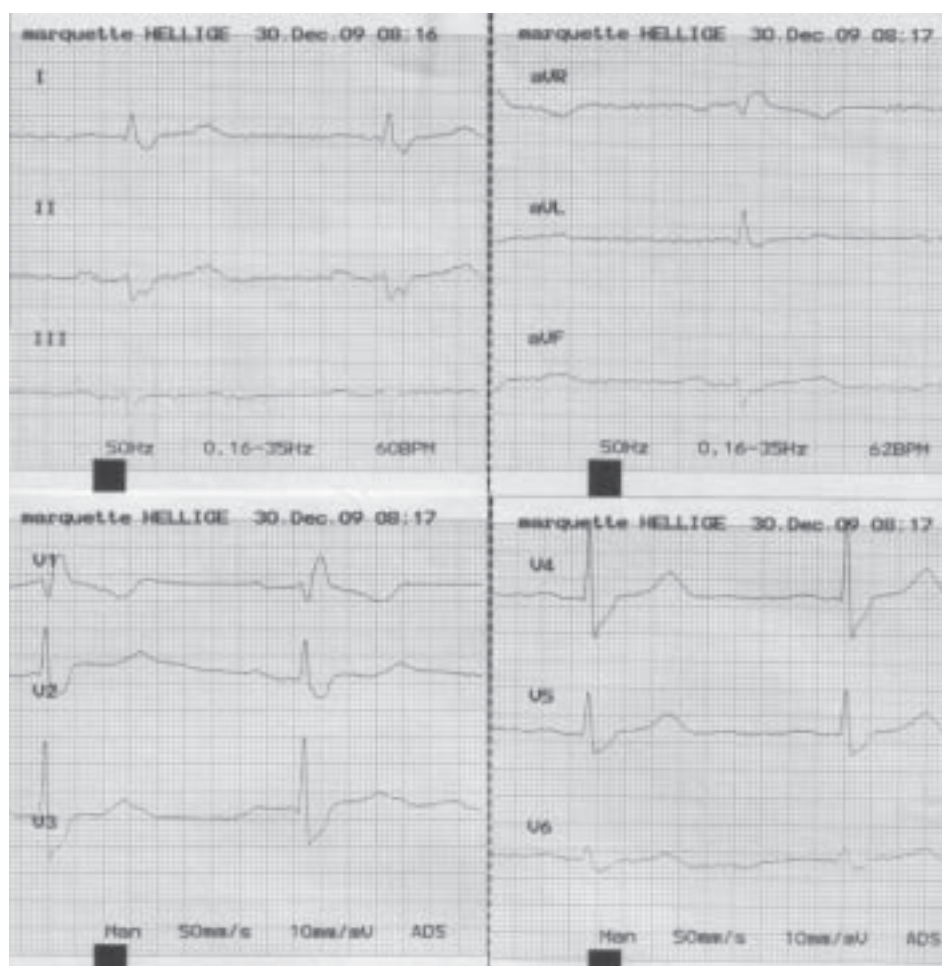
Anomalia Ebsteina jest bardzo rzadką malformacją, stanowiącą 0,5% wszystkich wrodzonych wad serca. Jednym z podstawowych elementów tej patologii jest przemieszczenie płatków

### Adres do korespondencji:

dr n. med. Ireneusz Jedliński, Oddział Kardiologiczny, Szpital im. Józefa Strusia, ul. Szkolna 8/12, 61–833 Poznań, e-mail: irejed@wp.pl

Praca wpłynęła: 20.01.2010 r. Zaakceptowana do druku: 24.02.2010 r.

Copyright © Polskie Towarzystwo Kardiologiczne



Rycina 1. Zapis 12-odprowadzeniowego EKG; widoczne cechy bloku prawej odnogi pęczka Hisa

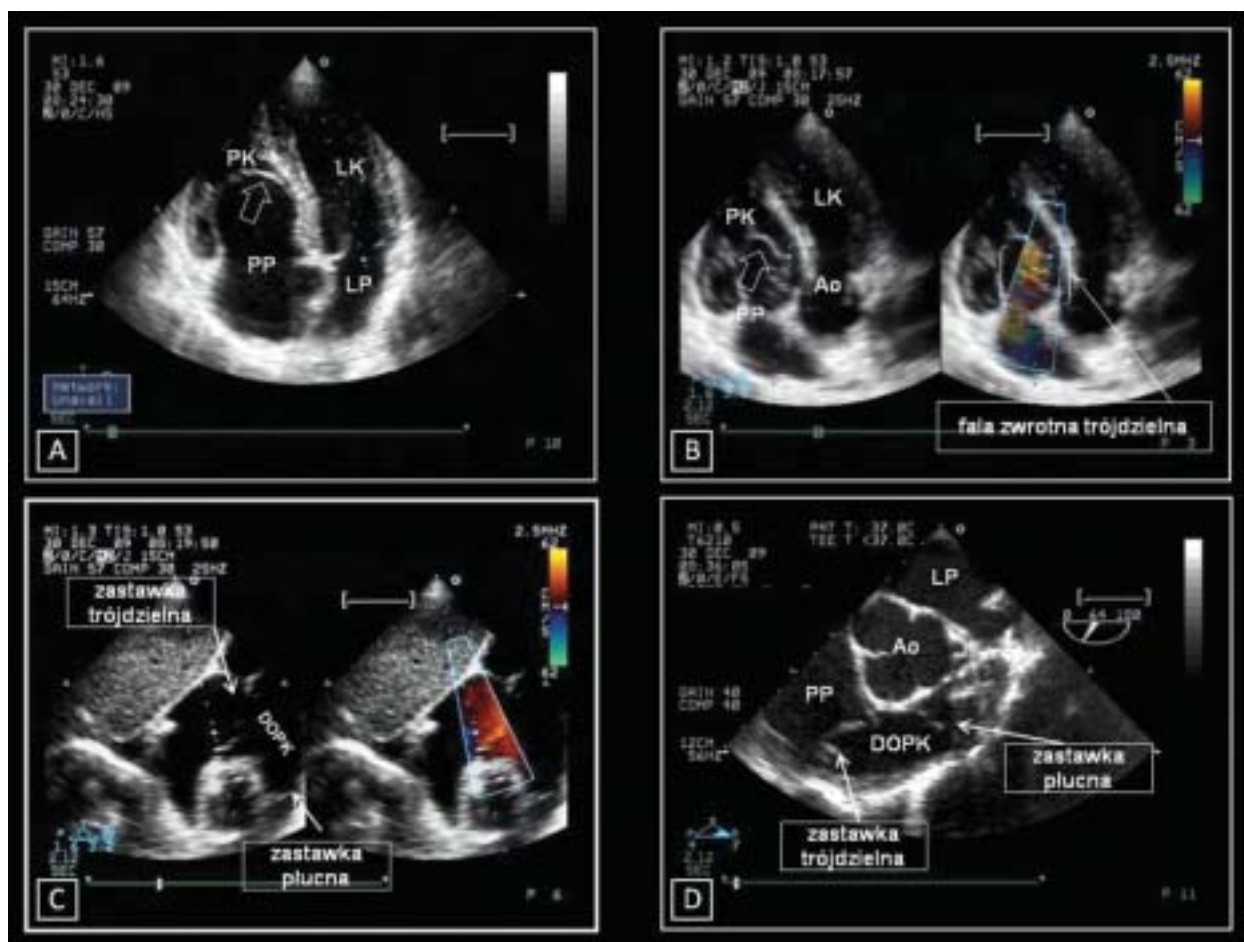
przegrodowego i tylnego zastawki trójdzielnnej w stronę koniuszka RV. Podstawy płatków przyczepiają się między napływową i beleczkową częścią RV. Same płatki są w różnym stopniu zmienione dysplastycznie. Zmiany w budowie zastawki prawie zawsze powodują jej różnego stopnia niedomykalność i, znacznie rzadziej, stenozę, występującą w bardziej zaawansowanych stanach. W 10% przypadków zastawka trójdzielnna jest niedrożna. Zawsze współistnieje wtedy otwór owalny lub ubytek w przegrodzie międzyprzedsionkowej, który wraz z drożnym przewodem tętniczym warunkuje przeżycie pacjenta.

Przemieszczenie płatków dzieli RV na dwie części: proksymalną (zatrializowaną) i dystalną (właściwą). Zatrializowana część komory, o poszerzonej i scieniałej ścianie, znajduje się między miejscem prawidłowego pierścienia zastawkowego a linią nieprawidłowo umocowanych płatków. Należy ona anatomicznie do RV, a czynnościowo jest „włączona” do znacznie powiększonego prawego przedsionka. Pozostała część komory, pozbawiona części napływowej, tworzy komorę właściwą, czasem bardzo małą, którą może stanowić tylko koniuszek i droga odpływu prawej komory [3]. W poło-

wie przypadków anomalii Ebsteina towarzyszy ubytek przegrody międzyprzedsionkowej lub rozciągnięty i drożny otwór owalny. Niekiedy współistnieje zwężenie prawego ujścia tętniczego, rzadziej ubytek w przegrodzie międzykomorowej. U ok. 5% pacjentów występuje dodatkowa droga przewodzenia (zespół Wolffa-Parkinsona-White’a) [4].

Carpentier podzielił wadę na 4 stopnie zaawansowania anatomicznego. W pierwszym stopniu zatrializowana część RV jest niewielka, z zachowaną kurczliwością i prawidłową ruchomością przedniego płatka zastawki trójdzielnnej. W drugim stopniu zatrializowana część RV jest duża, nie kurczy się efektywnie, jednak ruchomość płatka przedniego jest dobra. W stopniu trzecim płatek przedni ma ograniczoną ruchomość. W stopniu czwartym płatki zastawki trójdzielnnej są zrośnięte, tworząc szczelny, niedrożny worek (*tricuspid sac*), przyklejony do ścian poszerzonej RV [5, 6].

Rodzaj i nasilenie nieprawidłowości budowy zastawki trójdzielnnej wiąże się z dużą różnorodnością objawów i ciężkością stanu klinicznego [7]. Ze względu na rodzaj manifestacji klinicznej wśród chorych z anomalią Ebsteina można wyróż-



**Rycina 2. A–C.** Przekłatkowe badanie echokardiograficzne; **A.** Projekcja koniuszkowa 4-jamowa; **B.** Zmodyfikowana projekcja koniuszkowa 5-jamowa; **C.** Projekcja podmostkowa na drodze odpływu prawej komory (DOPK); **D.** Przekrzętkowe badanie echokardiograficzne — projekcja przetykowa środkowa; LK — lewa komora, LP — lewy przedsionek; PK — prawa komora; PP — prawy przedsionek; Ao — zastawka aortalna

nić: postać z dominującą niedomykalnością trójdzielną; postać z dominującym zwężeniem zastawki; łagodną postacią wady.

W przypadku anomalii Ebsteina należy rozważyć wskazania do zabiegu operacyjnego. U starszych dzieci i u dorosłych zabieg powinien być przeprowadzony w przypadku dużego nasilenia objawów niewydolności serca (klasa III i IV wg NYHA), znacznej sinicy lub arytmii. Pacjenci z łagodną postacią wady, z niewielkimi objawami, jak w opisanym przypadku, mogą przez wiele lat wykazywać normalną funkcję serca i nie wymagać zabiegu [8, 9].

### Piśmiennictwo

1. Lupoglazoff JM, Denjoy I, Kabaker M et al. Cardiorespiratory exercise tolerance in asymptomatic children with Ebstein's anomaly. *Pediatr Cardiol*, 1999; 20: 189–194.
2. Anderson KR, Zuberbuhler JR, Anderson RH et al. Morphologic spectrum of Ebstein's anomaly of the heart: a review. *Mayo Clin Proc*, 1979; 54: 174–180.
3. Wronecki K, Mieczyski M, Skalski JH. Anomalia (zespół) Ebsteina. In: Skalski JH, Religa Z eds. *Kardiochirurgia dziecięca*. Wydawnictwo Naukowe „Śląsk”, Katowice, 2002: 251–260.
4. Mathew ST, Federico GF, Singh BK. Ebstein's anomaly presenting as Wolff-Parkinson-White syndrome in a postpartum patient. *Cardiol Rev*, 2003; 11: 208–210.
5. Frescura C, Angelini A, Daliento L et al. Morphological aspects of Ebstein's anomaly in adults. *Thorac Cardiovasc Surg*, 2000; 48: 203–208.
6. Zuberbuhler JR, Allwork SP, Anderson RH. The spectrum of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1979; 77: 202–211.
7. Schreiber C, Cook A, Ho SY et al. Morphologic spectrum of Ebstein's malformation: revisitation relative to surgical repair. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1999; 117: 148–155.
8. Knott-Craig CJ, Overholt ED, Ward KE et al. Neonatal repair of Ebstein's anomaly: indications, surgical technique, and medium-term follow-up. *Ann Thorac Surg*, 2000; 69: 1505–1510.
9. Jaquiss RD, Imamura M. Management of Ebstein's anomaly and pure tricuspid insufficiency in the neonate. *Semin Thorac Cardiovasc Surg*, 2007; 19: 258–263.