

# Zespół Ebsteina leczony techniką naprawczą Carpentiera – opis przypadku

Patient with Ebstein anomaly treated by Carpentier's technique tricuspid valve repair – a case report

Tomasz Urbanowicz, Sławomir Katarzyński, Marek Jemielity

Klinika Kardiologii, Uniwersytet Medyczny w Poznaniu

## Abstract

Ebstein anomaly is a congenital tricuspid valve and right ventricle malformation characterised by posterior and/or septal leaflet deformation that are malpositioned. The target of surgical intervention is to restore tricuspid valve function with right ventricle preservation but also to decrease the risk of cardiac arrhythmias. We present a case of a 56-year-old female patient with type C Ebstein anomaly. She underwent successful procedure of tricuspid valve repair with biodegradable ring.

**Key words:** Ebstein anomaly, tricuspid valve repair, biodegradable ring

Kardiologia Polska 2010; 68: 186-189

## Wstęp

Zespół Ebsteina to rzadka wrodzona wada serca, stanowiąca jedynie 0,3% wszystkich wad serca [1], a będąca jednocześnie najczęstszą wrodzoną wadą zastawki trójdziałnej [2, 3]. Po raz pierwszy opisano tę wadę w roku 1866 [2, 4] na podstawie autopsji 19-letniego mężczyzny, u którego za życia występowały sinica, zaburzenia rytmu serca oraz kardiomegalia. Zespół Ebsteina to wrodzony defekt zastawki trójdziałnej, w którym w różnym stopniu zdeformowany tylny i/lub septalny płatek zastawki jest przyczepiony do ścian prawej komory poniżej swego prawidłowego położenia. Charakterystyczną cechą jest powiększony, „żaglowaty” płatek przedni oraz obniżenie przyczepu płatków co najmniej o 20 mm u dorosłych i 15 mm u niemowląt [4]. Przesunięcie położenia zastawki w kierunku prawej komory powoduje jej podział na część przedsionkową (atrializację prawej komory) oraz komorową.

U 80–94% chorych stwierdza się dodatkowo drożny otwór owalny lub ubytek międzyprzedsionkowy [5, 6]. U 6–36% chorych z tym zespołem występują dodatkowe drogi przewodzenia przedsionkowo-komorowego. Przesunięcie przyczepu płatka septalnego w kierunku prawej komory powoduje przerwanie ciągłości pierścienia włóknistego i stanowi substrat dla dodatkowych dróg pobudzeń

i zespołów preekscytacji [7, 8]. Bloki przedsionkowo-komorowe mogą występować aż u 42% chorych [7–9]. Za ich przyczynę przyjmuje się ucisk prawej odnogi pęczka Hisa oraz węzła przedsionkowo-komorowego przez przerosniętą mięśniówkę prawego przedsionka [10].

Dla wyboru metody leczenia operacyjnego istotne jest zrozumienie zmian fizjologicznych zachodzących podczas każdego cyklu pracy serca. Funkcjonalne uszkodzenie prawej komory oraz niedomykalność zastawki trójdziałnej zmniejszają ilość krwi przepompowywanej do krążenia płucnego. Dodatkowo podczas skurczu przedsionka część prawej komory stanowiącej składową przedsionka ulega rozdęciu i służy jako rezerwuuar krwi, zmniejszając wydajność prawego przedsionka jako pompy. Efektem tego zjawiska jest postępujące poszerzenie prawego przedsionka oraz powiększenie stopnia niedomykalności zastawki trójdziałnej z powodu poszerzenia pierścienia zastawki [11].

Zgodnie z kwalifikacją Carpentiera wyróżnia się cztery typy tego zespołu [12]. Typ A obejmuje przypadki, w których deformacji zastawki trójdziałnej nie towarzyszy zmiana objętości prawej komory. W typie B obserwuje się znaczną atrializację komory prawej i mobilny przedni płatek. Przesunięcie zastawki trójdziałnej ze znacznym zmniejszeniem objętości prawej komory oraz ograniczenie ruchomości przedniego płatka cechuje typ C zespołu

---

## Adres do korespondencji:

dr n. med. Tomasz Urbanowicz, Klinika Kardiologii, Uniwersytet Medyczny w Poznaniu, ul. Długa 1/2, 61-848 Poznań, tel.: +48 61 854 90 00, faks: +48 61 854 90 85, e-mail: tomasz.urbanowicz@cardiosurg.am.poznan.pl

Praca wpłynęła: 21.06.2009. Zaakceptowana do druku: 11.08.2009.

Ebsteina. W typie D prawa komora prawie całkowicie stanowi część przedsionka (choroba Uhla).

Za wskazanie do leczenia operacyjnego uznaje się występowanie objawów klinicznych, takich jak sinica obwodowa z kompensacyjną polycytemią, zaawansowana niewydolność serca w klasie III lub IV wg NYHA oraz zaburzenia rytmu serca poddające się leczeniu interwencyjnemu.

W artykule przedstawiono przykład skutecznego leczenia naprawczego niedomykalności trójdzielnej w zespole Ebsteina.

## Opis przypadku

Kobieta 56-letnia została przyjęta do Kliniki z powodu nasilających się objawów duszności, znacznie ograniczających codzienną aktywność ruchową (klasa III/IV wg NYHA). Chora zgłaszała uczucie okresowo nawracających kotłatań serca. W przeszłości stwierdzano u niej napadowe migotanie przedsionków, przewlekłą niewydolność nerek oraz niedoczynność tarczycy. Kobieta przeżyła w 2005 i 2008 r. udar mózgu. W 2004 r. z powodu zespołu chorej zatoki wszczepiono stymulator typu DDD.

Przy przyjęciu na oddział w badaniu przedmiotowym stwierdzono obrzęki kończyn dolnych i zasinienie powłok skórnych. Nad sercem, w polu osłuchiwania zastawki trójdzielnej wysłuchiowano szeroko rozdwojony pierwszy ton serca oraz szmer skurczowy zwiększający głośność po wysiłku. Nad dolnymi polami płucnymi stwierdzono trzeszczenia, dolny brzeg wątroby był wyczuwalny na wysokości 2 palców.

Badania laboratoryjne wykazały stan eutyreozy. W badaniu EKG stwierdzano rytm zatokowy z licznymi przedwczesnymi pobudzeniami nadkomorowymi oraz okresowo stymulację ze stymulatora w trybie VAT. W badaniu RTG klatki piersiowej obserwowano znacznie powiększoną sylwetkę serca o wygładzonej talii. Badanie echokardiograficzne przezklatkowe (TTE) ujawniło zastawkę trójdzielną przesuniętą w głąb prawej komory o ok. 2,1 cm (Rycina 1). Obserwowano małą prawą komorę (RVDD = 30 mm) oraz



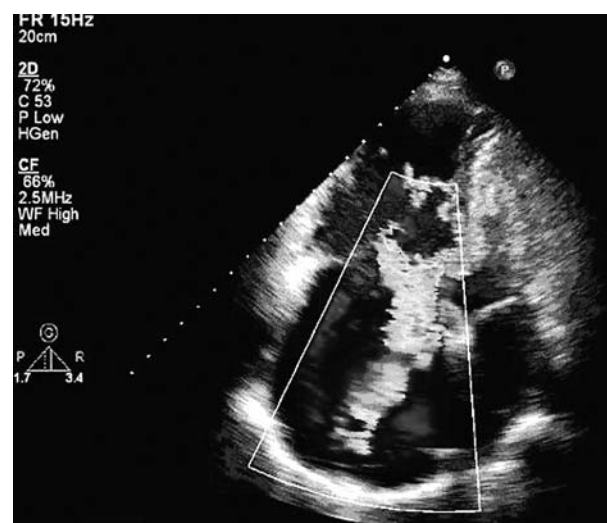
**Rycina 1.** Obraz przedoperacyjny ukazujący przesunięcie poziomu pierścienia zastawki trójdzielnej poniżej poziomu zastawki mitralnej (21 mm)

olbrzymi prawy przedsionek (RADd = 64,2 mm) z restrykcją płątka przedniego – typ C zespołu Ebsteina. Falę zwrotną przez zastawkę trójdzielną przedstawia Rycina 2. Przegrodę międzyprzedsionkową opisywano jako ścięciętą, wypukłą po stronie lewej, z widocznym drożnym otworem owalnym. Kurczliwość lewej komory oceniono jako prawidłową.

U chorej rozpoznano zespół Ebsteina typu C oraz drożny otwór owalny z przeciekiem prawo-lewym. Kobieta zgłaszała znaczne ograniczenie wydolności fizycznej z powodu nasilającej się duszności, występującej także w spoczynku (III klasa wg NYHA).

Okotooperacyjne ryzyko powikłań ocenione za pomocą skali EuroSCORE wyniosło 6,98%. Chorą poddano operacji naprawy zastawki trójdzielnej metodą Carpentiera [12]. Dokonano transpozycji płatków zastawki trójdzielnej o 2 cm powyżej natywnego pierścienia. Trzy czwarte miejsca przyczepu płątka przedniego oraz możliwie szerokie pasmo przyczepu płątka tylnego przeniesiono wyżej. Częścią naprawy było zastosowanie szwów z łatkami w celu pionowej plikacji prawej komory poniżej poziomu nowego pierścienia zastawki trójdzielnej. Nowy pierścień zastawki wzmocniono annuloplastyką za pomocą pierścienia Bioring 34 mm (Bioring Co., Lonay, Szwajcaria). Badanie echokardiograficzne przezprzetykowe (TEE) wykazało powierzchnię ujścia zastawki trójdzielnej 1,88 cm<sup>2</sup> i średni gradient 5,7 mmHg. Następnie zamknięto drożny przewód owalny. Wykonano bipolarną ablację RF ujść żył płucnych zmodyfikowaną metodą MAZE oraz dodatkową monopolarną ablację RF prawego przedsionka. Wykonano plikację prawego przedsionka szwem ciągłym monofilamentowym 4-0.

Okres pooperacyjny powikłany był reeksploracją z powodu krwawienia pooperacyjnego, migotaniem przedsionków leczonym wlewem ciągłym amiodaronu oraz prakomorową niewydolnością serca.



**Rycina 2.** Badanie przedoperacyjne ukazujące niedomykalność trójdzielną, duży prawy przedsionek (64 mm) oraz niewielką prawą komorę (30 mm)

W pooperacyjnej TTE stwierdzono średni gradient przez zastawkę trójdzielną 4–6 mmHg, powierzchnię ujścia zastawki 2,25 cm<sup>2</sup> oraz nieistotną falę zwrotną (Rycina 3.). Obserwowano zachowaną czynność prawego przedsionka (RADd = 50 mm) oraz małą lewą komorę (LvDd = 30 mm) o prawidłowej kurczliwości. W badaniu EKG w dniu wypisu rejestrowano rytm zatokowy miarowy 70/min. W 20. dobie pooperacyjnej chora została wypisana z oddziału w stanie ogólnym dobrym, z wydolnością I/II klasy wg NYHA.

Podczas badania ambulatoryjnego 3 i 6 miesięcy po operacji kobieta podawała znaczną poprawę stanu ogólnego, bez uchwytnych ograniczeń wydolności. Ostłuchowo nad polem zastawki trójdzielnej nie stwierdzano patologicznego szmeru. Wydolność krążenia oceniono na I klasę wg NYHA, a w badaniu przedmiotowym nie stwierdzono obrzęków kończyn dolnych. Badanie EKG potwierdziło rytm serca zatokowy, miarowy 70/min.

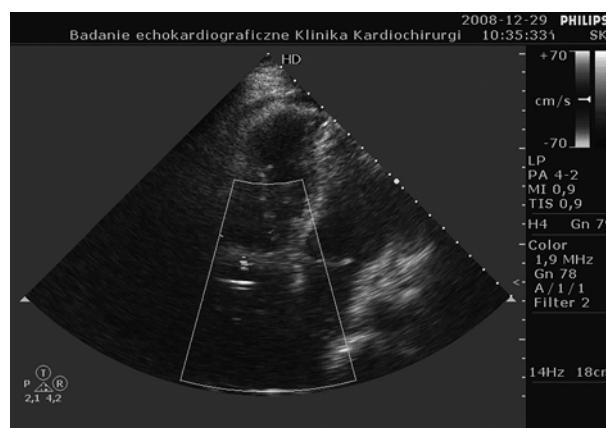
## Omówienie

Średni okres przeżycia chorych z zespołem Ebsteina wynosi 23–24 lata [13, 14]. Zgodnie z publikacją Celemajera i wsp. czynnikami wpływającymi na przeżywalność w tym zespole są nasilenie wady, wskaźnik serce/klatka powyżej 0,5 oraz zwężenie drogi odpływu z prawej komory [15]. Jedynie 5% chorych z tym zespołem przeżywa powyżej 50 lat [16]. W opisanym przypadku podjęto się leczenia operacyjnego chorej 56-letniej – w wieku zaawansowanym dla tej wady.

Początkowe leczenie zespołu Ebsteina opiera się na postępowaniu nieoperacyjnym, a właściwy czas podjęcia decyzji o interwencji chirurgicznej zależy od objawów klinicznych i od stopnia nasilenia wady ocenianego w badaniu echokardiograficznym. Przy podejmowaniu decyzji o sposobie leczenia chorych z zespołem Ebsteina należy uwzględnić czynniki diagnostyczne i operacyjne.

Spśród problemów diagnostycznych należy zwrócić uwagę na fakt, iż w zespole tym spotykamy się z szerokim zakresem patologii, niejednokrotnie trudnych do zobrazowania w badaniu echokardiograficznym. Pomimo proponowanych różnych projekcji TTE pozwalających na najwłaściwszą ocenę patologii zastawki trójdzielnej, w opisanym przypadku dla określenia stopnia niedomykalności zastawki trójdzielnej posługiwano się projekcją czterojamową koniuszkową i podmostkową. Projekcja ta, dzięki powszechności stosowania, cechuje się dokładnością oceny. Ciężkość niedomykalności określano, wykorzystując funkcję doplera, w koniuszkowej projekcji czterojamowej, zgodnie z przyjętymi kryteriami [7, 17, 18]. W projekcji tej oceniano również morfologię i czynność płata przedniego. Atrializację i funkcję prawej komory sprawdzano również w krótkiej osi przymostkowej oraz koniuszkowej czterojamowej.

Czynnikiem istotnie wpływającym na przeżywalność chorych z zespołem Ebsteina jest ryzyko wystąpienia nadkomorowych oraz komorowych zaburzeń rytmu, które skutecznie można leczyć za pomocą technik ablacyjnych [9,



**Rycina 3.** Badanie pooperacyjne przedstawiające niewielką falę niedomykalności trójdzielnej oraz transpozycję pierścienia zastawki trójdzielnej na wysokość porównywalną z poziomem zastawki mitralnej

19]. Współistnienie mnogich połączeń przedsionkowo-komorowych może prowadzić do konwersji migotania przedsionków w epizody migotania komór [3, 19].

Czynnikami chirurgicznymi, które należy wziąć pod uwagę, są przywrócenie prawidłowej funkcji zastawki trójdzielnej, zachowanie kurczliwości prawej komory oraz zmniejszenie ryzyka zaburzeń rytmu. Zaproponowano kilka technik naprawczych zastawki trójdzielnej w zespole Ebsteina, łącznie z procedurą częściowej resekcji prawej komory [20–22]. Lepsze zrozumienie patofizjologii tej wady pozwoliło na wprowadzenie technik naprawczych, z których obecnie najczęściej stosowanymi są metody opisane przez Danielsona i Carpentiera [5, 12]. Technika opisana w artykule polega na transpozycji przedniego płata oraz podłużnej plikacji nowo utworzonej prawej komory, stanowiącej poprzednio część prawego przedsionka.

W opisanym przypadku dokonano znacznej hiperkorekcji powierzchni ujścia zastawki trójdzielnej. Pole powierzchni zostało zawężone do 1,88 cm<sup>2</sup> w ocenie śródoperacyjnej (TEE) i 2,25 cm<sup>2</sup> we wczesnym okresie pooperacyjnym (TTE). Pomimo tak dużego zawężenia pola powierzchni zastawki trójdzielnej obserwowano znaczącą poprawę kliniczną i ustąpienie objawów niewydolności krążenia.

Chcemy zwrócić uwagę na nowy pomysł zastosowania biodegradowalnego pierścienia Bioring w celu wzmocnienia nowo utworzonego pierścienia zastawki. Pierścień Bioring jest pierścieniem otwartym typu C, zbudowanym ze szwu monofilamentowego polipropylenowego 2-0 pokrytego poli-1,4-dioksanonem. Pierścień ten wszywa się za pomocą śródkankowego szwu do tkanek serca. Polimer, z którego zbudowany jest sam pierścień, ulega w organizmie chorego powolnej hydrolizie z wywołaniem reakcji zapalnej i wtórnym wytworzeniem blizny [23, 24]. Blizna ta stanowi nowy pierścień zastawki, a dzięki przebiegowi

śródkankowemu nie stwarza ryzyka zatorowości, jak ma to miejsce po wszczępieniu tradycyjnych pierścieni.

Chcemy podkreślić, iż naprawa zastawki trójdzielnej w zespole Ebsteina wiąże się również z dobrym efektem długotrwałym. Wyniki leczenia naprawczego u tych chorych przedstawione przez grupę Mayo Clinic wykazały ryzyko śmiertelności pooperacyjnej na poziomie 9 i 30% w okresie odpowiednio 10- i 20-letnim [25]. Carpentier potwierdził również dobre wyniki naprawy zastawki trójdzielnej w swej grupie 191 chorych – śmiertelność wczesna na poziomie 9% oraz przeżycie w okresie 20 lat na poziomie  $82 \pm 5\%$  [26].

## Podsumowanie

Pomimo zaawansowanego, dla tej wady, wieku chorej (56 lat) uzyskano dobry wynik kliniczny oraz chirurgiczny (potwierdzony echokardiograficznie). Na uwagę zasługuje znaczna poprawa stanu chorej we wczesnym okresie pooperacyjnym (3 i 6 miesięcy) pomimo zgłaszania dolegliwości przez wiele lat w okresie przedoperacyjnym. W podsumowaniu chcemy podkreślić, iż osoby z zespołem Ebsteina, nawet w zaawansowanym wieku, mogą być skutecznie leczone za pomocą zabiegów naprawczych w obrębie zastawki trójdzielnej.

## Piśmiennictwo

- Rowe RD, Freedom RM, Mehrizi A, et al. The Neonate with Congenital Heart Disease. 2<sup>nd</sup> ed. Saunders, Philadelphia 1981; 515-28.
- Keith JD. Ebstein's disease. In: Keith JD (ed.) Heart Disease in Infancy and Childhood. 3<sup>rd</sup> ed. MacMillan, New York 1978; 817-55.
- Miszczak-Knecht M, Walczak F, Bieganowska K, et al. Dwie postacię częstoskurczu nawrotnego u chorej z zespołem Ebsteina przyczyną ekwiwalentów zespołu MAS. Rola przezskórnej ablacji, operacji i zapinki Amplatza. *Kardiologia Polska* 2007; 65: 1012-7.
- Gussenhoven EJ, Stewart PA, Becker AE, et al. 'Offsetting' of the septal tricuspid leaflet in normal hearts and in hearts with Ebstein's anomaly. Anatomic and echographic correlation. *Am J Cardiol* 1984; 54: 172-6.
- Danielson GK, Driscoll DJ, Mair DD, et al. Operative treatment of Ebstein's anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 104: 1195-202.
- Brickner ME, Hillis LD, Lange RA. Congenital heart disease in adults. Second of two parts. *N Engl J Med* 2000; 342: 334-42.
- Giuliani ER, Fuster V, Brandenburg RO et al. Ebstein's anomaly: the clinical features and natural history of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *Mayo Clin Proc* 1979; 54: 163-73.
- Ho SY, Goltz D, McCarthy K, et al. The atrioventricular junctions in Ebstein malformation. *Heart* 2000; 83: 444-9.
- Derejko P, Walczak F, Szumowski Ł, et al. Migotanie komór u chorego z trzema dodatkowymi szlakami przewodzenia, poronną anomalią Ebsteina i okresowo długim odstępem QT. Ablacja RF i refleksje elektrofizjologiczne. *Kardiologia Polska* 2006; 64: 339-43.
- Attenhofer Jost CH, Connolly HM, Dearani JA, et al. Ebstein's anomaly. *Circulation* 2007; 115: 277-85.
- Dearani JA, Danielson GK. Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. In: Mavroudis C (ed.). *Pediatric Cardiac Surgery*. 3<sup>rd</sup> ed. Mosby, Philadelphia 2003; 524-36.
- Carpentier A, Chauvaud S, Macé L, et al. A new reconstructive operation for Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 96: 92-101.
- Engle MA, Payne TPB, Bruins C, et al. Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. Report of three cases and analysis of clinical syndrome. *Circulation* 1950; 1: 1246-60.
- Mayer FE, Nadas AS, Ongley PA. Ebstein's anomaly: presentation of ten cases. *Circulation* 1957; 16: 1057-69.
- Celermajer DS, Bull C, Till JA, et al. Ebstein's anomaly: presentation and outcome from fetus to adult. *J Am Coll Cardiol* 1994; 23: 170-6.
- Attie F, Rosas M, Rijlaarsdam M, et al. The adult patient with Ebstein anomaly. Outcome in 72 unoperated patients. *Medicine (Baltimore)* 2000; 79: 27-36.
- Shiina A, Seward JA, Edwards WD et al. Two-dimensional echocardiographic spectrum of Ebstein's anomaly: detailed anatomic assessment. *J Am Coll Cardiol* 1984; 3: 356-70.
- Becker AE, Becker MJ, Edwards JE. Pathologic spectrum and dysplasia of the tricuspid valve: features in common with Ebstein's malformation. *Arch Pathol* 1971; 91: 167-78.
- Szumowski Ł, Walczak F, Różański J, et al. Przezskórna ablacja nawrotowego pooperacyjnego częstoskurczu przedsionkowego u chłopca po korekcji złożonej wady serca – skorygowaniu przełożenia głównych tętnic z cechami pentalogii Fallota, anomalii Ebsteina i zespołem WPW. *Kardiologia Polska* 2006; 64: 96-102.
- Augustin N, Schmidt-Habelmann P, Wottke M, et al. Results after surgical repair of Ebstein's anomaly. *Ann Thorac Surg* 1997; 63: 1650-6.
- Hetzer R, Nagdyman N, Ewert P, et al. A modified repair technique for tricuspid incompetence in Ebstein's anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 115: 857-68.
- Wu Q, Huang Z. A new procedure for Ebstein's anomaly. *Ann Thorac Surg* 2004; 77: 470-6.
- Kalangos A. Polydioxanone Polymers for Annuloplasty in Valve Repair. *Macromol Symp* 2006; 231: 81-3.
- Kalangos A, Sierra J, Vala D, et al. Annuloplasty for valve repair with a new biodegradable ring: an experimental study. *J Heart Valve Dis* 2006; 15: 783-90.
- Brown ML, Dearani JA, Danielson GK, et al. The outcomes of operations for 539 patients with Ebstein anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2008; 135: 1120-36.
- Chauvaud S, Berrebi A, d'Attellis N, et al. Ebstein's anomaly: repair based on functional analysis. *Eur J Cardiothorac Surg* 2003; 23: 525-31.