

Dwie postaci częstoskurczu nawrotnego u chorej z zespołem Ebsteina przyczyną ekwiwalentów zespołu MAS. Rola przezskórnej ablacji, operacji i zapinki Amplatza

Atrioventricular nodal and atrioventricular reentrant tachycardia in a patient with Ebstein anomaly – the role of percutaneous RF ablation, surgery and Amplatzer septal occluder

Maria Miszczak-Knecht¹, Franciszek Walczak², Katarzyna Bieganowska¹, Bohdan Maruszewski¹, Łukasz Szumowski², Maria Zubrzycka¹, Grażyna Brzezińska-Rajsyz¹, Robert Bodalski², Wanda Kawalec¹

¹ Instytut „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka”, Warszawa

² Instytut Kardiologii, Warszawa

Abstract

We present a case of a twelve-year-old girl with Ebstein's anomaly, atrial septal defect and two forms of tachycardia. From the first year the patient suffered from episodes of tachycardia. A few months prior to admission, episodes of palpitations became more frequent, periodically incessant and difficult to interrupt, despite amiodarone treatment. During the tachycardia the patient deteriorated with severe cyanosis, hypotension and often with syncope. During sinus rhythm ECG showed RA enlargement and preexcitation. During the documented tachycardia with rate 160-170/min, the ECG showed right bundle branch block (QRS=160 ms) with right axis deviation. An echocardiogram demonstrated dislodgment of septal tricuspid leaflet 30 mm with a high degree of right ventricle atrialisation, moderate tricuspid insufficiency, and ASD with bidirectional shunt. During the EP study two forms of tachycardia were induced: orthodromic atrioventricular reentrant tachycardia, and atrioventricular nodal reentry tachycardia. Both tachycardias were successfully ablated.

Four months later the patient underwent TV replacement with aortic homograft, Glenn anastomosis and ASD closure with fenestration. During the next 18 months, the patient was in better general condition, but still was cyanotic especially during exercise (SAT 76%). An Amplatzer occluder was implanted on the 'residual' atrial septal defect. During the 24-month follow-up period, the patient has been in a good general condition, showing good exercise tolerance with no cyanosis or arrhythmia.

Key words: Ebstein's anomaly, atrioventricular reentrant tachycardia, atrioventricular nodal reentry tachycardia, RF ablation, TV replacement with aortic homograft, Glenn anastomosis and ASD closure, Amplatzer occluder

Kardiologia Polska 2007; 65: 1012-1017

Wstęp

Zespół Ebsteina stanowi mniej niż 0,5% wad wrodzonych serca. Jest najczęstszą wrodzoną anomalią zastawki trójdzielnej. Przebieg kliniczny zależy od stopnia przemieszczenia pierścienia i dysplazji płatków, jak i od towarzyszących patologii. Wada jest podłożem dla występowania różnych postaci zaburzeń rytmu, w tym

nawracającego częstoskurczu przedsionkowo-komorowego (p-k). Zwykle podłożem dla częstoskurczu w tej grupie chorych są dodatkowe połączenia p-k, które towarzyszą tej anomalii w 10–22%. Połączenia są zlokalizowane w obszarze zaburzeń rozwoju zastawki i jeżeli anomalia Ebsteina dotyczy zastawki trójdzielnej położonej po stronie lewej, to szlak jest lewostronny, a jeżeli patologiczna zastawka jest po stronie prawej, szlak jest

Adres do korespondencji:

dr n. med. Maria Miszczak-Knecht, Instytut „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka”, Al. Dzieci Polskich 20, 04-730 Warszawa
tel.: +48 22 815 73 77, faks: +48 22 815 73 65, e-mail: m.knecht@czd.pl

prawostronny. Połączenia przebiegają poprzez zatrializowaną, częściowo zwłókniałą część prawej komory [1–6].

Przyczyną nagłego zgonu mogą być „pierwotne” złośliwe komorowe zaburzenia rytmu lub „wtórne” migotanie komór, które pojawia się w następstwie kaskady arytmii: przekształcenia częstoskurczu p-k w migotanie przedsionków z szybkim nieregularnie niemiaryowym rytmem, które nasila lokalną i uogólnioną anizotropię przewodzenia na każdym z poziomów serca [6].

Opis przypadku

Dwunastoletnia dziewczynka przyjęta w 2001 r. do Kliniki Kardiologii IP-CZD z powodu nawracających napadów częstoskurczu o morfologii bloku prawej odnogi pęczka Hisa (RBBB), sinicy oraz zastabnięć. Anomalię Ebsteina z ubytkiem przegrody międzyprzedsionkowej rozpoznano w 1. dobie życia. Od 1. roku życia występowały 1–2 razy w roku napady kołatania serca. Stwierdzono częstoskurcz „nadkomorowy” 170–180/min,

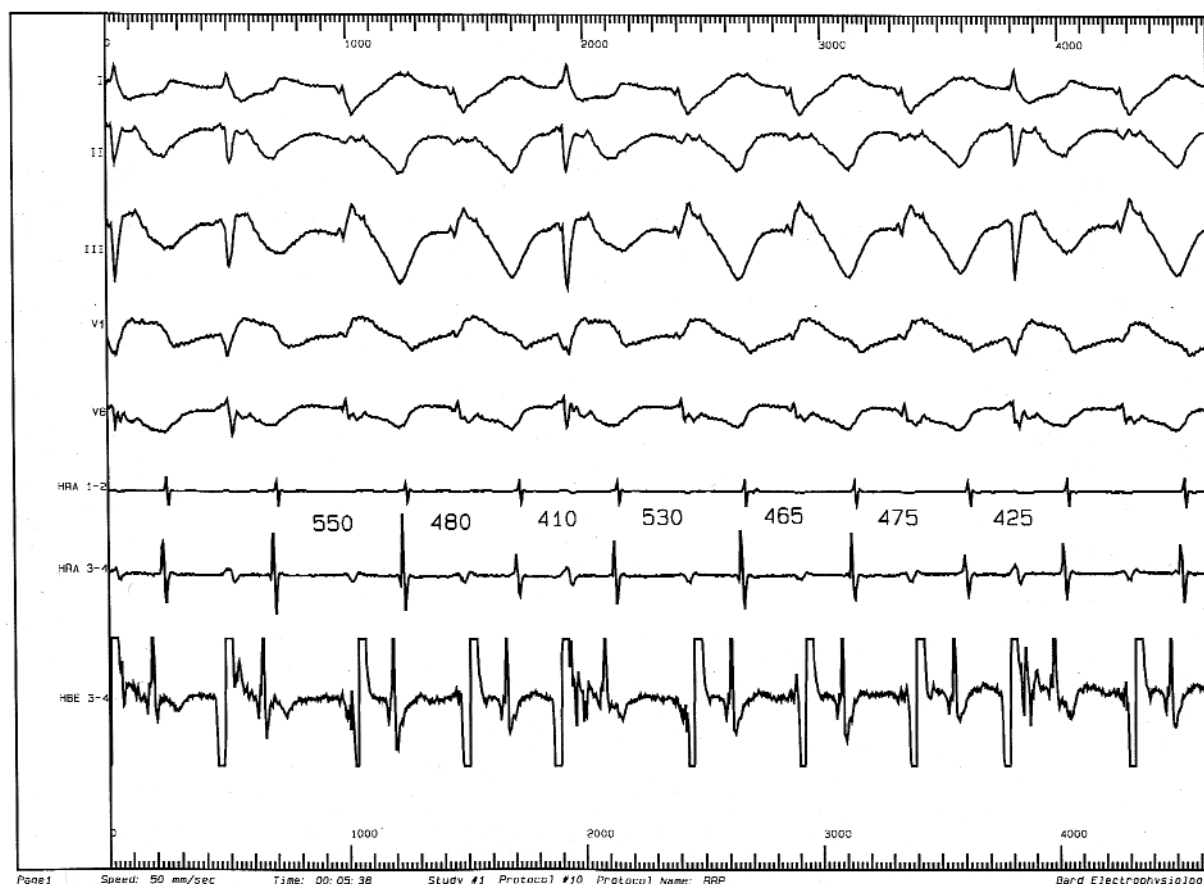
o morfologii RBBB. Kilka miesięcy przed przyjęciem częstość napadów częstoskurczu znacznie wzrosła, stały się one uporczywe, trudne do przerwania. W czasie ich trwania szybko narastała sinica i niewydolność serca. Napady częstoskurczu były powodem 33 hospitalizacji dziecka, mimo przewlekłego podawania amiodaronu. Lek zwolnił ich częstość, jednak częstoskurcz nadal pojawiał się często i nie ustępował już spontanicznie. Ponadto, w czasie rytmu zatokowego, okresowo ustępowały cechy preekscytacji, a wtedy ujawniał się RBBB z odchyleniem osi elektrycznej w prawo.

W czasie rytmu zatokowego dziewczynka była w stanie dość dobrym, z umiarkowaną sinicą. Stwierdzano szmer skurczowy 2/6 wzdłuż mostka i III ton.

W badaniu echokardiograficznym przesunięcie płatką przegrodowego o 30 mm w kierunku koniuszka prawej komory, znaczna część komory zaatrializowana, umiarkowana niedomykalność zastawki trójdzielnej, ubytek przegrody międzyprzedsionkowej z przeciekiem prawo-lewym.



Rycina 1. W czasie rytmu zatokowego, pojedynczy impuls stymulacji z prawej komory wywala niemiaryowy ortodromowy częstoskurcz przedsionkowo-komorowy (AVRT) z anatomicznym blokiem prawej odnogi i zmiennym blokiem tylnej lub przedniej wiązki lewej odnogi pęczka Hisa oraz wydłużonym odstępem H–V



Rycina 2. W czasie ortodromowego częstoskurczu przedsionkowo-komorowego i bloku prawej odnogi pęczka Hisa, unikatowa zmiana jego cyklu z okresową zmianą osi elektrycznej – z odchylenia w prawo na odchylenie w lewo

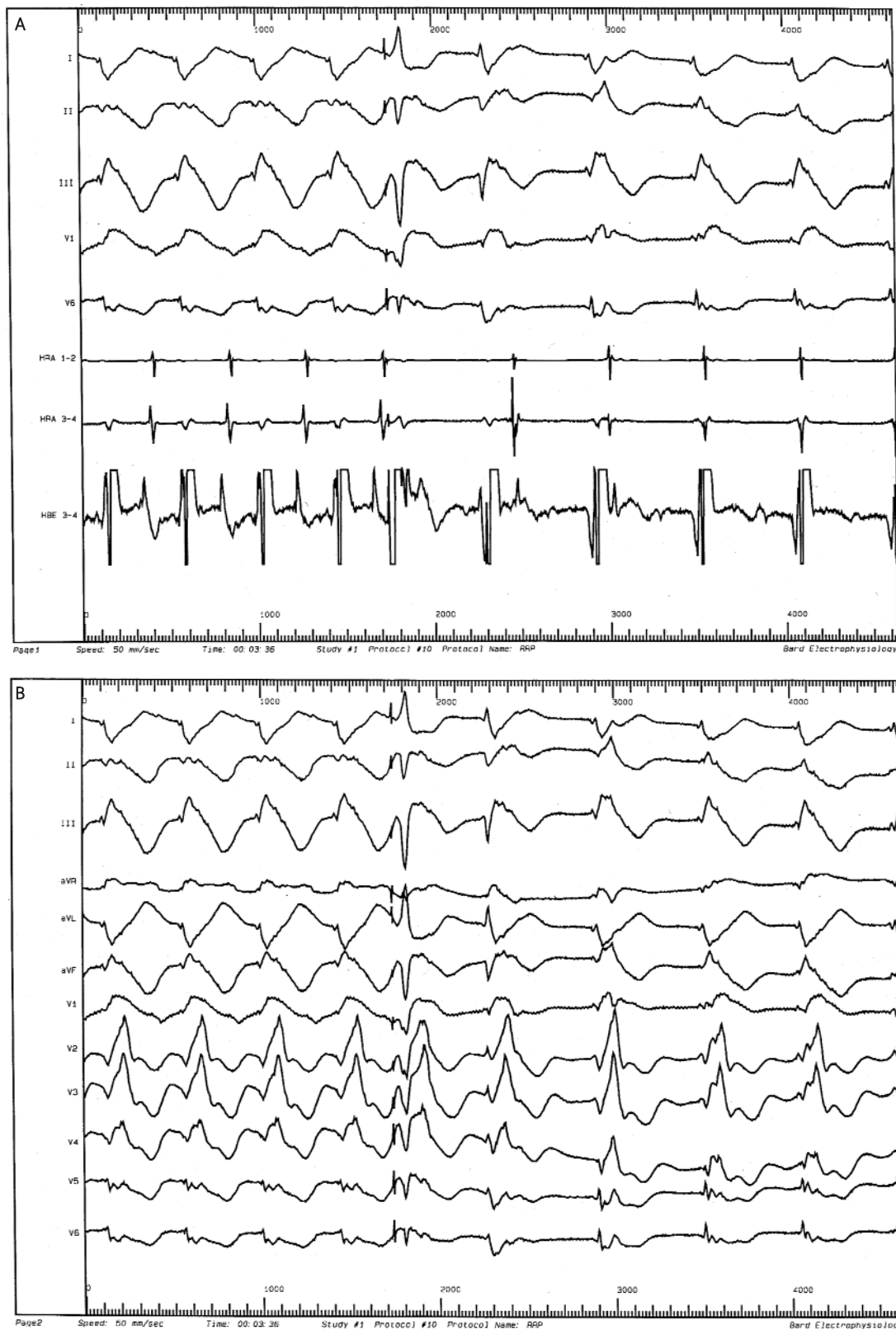
Badanie elektrofizjologiczne (EPS) i ablację wykonano w Pracowni Elektrofizjologii Klinicznej Instytutu Kardiologii (Ryciny 1–4.). W czasie skróconego programu EPS:

1. Wyzwalano ortodromowy częstoskurcz przedsionkowo-komorowy (AVRT) zarówno programowaną, jak i szybką stymulacją przedsionka, oraz programowaną stymulacją z komory w czasie rytmu zatokowego. Częstoskurcz wywoływały również pobudzenia przedwczesne. Miał on stałą morfologię RBBB (blok anatomiczny) i okresowo bloku tylnej wiązki (o cyklu 480–600 ms) lub przedniej wiązki lewej odnogi (o cyklu 410–480 ms), a odstęp H–V wynosił 70–80 ms.
2. Pobudzenia przedwczesne komorowe, wyzwalane częstoskurczem p-k przekształcały *macroentry* w nawrotny częstoskurcz węzłowy (AVNRT) o cyklu 520–545 ms, rzadziej przerywały AVNRT. Pobudzenia przedwczesne komorowe również okresowo pojawiały się w czasie AVNRT.

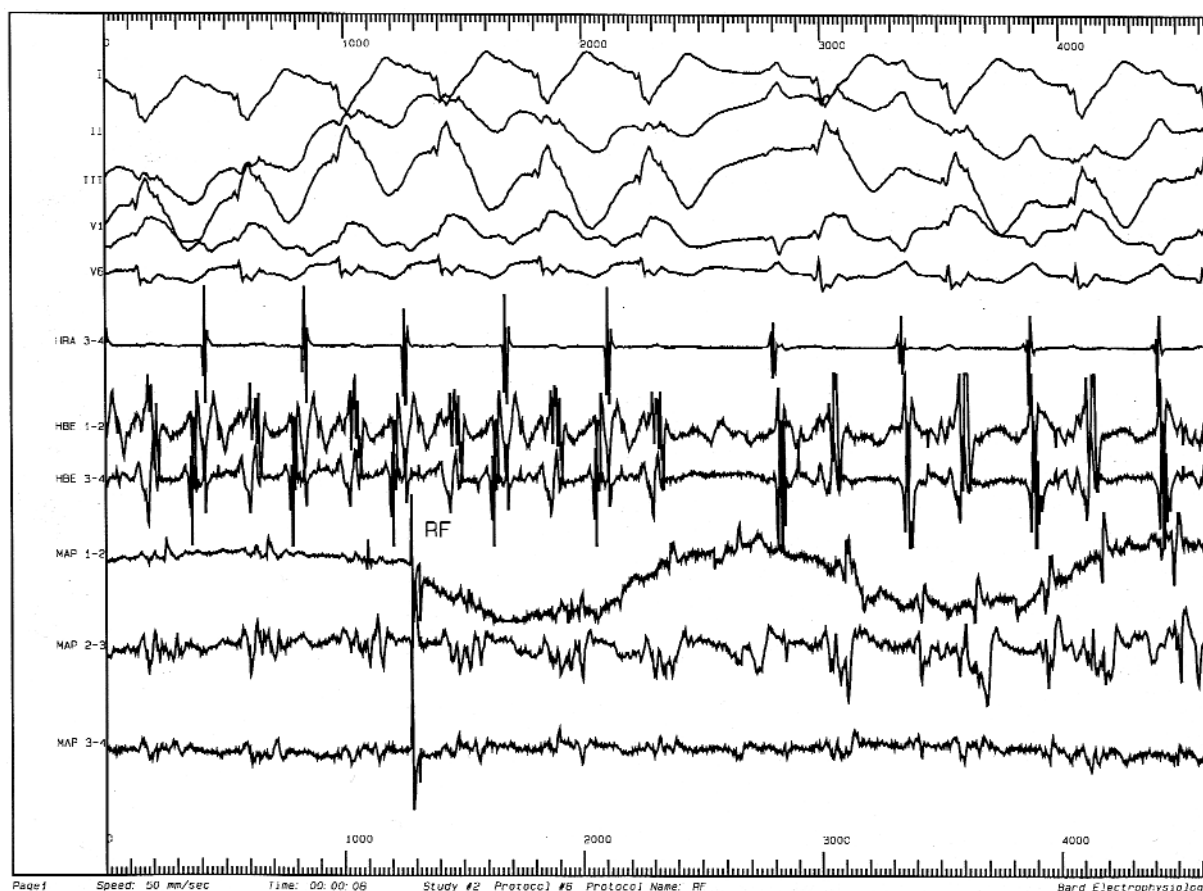
3. Zmiany cyklu w czasie AVRT oraz pojawiające się pobudzenia przedwczesne komorowe sprawiały, że rytm częstoskurczu okresowo był chaotyczny.

Aplikacjami przerwano przewodzenie przez szerokie dodatkowe połączenie w obszarze przyprzegrodowym dolnym i dolnym prawym (wg Cosio) oraz wykonano ablację wolnej drogi węzłowej.

Po ablacji odstawiono amiodaron, dziewczynkę wypisano do domu i zaplanowano wykonanie operacji po potwierdzeniu klinicznej skuteczności ablacji. Po 4 mies. w Klinice Kardiologii IP-CZD wykonano planowaną operację z powodu utrzymującego się znacznego ograniczenia tolerancji wysiłku (grupa kliniczna III/IV), umiarkowanej sinicy spoczynkowej, pogłębianej niewielkim wysiłkiem (spadek saturacji do 55–86%). Wszczepiono homografit aortalny w ujście trójdzielne, anastomozę Glenna i zamknięto ubytek przegrody międzyprzedsionkowej z pozostawieniem fenestracji. W czasie następnym 18 mies. stan dziewczynki się poprawił, lecz nadal



Rycina 3. Pojedynczy impuls stymulacji prawej komory przekształca ortodromowy częstoskurcz przedsionkowo-komorowy (AVRT) o cyklu ~440 ms na częstoskurcz węzłowy (AVNRT) o cyklu ~540 ms. **A.** Wybrane odprowadzenia zapisu EKG i elektrogramy z prawego przedsionka i pęczka Hisa. **B.** 12-odprowadzeniowy zapis EKG



Rycina 4. Aplikacja prądu RF przerywa częstoskurcz przedsionkowo-komorowy w następstwie bloku przewodzenia przez dodatkowe połączenie przedsionkowo-komorowe. Pojawia się rytm zatokowy, bez cech preekscytacji, co wskazuje, że aplikacja zablokowała przewodzenie dodatkowym połączeniem w obu kierunkach

utrzymywała się sinica (saturacja 76%). Ostatecznie w Pracowni Cewnikowania Serca IP-CZD założono zapinkę Amplatza. Od 4 lat stan dziewczynki jest dobry, nie ma sinicy, dobrze toleruje codzienne wysiłki, a sylwetka serca ulega normalizacji (Rycina 5).

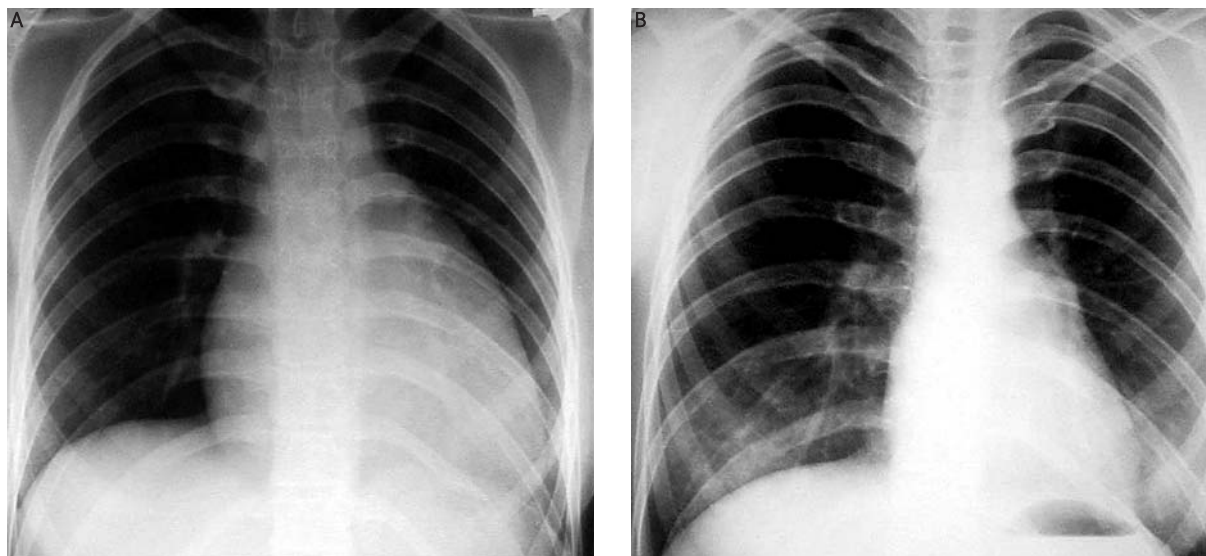
Omówienie

Jakie są przyczyny unikatowych, stopniowych zmian cyklu częstoskurczu p-k w anomalii Ebsteina?

Zwykle, w ustabilizowanym częstoskurczu p-k, klasycznym częstoskurczu „w kręgu”, jego cykl nie ulega zmianie. Dlatego przyjmuje się jako zasadę, że jest to częstoskurcz miarowy. W opisanym przypadku następowały okresowo niezwykle zmiany jego cyklu – stopniowe skracanie ⇔ wydłużanie (ang. *up and down*) lub nagła zmiana cyklu. U dziewczynki z zaawansowaną anomalią Ebsteina i anatomicznym RBBB, główną tego przyczyną było niejed-

norodne środowisko w całej pętli częstoskurczu, w tym:

- 1) częściowe uszkodzenie lewej odnogi (odstęp H-V 70–80 ms) i okresowy, naprzemienny blok przewodzenia wiązki tylnej i przedniej, ze zmianą przebiegu pętli częstoskurczu w lewej komorze i jego wejścia do komory prawej;
- 2) okresowa zmiana szybkości przewodzenia w obrębie znacznie uszkodzonej prawej komory, a zwłaszcza w rozległej zatrzalizowanej jej części;
- 3) okresowa zmiana pobudliwego przepustu w obrębie szerokiego, niejednorodnego połączenia p-k (bliżej lub dalej od przegrody);
- 4) współistnienie wejścia dolnego do węzła p-k i okresowa zmiana przewodzenia z drogi wolnej na drogę szybką w węźle p-k;
- 5) stopniowa zmiana szybkości przewodzenia w węzłowej drodze zarówno wolnej, jak i szybkiej.



Rycina 5. RTG klatki piersiowej (AP). Zmiana sylwetki serca przed i po roku od wszczępienia zapinki Amplatza. **A.** Znacznie powiększona sylwetka serca. **B.** Sylwetka serca nieznacznie powiększona

Wnioski

1. U 12-letniej chorej z zaawansowaną postacią anomalii Ebsteina obecne było podłoże dla dwóch postaci *reentry*:
 - a) *macroreentry* – AVRT,
 - b) *microreentry* – AVNRT.
2. Znaczny stopień uszkodzenia prawej odnogi, które ma miejsce w rozległym bloku śródmięśniowym prawej komory, ujawniał się objawami zupełnego bloku prawej odnogi z szerokim zespołem QRS (>170 ms).
3. Częściowe uszkodzenie lewej odnogi w czasie częstoskurczu objawiało się naprzemiennym blokiem jej przedniej i tylnej wiązki i częściowo zmieniało przebieg pętli częstoskurczu.
4. Obie postacie częstoskurczu wyzwały pobudzenia przedwczesne, które zarazem prowadziły m.in. do przekształcenia AVRT w AVNRT.
5. Połączone leczenie – przezskórna ablacja podłoża tachyarytmii nawrotnych, operacja anomalii Ebsteina i zapinka w ubytku międzyprzedsionkowym, każde we właściwym czasie – poprawiło stan zdrowia chorej.

Piśmiennictwo

1. Reich JD, Auld D, Hulse E, et al. The Pediatric Radiofrequency Ablation Registry's experience with Ebstein's anomaly. Pediatric Electrophysiology Society. *J Cardiovasc Electrophysiol* 1998; 9: 1370-7.
2. Brugada J, Valis V, Freixa R, et al. Radiofrequency ablation of a posteroseptal atrioventricular accessory pathway in a left-sided tricuspid ring with Ebsteinlike anomaly in a patient with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Pacing Clin Electrophysiol* 2000; 23: 133-6.
3. Iturralde P, Nava S, Salica G, et al. Electrocardiographic characteristics of patients with Ebstein's anomaly before and after ablation of an accessory atrioventricular pathway. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2006; 17: 1332-6.
4. Cappato R, Schluter M, Weis, et al. Radiofrequency current catheter ablation of accessory atrioventricular pathways in Ebstein's anomaly. *Circulation* 1996; 94: 376-83.
5. Walczak F, Jakubowska E, Michałkiewicz D, et al. Ablacja prądem o częstotliwości radiowej dwóch dodatkowych szlaków przedsionkowo-komorowych u osoby z zespołem Ebsteina. *Folia Cardiol* 1999; 6: 58-62.
6. 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 Pol* 2006; 64: 339-43.