



Epštajnova anomalija kao uzrok paroksizmalne atrijalne fibrilacije

Ebstein's anomaly as a cause of paroxysmal atrial fibrillation

Miodrag R. Damjanović, Danijela Đorđević-Radojković, Zoran Perišić,
Svetlana Apostolović, Goran Koraćević, Milan Pavlović, Miloje Tomašević,
Ružica Janković

Klinički centar, Klinika za kardiovaskularne bolesti, Niš

Apstrakt

Uvod. Epštajnova anomalija karakteriše se pomeranjem trikuspidne valvule ka apeksu zbog anomalnog pripoja trikuspidnih kuspisa. Kod više od polovine bolesnika postoje *Wolff-Parkinson-White* (WPW) sindrom i paroksizmalna aritmija. **Prikaz bolesnika.** Prikazana je žena, stara 32 godine, koja je imala česte paroksizme atrijalne fibrilacije. Posle konverzije ritma EKG je pokazivao WPW sindrom. Ehokardiografskim pregledom nađena je normalna veličina levih srčanih šupljina sa paradoksnim pokretima komorskog septuma. Desna komora bila je vrlo mala zbog njene atrijalizacije. Početak trikuspidne valvule bio je 20 mm bliži apeksu desne komore nego početak mitralne valvule. Elektrofiziološkim ispitivanjem dokazano je prisustvo desnog posterolateralnog akcesornog puta. Atrijalna fibrilacija lako je izazvana u elektrofiziološkoj laboratoriji, a zatim je učinjena uspešna ablacija akcesornog puta. Posle toga nije bilo WPW sindroma ni paroksizama atrijalne fibrilacije. **Zaključak.** Epštajnova anomalija jedan je od razloga paroksizmalne atrijalne fibrilacije, naročito kod mladih osoba sa WPW sindromom.

Ključne reči:

anomalija, epštajnova; dijagnoza; elektrokardiografija; ehokardiografija; fibrilacija pretkomora; sindrom, wolff-parkinson-white.

Abstract

Background. Ebstein's anomaly is characterized by a displacement of the tricuspid valve toward apex, because of anomalous attachment of the tricuspid leaflets. There are type B of Wolff-Parkinson-White (WPW) syndrome and paroxysmal arrhythmias in more than a half of all patients. **Case report.** We presented a female, 32-year old, with frequent paroxysms of atrial fibrillation. After conversion of rhythm an ECG showed WPW syndrome. Echocardiographic examination discovered normal size of the left cardiac chambers with paradoxical ventricular septal motion. The right ventricle was very small because of its atrialization. The origin of the tricuspid valve was 20 mm closer to apex of the right ventricle than the origin of the mitral valve. Electrophysiological examination showed a posterolateral right accessory pathway. Atrial fibrillation was induced very easily in electrophysiological laboratory and a successful ablation of accessory pathway was made. There were no WPW syndrome and paroxysms of atrial fibrillation after that. **Conclusion.** Ebstein's anomaly is one of the reasons of paroxysmal atrial fibrillation, especially in young persons with WPW syndrome.

Key words:

ebstein's anomaly; diagnosis; electrocardiography; echocardiography; atrial fibrillation; wolff-parkinson-white syndrome.

Uvod

Epštajnova anomalija (EA) retko je kongenitalno srčano oboljenje koje čini 0,3–0,8% svih urođenih srčanih mana. Javlja se kod 1–5 na 200 000 živorođenih¹. Učestalost se ne razlikuje među polovima.

Anomalija se odlikuje pomeranjem trikuspidne valvule ka apeksu, zbog anomalnog pripoja trikuspidnih kuspisa. Kod 14–20% bolesnika sa EA postoji *Wolff-Parkinson-White* (WPW) sindrom, češće tip B, i jedan ili više akcesornih puteva, većinom lokalizovanih oko izmenjene trikuspidne valvule pri čemu su skoro svi na desnoj strani srca (slobodni zid ili

septa), dok se levostrani akcesorni putevi nalaze kod samo 3,8% bolesnika^{2,3}. Sindrom WPW viđa se i kod drugih urođenih srčanih oboljenja, ali 1/3 svih bolesnika sa urođenim srčanim manama i WPW sindromom ima EA. Oko 25% bolesnika sa EA ima epizode paroksizmalne atrijalne tahikardije⁴. Atrijalna fibrilacija obično se javlja posle 20. godine života.

Prikaz bolesnika

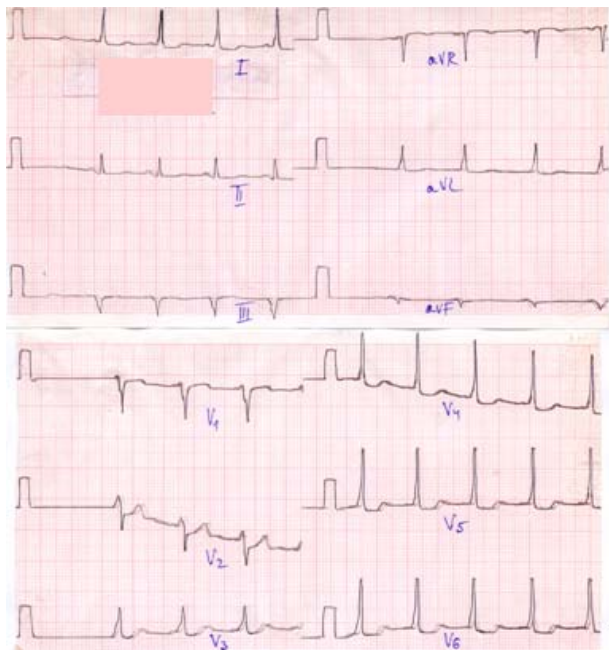
Žena, u dobi od 32 godine, javila se u prijemnu ambulantu zbog gušenja pri naporu i zamora. Slične tegobe imala je tokom poslednjih godinu dana. Nekoliko puta ambulantno

joj je rađena konverzija ritma, ali nije sprovedeno kardiološko ispitivanje. Auskultatorni nalaz na plućima bio je normalan, a auskultacijom srca otkriven je sistolni šum trikuspidne regurgitacije nad donjom polovinom sternuma. Krvni pritisak iznosio je 105/70 mmHg, srčana frekvencija oko 200/min. Nije bilo hepatomegalije ni otoka potkolenica. Laboratorijske analize bile su u granicama normalnih vrednosti. EKG je pokazivao paroksizam atrijalne fibrilacije sa širokim QRS kompleksima (slika 1).



Sl. 1 – EKG pokazuje paroksizam atrijalne fibrilacije sa širokim QRS kompleksima

Posle medikamentne konverzije infuzijom amjodarona EKG je pokazao sindrom preekscitacije tipa B (slika 2).



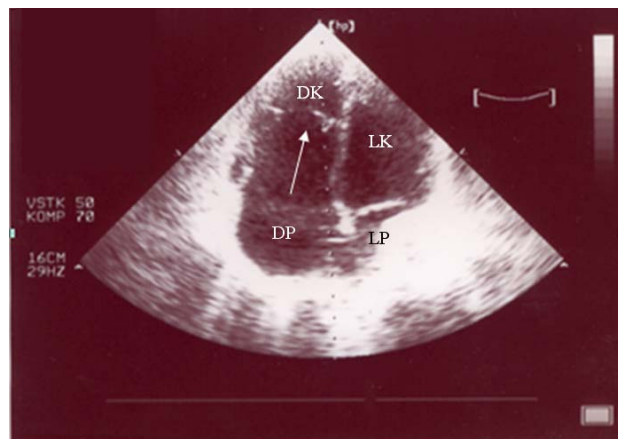
Sl. 2 – EKG bolesnice sa EA pokazuje kratak PQ interval sa tipom B sindroma preekscitacije

Rendgenogram grudnog koša pokazao je srčanu siluetu normalne veličine i ispunjen plućni zaliv. Kardiorakсни odnos iznosio je 0,44 (slika 3).



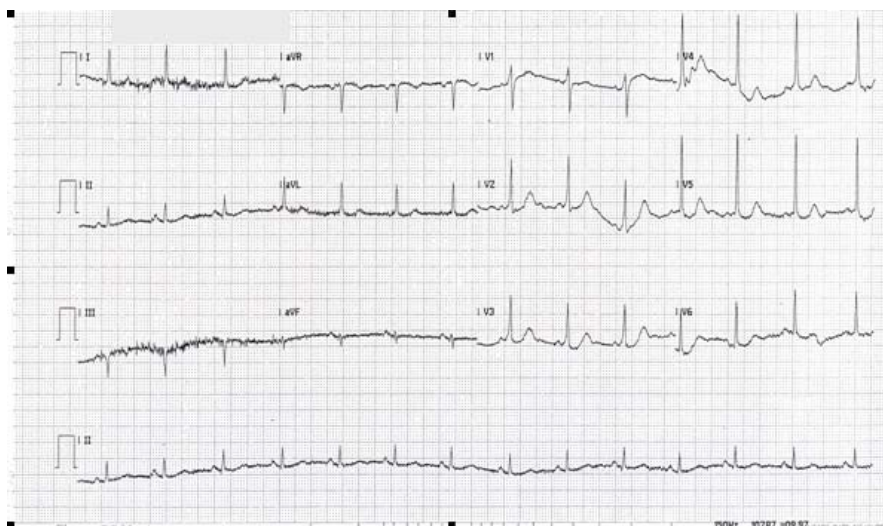
Sl. 3 – Rendgenogram srca pokazuje srčanu siluetu normalne veličine i ispunjen plućni zaliv

Ehokardiografskim pregledom nađena je normalna veličina levih srčanih šupljina sa paradoksnim pokretima komorskog septuma. Ejekciona frakcija leve komore iznosila je 60%. Desna komora bila je vrlo mala zbog njene atrijalizacije. Desna pretkomora bila je uvećana (44 mm, mereno iz apeksnog preseka četiri šupljine). Početak trikuspidne valvule bio je 20 mm bliži apeksu desne komore nego početak mitralne valvule. Doplerom je nađen trag trikuspidne regurgitacije sa sistolnim pritiskom u desnoj komori od 30 mmHg. Nije uočena komunikacija na nivou pretkomora niti između komora (slika 4).



Sl. 4 – Apeksni presek 4 šupljine pokazuje apeksno pomernje septalnog kuspisa trikuspidne valvule (strelica). Desna pretkomora (DP) izrazito je uvećana (DK=desna komora, LP=leva pretkomora, LK=leva komora)

Elektrofiziološko ispitivanje pokazalo je postojanje desnog posterolateralnog akcesornog puta. Atrijalna fibrilacija lako je izazvana u elektrofiziološkoj laboratoriji, a onda je učinjena uspešna ablacija akcesornog puta. Posle toga nije bilo preekscitacionog sindroma i atrijalne fibrilacije (slika 5).



Sl. 5 – EKG bolesnice posle uspešne ablacije akcesornog puta

Diskusija

Dramatičan napredak u dijagnostici i terapiji EA započeo je njenim prvim opisom, 1866. godine. Ta anomalija danas se najlakše dijagnostikuje ehokardiografskim pregledom. U prošlosti dijagnoza je postavljana najčešće na autopsiji. Do 1950. godine opisana su samo tri bolesnika sa EA u prvom volumenu časopisa *Circulation*.

Najčešći inicijalni simptomi EA u detinjstvu su cijanoza, loša tolerancija napora i aritmije. Kardiomegalija i sistolni šum su karakterističan nalaz, a od aritmija nalaze se paroksizmalna supraventrikularna tahikardija ili atrijalna fibrilacija ili flater. Česta ektopična električna aktivnost može biti posledica istežanja zida velike desne pretkomore, što značajno povećava mortalitet operisanih bolesnika⁵.

Bolesnica je više puta imala kraće ili duže napade lupanja srca, bez težih simptoma. Uglavnom se sve završavalo na medikamentnoj konverziji ritma u ambulantnim uslovima. Tek nakon urađenog ehokardiografskog pregleda postavljena je dijagnoza EA, a potom je urađeno i elektrofiziološko ispitivanje. Posle ablacije akcesornog puta bolesnica nije imala paroksizme atrijalne fibrilacije. Ovaj primer pokazuje da u sličnim prilikama obavezno treba uraditi ehokardiografski pregled, a ne samo jednostavno usmeriti pažnju na konverziju u sinusni ritam.

Khositseth i sar.⁶ ispitivali su 130 bolesnika sa EA od kojih je 109 imalo aritmije, zbog čega su podvrgnuti elektrofiziološkom ispitivanju. Njih 48 (44%) hirurški je lečeno zbog atrijalnog flatera ili fibrilacije. Posle skoro tri godine praćenja 75% ovih bolesnika nije imalo aritmije.

Naprasna smrt sreće se kod 3–10% bolesnika sa EA. Smatra se da ona nastaje sekundarno zbog brzog sprovođenja supraventrikularne tahikardije ili atrijalne fibrilacije ili flatera u komore. Kod 6% bolesnika sa urođenim srčanim mana uzrok naprasne smrti je EA, što je veliki procenat za tako retku anomaliju. Smrtnost u svim starosnim grupama iznosi 12,5%.

Za bolesnike bez simptoma, kao i bolesnike sa simptomima, ali bez desno-levog šanta i sa blagom kardiomega-

lijom, preporučuje se samo praćenje. Deca koja prežive najranije detinjstvo uglavnom se dobro osećaju dugi niz godina. Bolesnike sa tahiaritmijom koji ne reaguju na medikamentnu terapiju treba tretirati radiofrekventnom ablacijom čija je stopa uspeha 90–100%². Operativno lečenje može se odložiti dok se ne pojave ili pojačaju simptomi, izražena cijanoza, paradoksnе embolije, policitemija, refraktarne aritmije ili kardiotorakсни odnos koji je jednak 0,65 ili veći i koji je bolji prediktor naprasne smrti nego funkcionalni status bolesnika⁵.

Hirurško lečenje dolazi u obzir kada postoje objektivni dokazi pogoršanja bolesti kao što su povećanje srčane siluete na rendgenogramu srca, progresivna dilatacija desne komore ili smanjenje sistolne funkcije na ehokardiografskom pregledu ili kada se pojave komorske ekstrasistole ili atrijalne tahiaritmije. Kada simptomi progrediraju do New York Heart Association (NYHA) klase III ili IV, hirurško lečenje je jasno indikovano¹.

Prva uspešna hirurška intervencija zbog trikuspidne regurgitacije kod bolesnika sa EA opisana je 1962. godine, kada je trikuspidna valvula zamenjena protezom¹. Različite hirurške tehnike se koriste za prevazilaženje hemodinamskih posledica EA, kao što su rekonstrukcija ili zamena abnormalne trikuspidne valvule, plikacija atrijalne osnove ili samo zatvaranje atrijalne komunikacije, ukoliko ona postoji. Resekcija desne pretkomore smanjuje njene dimenzije i istežanje njenog zida. Biventrikularna rekonstrukcija obično je moguća, ali ako nastane uznapredovala kardiomiopatija, naročito ako zahvata levu komoru, onda je transplantacija srca jedino rešenje^{1,5}.

Profilaksa infektivnog endokarditisa preporučuje se kod bolesnika sa EA, mada je rizik od njegove pojave mali. Suprotno, rizik od naprasne smrti ostaje značajan problem kod bolesnika sa EA bez obzira na težinu bolesti ili način lečenja⁵.

Postoji značajno smanjenje nastanka atrijalne fibrilacije posle hirurške ablacije akcesornih puteva kod bolesnika sa EA, bez obzira da li je istovremeno rađena i hirurška korekcija same EA. To ukazuje da etiologija atrijalne fibrilacije

kod mnogih od ovih bolesnika verovatnije može biti povezana sa prisustvom akcesornih puteva nego sa primarnim ili sekundarnim anormalnostima atrijalnog miokarda koje postoje u EA. Mada ablacija akcesornog puta (puteva) dugotrajno smanjuje postoperativnu učestalost atrijalne fibrilacije kod bolesnika sa EA, atrijalna fibrilacija ipak još uvek ima tendenciju javljanja 2–3 puta češće kod tih bolesnika nego kod osoba bez srčanog oboljenja^{3,7}.

Epštajnova anomalija je kongenitalno oboljenje koje nije ograničeno samo na desno srce. Anomalije levog srca često se opisuju kod bolesnika sa EA i uključuju primarno disfunkciju leve komore zbog paradoksnih pokreta komorskog septuma, starosti bolesnika, prisustva bolesti mitralne valvule, endokardne fibroze i retko miokardnog infarkta. Abnormalnosti šupljine leve komore, njene konture i kontraktilnosti opisane su kod 67% bolesnika. Attenhofer Jost i sar.⁸ opisali su tri bolesnika sa EA koji su imali ehokardiografske znake za *non-compaction* levu komoru. Jedan bolesnik imao je tešku biventrikularnu srčanu insuficijenciju koja je zahtevala transpalantaciju srca. Abnormalnosti levog srca

koje uključuju *noncompacted* miokard, bikuspidnu aortnu valvulu, komorski septalni defekt i oboljenja mitralne valvule vidaju se kod 39% bolesnika⁸.

Prikazana bolesnica je bez tegoba i atrijalnih aritmija i posle četiri godine nakon uspešne radiofrekventne ablacije akcesornog puta.

Zaključak

Epštajnova anomalija jedan je od uzroka atrijalnih aritmija, pa i atrijalne fibrilacije, naročito kod mladih osoba sa sindromom preekscitacije. Prognoza EA je različita i zavisi uglavnom od stepena cijanoze i funkcije trikuspidne valvule, na koju utiče atrijalni šant (ako je prisutan). Učestalost aritmija nezavisan je faktor. Zbog toga, svim bolesnicima sa EA obavezno treba uraditi ehokardiografski pregled kojim se relativno lako otkriva ova urođena anomalija i procenjuje funkcija trikuspidne valvule, a zatim i elektrofiziološko ispitivanje kojim se otkriva prisustvo i lokalizacija akcesornih puteva i time omogućuje adekvatno lečenje.

L I T E R A T U R A

1. *Attenhofer Jost CH, Connolly HM, Edwards WD, Hayes D, Warnes CA, Danielson GK.* Ebstein's anomaly – review of a multifaceted congenital cardiac condition. *Swiss Med Wkly* 2005; 135(19–20): 269–81.
2. *Iturralde P, Guevara-Valdivia M, Rodríguez-Chávez L, Medeiros A, Colín L.* Radiofrequency ablation of multiple accessory pathways. *Europace* 2002; 4(3): 273–80.
3. *Pressley JC, Wharton JM, Tang AS, Lowe JE, Gallagher JJ, Prystowsky EN.* Effect of Ebstein's anomaly on short- and long-term outcome of surgically treated patients with Wolff-Parkinson-White syndrome. *Circulation* 1992; 86(4): 1147–55.
4. *Friedman WF.* Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. In: *Braunwald E*, editor. *Heart disease: A Text Book of Cardiovascular Medicine*. 5th ed. Philadelphia: WB Saunders Company; 1997. p. 934–5.
5. *Misaki T, Watanabe G, Iwa T, Watanabe Y, Mukai K, Takahashi M, et al.* Surgical treatment of patients with Wolff-Parkinson-White syndrome and associated Ebstein's anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; 110: 1702–7.
6. *Khositseth A, Danielson GK, Dearani JA, Munger TM, Porter CJ.* Supraventricular tachyarrhythmias in Ebstein anomaly: management and outcome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004; 128(6): 826–33.
7. *Chanvand SM, Brancaccio G, Carpentier AF.* Cardiac arrhythmia in patients undergoing surgical repair of Ebstein's anomaly. *Ann Thorac Surg* 2001; 71(5): 1547–52.
8. *Attenhofer Jost CH, Connolly HM, O'Leary PW, Warnes CA, Tajik AJ, Seward JB.* Left heart lesions in patients with Ebstein anomaly. *Mayo Clin Proc* 2005; 80(3): 361–8.

Rad je primljen 21. V 2008.