

## Komentarz



**dr hab. n. med. Ireneusz Haponiuk<sup>1,2</sup>, dr n. med. Katarzyna Gierat-Haponiuk<sup>3</sup>**

<sup>1</sup>Oddział Kardiochirurgii Dziecięcej Szpitala im. św. Wojciecha w Gdańsku Zaspie

<sup>2</sup>Katedra Fizjoterapii Wydziału Rehabilitacji i Kinezylogii Akademii Wychowania Fizycznego i Sportu im. Jędrzeja Śniadeckiego w Gdańsku

<sup>3</sup>Klinika Rehabilitacji Gdańskiego Uniwersytetu Medycznego



Anomalia Ebsteina (EA, *Ebstein's anomaly*) jest rzadką wrodzoną wadą serca (< 1% wszystkich wrodzonych wad serca), w której skutki morfologiczne i czynnościowe nieprawidłowo zbudowanej i niewłaściwie osadzonej zastawki trójdzielnej (TV, *tricuspid valve*) objawiają się klinicznie prawokomorową niewydolnością serca (HF, *heart failure*) [1]. Istotą morfologii wady jest zniekształcenie i przemieszczenie płatków przegrodowego i tylnego TV w kierunku jamy prawej komory (RV, *right ventricle*), w stronę koniuszka serca, z brakiem zdefiniowanego morfologicznie pierścienia na połączeniu prawego przedsionka z RV [2]. Wada ta charakteryzuje się niezwykle zróżnicowanym nasileniem objawów klinicznych, mogących przybierać postać od łagodnych do bardzo ciężkich [3].

Leczenie pacjentów z EA zależy od stopnia uszkodzenia TV. Jej dysfunkcja (najczęściej niedomykalność) oraz zjawisko tak zwanej atrializacji RV, które polega na wyłączeniu z udziału w czynności skurczowej komory przynależnego anatomicznie do RV obszaru położonego powyżej przesuniętego przyczepu nieprawidłowych płatków TV, decydują o nasileniu objawów – w najcięższych postaciach wady bardzo wcześnie, począwszy od okresu noworodkowego. Objawem EA może być zależna od dysfunkcji uszkodzonej RV sinica u noworodka (określana mianem funkcjonalnej atrezji zastawki płucnej), niewydolność prawokomorowa z postępującym pogorszeniem tolerancji wysiłku u niemowląt i starszych dzieci, a w dalszym przebiegu – zaawansowana HF z zaburzeniami rytmu, aż do ciężkiej zastoinowej HF u młodego dorosłego.

Objawy wady mogą ewaluować z czasem i wiekiem pacjenta, co narzuca konieczność zmiany pierwotnie przyjętej strategii postępowania wraz z postępującą HF [2]. Warto wspomnieć, że u znacznej części pacjentów z AE występują jedynie łagodne objawy, a wadę rozpoznaje się przypadkowo, jako towarzyszącą innym zaburzeniom sercowo-naczyniowym (zaburzenia rytmu serca, zespoły preekscytacji). U pacjentów z EA istotna jest ocena kliniczna z zastosowaniem powtarzanych prób wydolnościowych, które pozwalają wychwycić progresję HF i ukazać konieczność intensyfikacji leczenia [3].

Leczenie operacyjne EA obejmuje w zasadzie pełne spektrum współczesnej kardiochirurgii wad wrodzonych – zarówno operacje łagodzące, doraźnie poprawiające przepływ płucny i zmniejszające sinicę u noworodków (przez anatomiczną korekcję wady ze zmniejszeniem obszaru nieczynnej komory, naprawą TV z wytworzeniem neopierścienia TV), jak i całkowite wyłączenie RV z udziału w krążeniu płucnym metodą Fontany w skrajnym uszkodzeniu RV [2]. Decyzja o leczeniu operacyjnym młodych dorosłych jest oparta na ocenie anatomii wady (morfologia uszkodzonych płatków z pozycją przemieszczonego pierścienia TV), z określeniem atrializacji RV (podział wg Carpentiera i nowszy wg Dearani) [2, 4], oraz czynnościowych konsekwencjach w postaci HF, z oceną zużycia tlenu w próbie spiroergometrycznej [3] czy też za pomocą innych, mniej obciążających, powtarzanych testów wydolnościowych (test 6-minutowego marszu [6-MWT, *6 minute walk test*]) [5]. W ocenie postępów HF u pacjentów z EA znaczenie może mieć wykonywanie kolejnych badań obrazowych i testów czynnościowych w ściśle określonych ramach czasowych. Postępowanie takie umożliwia określenie wskazań do interwencji kardiochirurgicznej oraz ocenę wydolności chorego w okresie po zabiegu [6].

Niezależnie od postępów nowoczesnego leczenia interwencyjnego wad serca jak dotychczas nie zaproponowano przydatnej klinicznie metody przeszkrórnego naprawy anomalii TV lub, alternatywnie, małoinwazyjnej implantacji protez TV możliwej do powszechnego zastosowania także u pacjentów z EA i stanowiącej atrakcyjną alternatywę dla klasycznego leczenia kardiochirurgicznego [7].

Przedstawiony w pracy pt. *Ebstein's anomaly treated surgically in an adult female* opis kazuistyczny, z zakończonego sukcesem leczenia operacyjnego młodej dorosłej pacjentki oryginalną metodą rekonstrukcji TV z wykorzystaniem własnego osierdzia chorej i odbudową pierścienia TV, jest ciekawy z wielu powodów. Na uwagę zasługuje własna metoda

opracowana przez prof. Patricka Perrier, łącząca plikację zatrzalizowanej części RV z uwolnieniem i plastyką natywnych płatków, wszczepieniem dodatkowego płatka wytworzonego z własnego worka osierdziowego, sztucznych nici ścięgnistych i zmniejszonego pierścienia zastawkowego [1]. Niezależnie od ciężkiego wczesnego okresu pooperacyjnego i utrzymującej się niewydolności RV w okresie 5 miesięcy po zabiegu pacjentka zgłosiła potwierdzoną obiektywnie w teście spiroergometrycznym poprawę tolerancji wysiłku, ze zmianą w klasie czynnościowej według *New York Heart Association* (NYHA) z III do II stopnia. Podobne obserwacje przedstawiono w pracy Müllera i wsp. [5] na podstawie analizy wskaźników wydolności, w której zaobserwowano poprawę tolerancji wysiłku fizycznego u 37 pacjentów z EA w średnim wieku 32,1 roku ( $\pm$  15,3 roku) leczonych kardiochirurgicznie, u których wykonano cykloergometryczną próbę wysiłkową przed i po operacji, z okresem obserwacji po zabiegu wynoszącym 3,4 roku ( $\pm$  2,3 roku) [5]. Dodatkowo uzyskane wyniki porównano z wynikami testów cykloergometrycznych u pacjentów z EA niepoddanych leczeniu kardiochirurgicznemu, w podobnym wieku i objętych podobnemu okresowi obserwacji. Poprawę (lub stabilny przebieg bez pogorszenia) stwierdzono tylko u chorych operowanych, niezależnie od zastosowanej metody chirurgicznej. Przedstawione wyniki i wnioski z obu prac potwierdzają zasadność wcześniejszego kwalifikowania do leczenia operacyjnego dorosłych pacjentów z EA w celu prewencji postępującej HF wraz z nasilającymi się skutkami hemodynamicznymi wady. Konieczność wieloprofilowej oceny pacjentów z EA wymaga multidyscyplinarnej współpracy wielu specjalistów w ustaleniu aktualnych wskazań do leczenia operacyjnego.

Pragniemy gorąco podziękować Autorom za wybór „Folia Cardiologica” jako czasopisma do publikacji pracy, której temat, jak też sposób prezentacji zastosowanej metody leczenia odpowiadają zakresowi zagadnień naszego czasopisma, wnoszą walory naukowe i elementy edukacyjne dla Czytelników, przydatne profesjonalistom wielu dziedzin.

### Piśmiennictwo

1. Gackowski A., Frączek M.M., Rychlak R. i wsp. Ebstein's anomaly treated surgically in an adult female. *Folia Cardiol.* 2016; 11: 348–350.
2. Wronecki K., Mieczyski M., Skalski J.H. Rozdział 24. Anomalia (zespół) Ebsteina. W: Skalski J., Religa Z. *Kardiochirurgia dziecięca*. Tom 2. Wydawnictwo Naukowe Śląsk, Katowice 2004: 351–360.
3. Parol G., Głównyńska R. Jak w codziennej praktyce kardiologicznej interpretować wyniki badania spiroergometrycznego u pacjentów z niewydolnością serca? *Folia Cardiol.* 2014; 3: 313–320.
4. Dearani J.A., Danielson G.K. Congenital heart surgery nomenclature and database project: Ebstein's anomaly and tricuspid valve disease. *Ann. Thorac. Surg.* 2000; 69: S106–S117.
5. Müller J., Kühn A., Tropschuh A. i wsp. Exercise performance in Ebstein's anomaly in the course of time – deterioration in native patients and preserved function after tricuspid valve surgery. *Int. J. Cardiol.* 2016; 218: 79–82.
6. Gierat-Haponiuk K., Haponiuk I., Szalewska D. i wsp. Effect of complex cardiac rehabilitation on physical activity and quality of life during long-term follow-up after surgical correction of congenital heart disease. *Kardiol. Pol.* 2015; 73: 267–273.
7. Baumgartner H., Bonhoeffer P., De Groot N.M. i wsp. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur. Heart J.* 2010; 31: 2915–2957.