

Chirurgiczna i przescatheterowa ablacja dodatkowej drogi przewodzenia u pacjenta z wrodzonym skorygowanym przełożeniem wielkich pni tętnicznych oraz anomalią Ebsteina

Agnieszka Jankowska, Aleksander Maciąg, Maciej Sterliński i Mariusz Pytkowski

II Klinika Choroby Wieńcowej Instytutu Kardiologii w Warszawie

Surgical and transcatheter ablation of accessory pathway in patient with congenital corrected transposition of great arteries and Ebstein anomaly

Corrected transposition of the great arteries is a congenital heart disease which may coexist with other anomalies and may lead to serious haemodynamic disturbances. In the corrected transposition left and right ventricles with atrioventricular valves are inverted. The aorta receives oxygenated blood and the pulmonary artery unoxygenated blood so that the course of circulation is normal. In this case report staged treatment of patient with congenital corrected transposition of the great arteries, Ebstein's anomaly, WPW syndrome and various forms of SVT (antidromic AVRT, paroxysmal atrial tachycardia, atrial fibrillation, atrial flutter) was presented. After surgical ablation of accessory pathway in the childhood the patient suffered from recurrent accessory pathway's mediated tachycardia resistant to pharmacotherapy. He was scheduled for surgical and transcatheter ablation of accessory pathway. As the second step transcatheter ablation was implemented to eliminate the accessory pathway. These successful procedures allow to avoid developing of tachycardiomyopathy. (Folia Cardiol. 2003; 10: 219–224)

congenital corrected transposition of great arteries, Ebstein anomaly, catheter ablation

Wstęp

Skorygowane przełożenie wielkich pni tętnicznych (CTGA, *corrected transposition of the great arteries*) stanowi niewielki odsetek wrodzonych wad serca. Anomalia ta nie jest dziedziczna i dotyczy głównie płci męskiej. W wypadku tej wady stwierdza się całkowitą inwersję komór przy zachowanej ciągłości przedsionków i pni tętnicznych. Systemowa krew żylna wpływa do prawego przedsionka, a następnie poprzez dwupłatkową zastawkę mitralną — do morfologicznie lewej komory, która

pompuje krew do pnia płucnego. Krew z płuc spływa do lewego przedsionka, a następnie poprzez trój-płatkową zastawkę trójdzielną — do morfologicznie prawej komory pompującej krew do aorty. Izolowane skorygowane przełożenie wielkich pni tętnicznych może być bezobjawowe, a niewydolność serca może pojawić się dopiero w późnym wieku na skutek dołączania się schorzeń, takich jak choroba wieńcowa, nadciśnienie tętnicze lub nabyte wady zastawkowe. Jednak CTGA często towarzyszy ubytek w przegrodzie międzykomorowej, anomalia Ebsteina (dotycząca zastawki trójdzielnej), podzastawkowe zwężenie pnia płucnego [1, 2]. Patologie innych układów bardzo rzadko współistnieją z CTGA, a są to najczęściej wady nerek, wątroby i odwrócenie trzewi. Biorąc pod uwagę złożony rozwój embrionalny mięśnia sercowego, a w szczególności przegrody międzyprzedsionkowej i międzykomoro-

Adres do korespondencji: Lek. Agnieszka Jankowska

II Klinika Choroby Wieńcowej IK

ul. Spartańska 1, 02–637 Warszawa

Nadesłano: 31.12.2002 r.

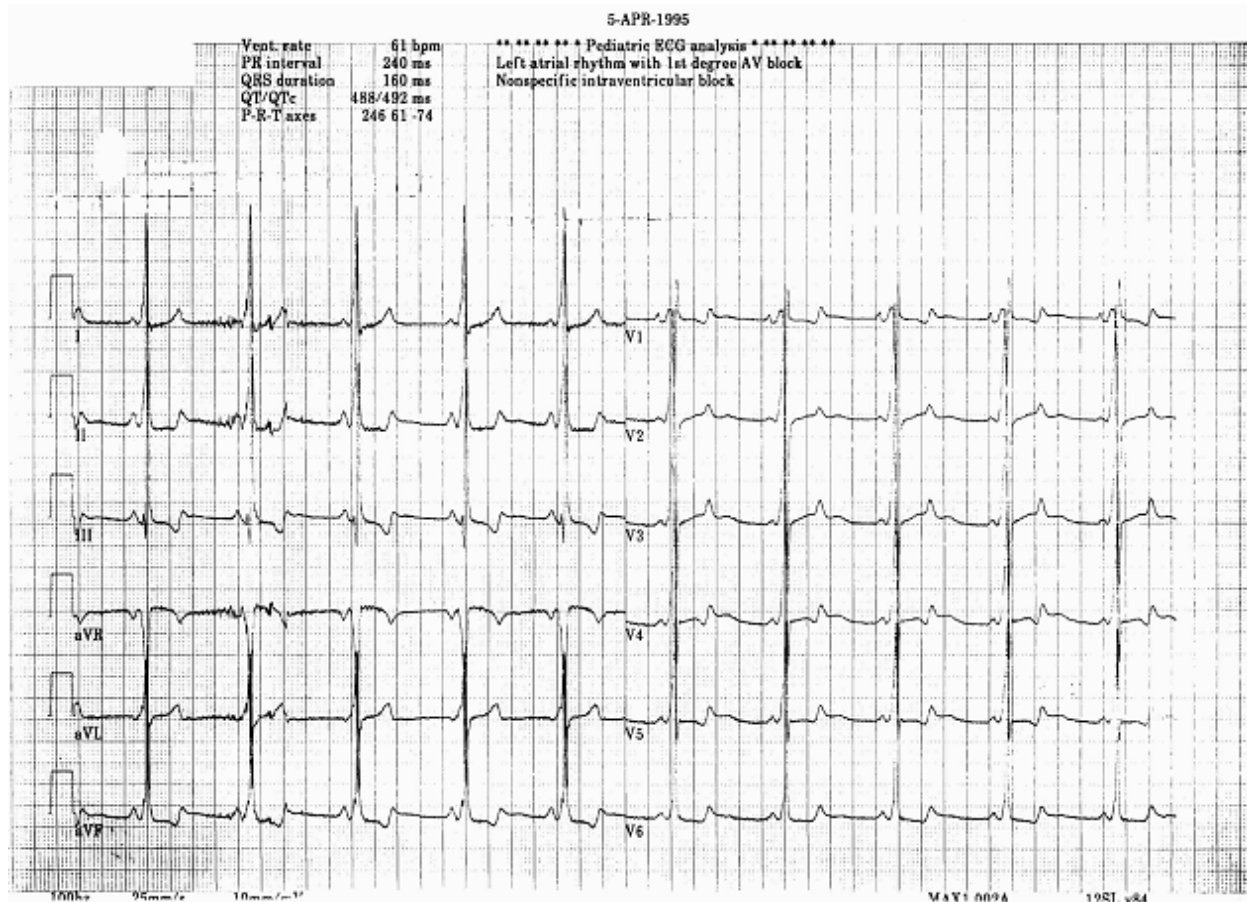
Przyjęto do druku: 28.01.2003 r.

wej, zrozumiałe jest, iż CTGA towarzyszą różnego rodzaju zaburzenia przewodzenia przedsionkowo-komorowego, od bloku przedsionkowo-komorowego I° do bloku całkowitego. Rzadką patologią współistniejącą ze skorygowanym przełożeniem wielkich pni tętniczych jest zespół Wolffa-Parkinsona-White'a (WPW) [3].

Opis przypadku

Chłopca, w wieku 11 lat, z dawno rozpoznany skorygowanym przełożeniem wielkich pni tętniczych, anomalią Ebsteina (dotyczącą lewostronnej systemowej zastawki trójdzielnej) oraz zespołem WPW, przyjęto w listopadzie 1991 roku do II Kliniki Kardiochirurgii Instytutu Kardiologii w Warszawie w celu wykonania planowej ablacji chirurgicznej dodatkowej drogi przewodzenia. W powierzchniowym 12-odprowadzeniowym EKG stwierdzano cechy preekscytacji komór (ryc. 1). Z dokumenta-

cji medycznej wynikało, że napady tachyarytmii nadkomorowych (częstoskurcz ortodromowy, częstoskurcz przedsionkowy oraz migotanie i trzepotanie przedsionków) pojawiały się od 5 tygodnia życia. W wykonanym w tym czasie RTG klatki piersiowej zaobserwowano powiększenie sylwetki serca. Stosowane leki antyarytmiczne zmniejszyły liczbę napadów tachyarytmii. Za pomocą stymulacji przezprzelykowej potwierdzono istnienie drogi dodatkowej o refrakcji 250 ms, wywołano częstoskurcz ortodromowy o częstości 200/min, a także niepodtrzymujące się trzepotanie przedsionków. Chłopca zakwalifikowano do ablacji chirurgicznej dodatkowej drogi przewodzenia. Wada wrodzona w postaci CTGA oraz towarzysząca temu anomalia Ebsteina nie wymagały korekcji chirurgicznej. Zabieg wykonano w grudniu 1991 roku w znieczuleniu ogólnym i przy użyciu krążenia pozaustrojowego. Wykorzystano w tym celu metodę fulguracji nasierdziejowej, polegającą na wyładowaniu defibrylatora

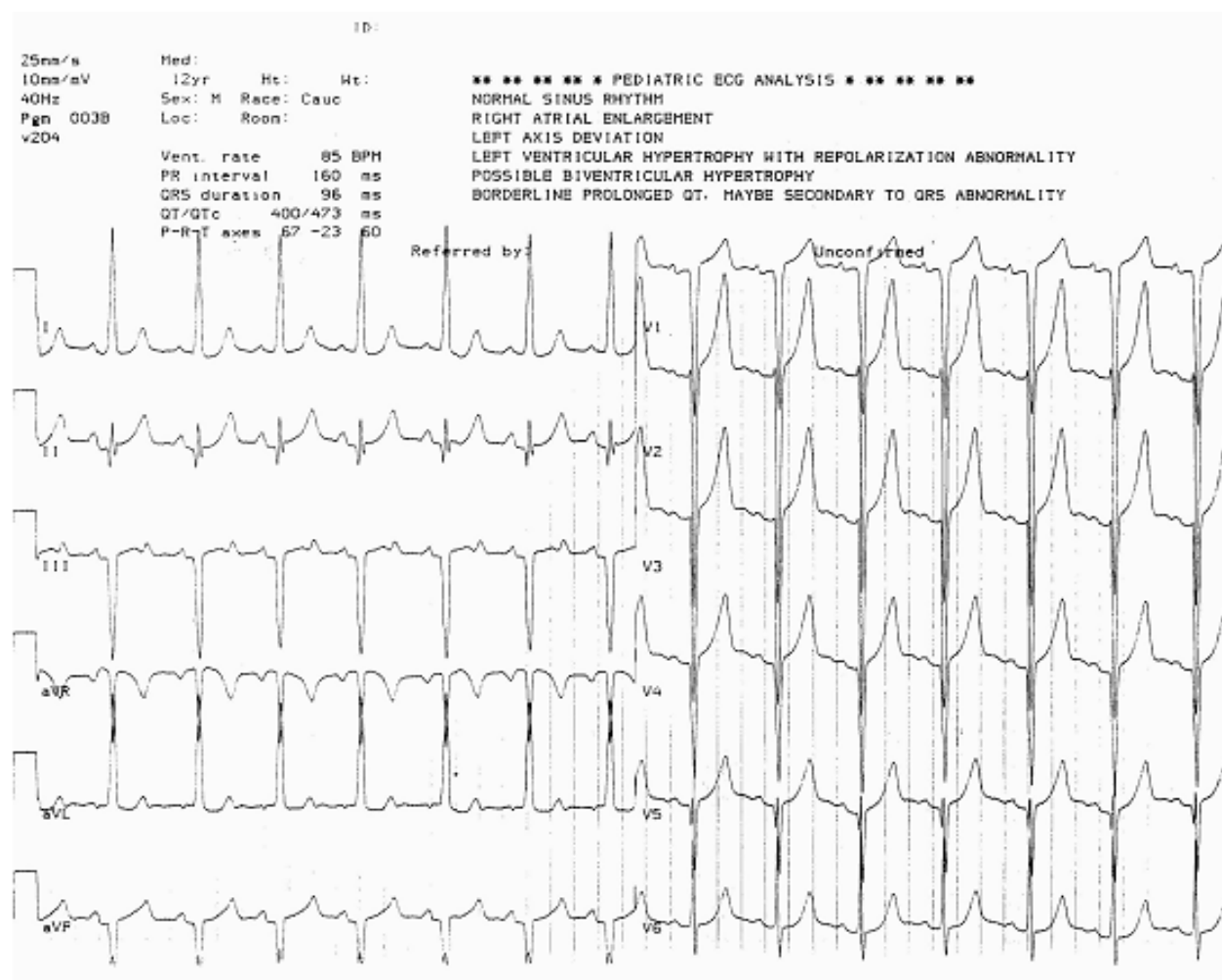


Rycina 1. Powierzchniowy 12-odprowadzeniowy zapis EKG u pacjenta z zespołem WPW, przełożeniem wielkich pni tętniczych oraz anomalią Ebsteina

Figure 1. 12-leads surface ECG in patient with Wolff-Parkinson-White syndrome and corrected transposition of great arteries and Ebstein's anomaly

o energii 100 J w strefie umiejscowienia pęczka Kenta, co powoduje punktową koagulację i bliznowacenie. W kontrolnym EKG wykonanym po zabiegu ablacji chirurgicznej nie stwierdzono cech jawnej preekscytacji komór (ryc. 2). Chłopca w stanie ogólnym dobrym wypisano w 10 dobie po zabiegu. Po około 3 miesiącach nastąpił nawrót przewodzenia poprzez drogę dodatkową z cechami intermitującej preekscytacji komór w powierzchniowym EKG spoczynkowym. W wykonanej po zabiegu stymulacji przezprzełykowej wywołano częstoskurcz ortodromowy o interwale zespołów komorowych 300 ms (odstęp RP' 180 ms). W kolejnych latach po zabiegu kardiochirurgicznym, pomimo braku jawnej preekscytacji komór, następowało istotne zwiększenie częstości nawrotów częstoskurczu ortodromowego ze stopniowo zanikającą wrażliwością na

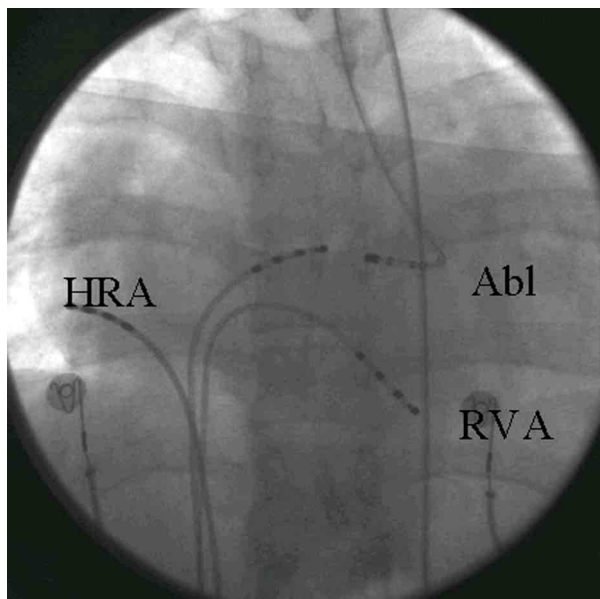
farmakoterapię. W latach 1999 i 2000 dominowały wielogodzinne napady częstoskurczu nadkomorowego (SVT, *supraventricular tachycardia*), które istotnie ograniczały wydolność wysiłkową i obniżały jakość życia. Wobec takiego obrazu klinicznego pacjenta ponownie przyjęto w grudniu 2000 roku do Kliniki Choroby Wieńcowej IK w Warszawie w celu wykonania inwazyjnego badania elektrofizjologicznego i ewentualnej ablacji przelnaczyniowej arytmii. W przeprowadzonym wówczas inwazyjnym badaniu elektrofizjologicznym wykazano istnienie drogi dodatkowej przewodzącej wstecznie z komór do przedsionków, zlokalizowanej w obrębie pierścienia zastawki trójdzielnej komory systemowej (morfologicznie prawej). Ze względu na długotrwałe badanie elektrofizjologiczne (zmienione warunki anatomiczne, trudności różnicowania częstoskur-



Rycina 2. Powierzchniowy 12-odprowadzeniowy zapis EKG u pacjenta z zespołem WPW oraz przełożeniem wielkich pni tętniczych po ablacji chirurgicznej dodatkowej drogi przewodzenia

Figure 2. 12-leads surface ECG in patient with Wolff-Parkinson-White syndrome and corrected transposition of great arteries and Ebstein's anomaly after surgical ablation of accessory pathway

czu z szerokimi zespołami QRS) podczas pierwszego zabiegu w dniu 01.12.2000 r. nie zniszczono drogi dodatkowej. Ponadto utrudnienie stanowił brak zatoki wieńcowej po stronie systemowej. Po upływie 5 tygodni od poprzedniej hospitalizacji chorego ponownie przyjęto w celu wykonania planowej ablacji dodatkowej lewostronnej drogi przewodzenia. Zabieg przeprowadzono w osłonie antybiotykowej (cefalosporyna II generacji), podając leki przeciwbólowe i przeciwłękowe (fentanyl i midazolam). Przez wkłucie do żyły udowej wprowadzono elektrody do koniuszka anatomicznie lewej komory, do uszka prawego przedsionka i pod zastawkę dwudzielną (żylną) w celu rejestracji potencjałów pęczka Hisa. Elektrode ablacyjną wprowadzono przez zmienioną zastawkę trójdzelną do anatomicznie prawej komory po podaniu 50 mg heparyny *iv*. (ryc. 3). Podczas zabiegu używano generatora prądu wysokiej częstotliwości Stockert firmy Cordis. Wykonano skuteczną ablację przeznaczyniową dodatkowej drogi przewodzenia (ryc. 4). W ponadrocznej obserwacji nie rejestrowano nawrotu tachyarytmii nadkomo-



Rycina 3. Obraz RTG wewnątrzsercowego ułożenia elektrod podczas ablacji przeznaczyniowej dodatkowej drogi przewodzenia u pacjenta ze skorygowanym przełożeniem wielkich pni tętniczych oraz anomalią Ebsteina — projekcja przednio-tylna; HRA — elektroda w prawym przedsionku, RVA — elektroda w prawej komorze, Abl — elektroda ablacyjna

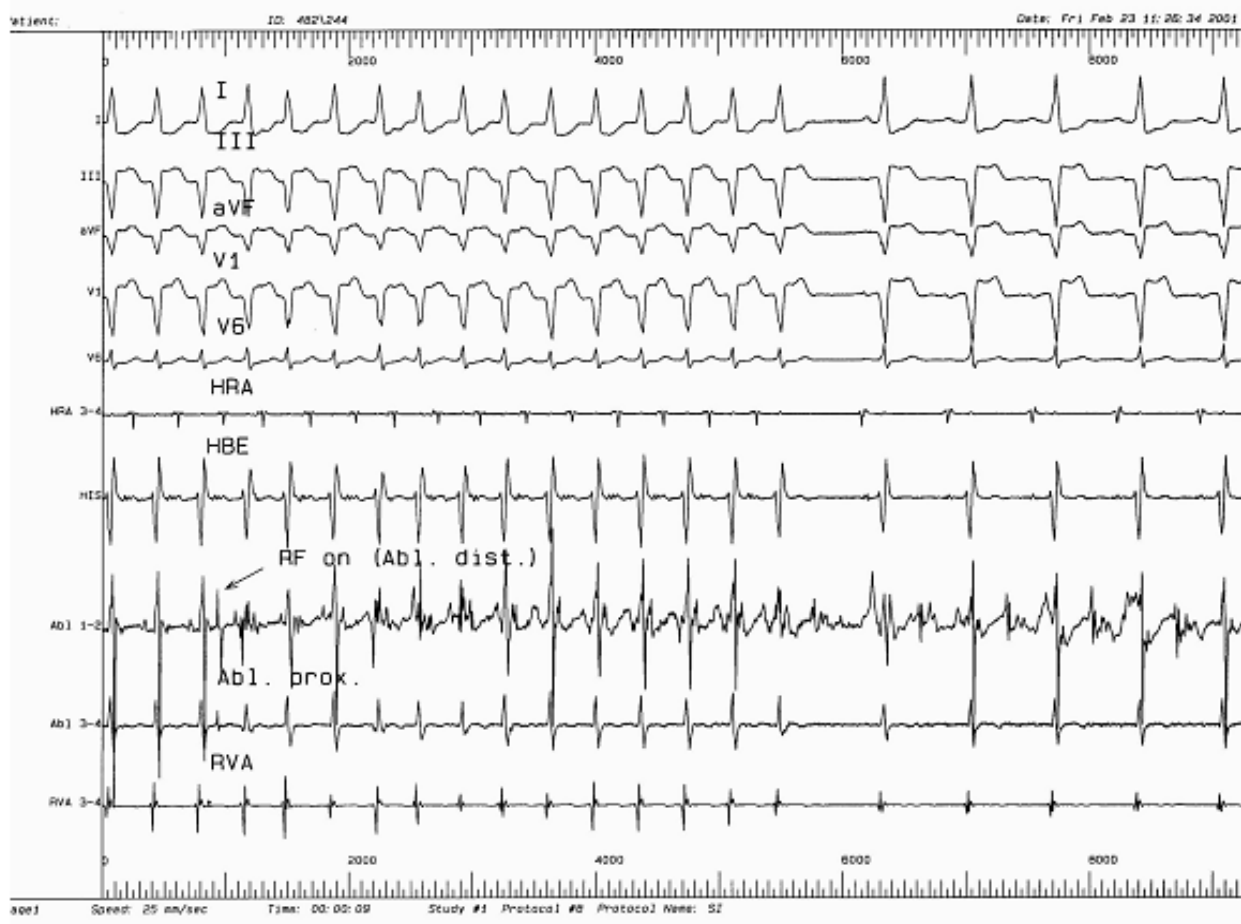
Figure 3. AP fluoroscopy-location of the catheters during RF ablation in patient with Ebstein's anomaly and corrected transposition of great arteries; HRA — catheter in the high right atrium position, RVA — catheter in the right ventricle apex, Abl — ablation catheter

rowych. W kontrolnym badaniu echokardiograficznym oprócz anomali Ebsteina stwierdzano niewielkie poszerzenie komory systemowej (morfologicznie prawej) i cechy jej przerostu, bez zaburzeń kurczliwości, oraz umiarkowaną niedomykalność systemowej zastawki trójdzelniej. U pacjenta nie stwierdzono objawów niewydolności serca.

Dyskusja

Skorygowane przełożenie wielkich pni tętniczych dotyczy około 8% wszystkich pacjentów z wrodzonymi wadami serca. Izolowana postać choroby zazwyczaj nie wymaga korekcji chirurgicznej [4, 5]. Skomplikowany proces rozwoju embrionalnego mięśnia sercowego sprzyja jednak powstawaniu złożonych patologii towarzyszących CTGA, takich jak wady zastawkowe czy anomalie układu bódźoprzewodzącego [1–3]. W powyższym przypadku u pacjenta z wrodzonym CTGA oraz anomalią Ebsteina dotyczącą lewostronnej zastawki trójdzelniej stwierdzano występowanie zespołu WPW z opornymi na farmakoterapię napadami SVT. Napady arytmii nadkomorowych w postaci częstoskurczu antydromowego, częstoskurczu przedsionkowego oraz migotania i trzepotania przedsionków występowały u chłopca już od 5 tygodnia życia. Częste napady tachyarytmii w zdrowym sercu mogą doprowadzić do wystąpienia w krótkim czasie kardiomiopatii tachyarytmicznej [6]. W sercu dotkniętym wadą wrodzoną przy inwersji komór (prawa komora jako komora systemowa) proces ten mógł nastąpić bardzo szybko. Wobec nieskuteczności farmakoterapii (propranolol, bisoprolol, metoprolol, amiodaron, werapamil) chłopca poddano najpierw chirurgicznej, a potem przeznaczyniowej ablacji dodatkowej drogi przewodzenia. Nieskuteczność pierwszego zabiegu można tłumaczyć tym, że droga dodatkowa była położona typowo w endokardium, a wykorzystywana wówczas metoda fulguracji nasierdziowej spowodowała przemijające przerwanie przewodzenia w położonej podwsierdziowo drodze dodatkowej [7]. Po pierwszym zabiegu nadal występowały liczne, oporne na leczenie farmakologiczne napady częstoskurczu ortodromowego wymagające wielu hospitalizacji.

Rutynowo wykonywane badania elektrofizjologiczne oraz zabiegi ablacji przeznaczyniowej są znacznie utrudnione u osób z wadami układu sercowo-naczyniowego. W tym przypadku lewostronne położenie drogi dodatkowej towarzyszyło zmienionej anatomii systemowej części serca — atrializacja komory, przesunięcie pierścienia zastawki trójdzelniej (lewostronnej) oraz brak zatoki wieńcowej o typowej lokalizacji. Obecność



Rycina 4. Zapis wewnątrzsercowego i powierzchniowego EKG podczas ablacji dodatkowej drogi przewodzenia — ostatnie 5 ewolucji bez cech zespołu WPW; HRA — rejestracja potencjałów z prawego przedsionka, HBE — rejestracja potencjałów pęczka Hisa, RVA — rejestracja potencjałów z koniuszka prawej komory, RFA — zapis z elektrody ablacyjnej

Figure 4. Surface and intracardiac ECG during transcatheter ablation; HRA — high right atrium recording, HBE — His-bundle recording, RVA — right ventricle apex recording, RFA — ablation catheter recording

pęczka Kenta w obrębie blizny pooperacyjnej wymagało stosowania większej energii podczas aplikacji prądu o wysokiej częstotliwości. Zniszczenie dodatkowej drogi przewodzenia między przedsionkami i komorami, a tym samym elimi-

nacja częstoskurczu przedsionkowo-komorowego pozwoliły na uniknięcie rozwoju tachykardiomipatii u pacjenta z wrodzonym skorygowanym przełożeniem wielkich pni tętniczych oraz anomalią Ebsteina.

Streszczenie

Ablacja drogi dodatkowej u chorego z CTGA i anomalią Ebsteina

Skorygowane przełożenie wielkich pni tętniczych należy do rzadkich wrodzonych patologii układu sercowo-naczyniowego, polegającej na inwersji komór przy zachowanej ciągłości przedsionków i pni tętniczych. Izolowana wada bez patologii współistniejących zazwyczaj nie powoduje rozwoju niewydolności serca. W opisywanym przypadku pacjenta z wrodzonym skorygowanym przełożeniem wielkich pni tętniczych (CTGA), anomalią Ebsteina dotyczącą lewostronnej zastawki trójdzielnej oraz zespołem Wolffa-Parkinsona-White'a i częstymi napadami

tachyarytmii nadkomorowych poddano najpierw chirurgicznej, później przezskórną ablację dodatkowej drogi przewodzenia. Zniszczenie drogi dodatkowej pozwoliło na stałe wyeliminować napady częstoskurczu nadkomorowego, a tym samym zapobiec rozwojowi tachykardiomiopatii. (Folia Cardiol. 2003; 10: 219–224)

wrodzone skorygowane przełożenie wielkich pni tętniczych, anomalia Ebsteina, ablacja przezskórną

Piśmiennictwo

1. Hebe J. Ebstein's anomaly in adults. Arrhythmias: diagnosis and therapeutic approach. Thorac. Cardiovasc. Surg. 2000; 48: 214–219.
2. Schi G.L., Edwards J.E., Burchell H.B., DuShane J.W., Ongely P.A., Wood E.H. Congenital corrected transposition of the great vessels: a study of 33 cases. Pediatrics 1961; II: 851–887.
3. Morillo C.A., Klein G.J., Yee R., Guiraudon G.M. The Wolff-Parkinson-White syndrome. Futura Publishing Company, Inc., Mount Kisco 1997.
4. Cumming G.M. Congenital corrected transposition of the great vessels without associated intracardiac anomalies. Am. J. Cardiol. 1962; 605–614.
5. Nagle J.P., Cheitlin M.D., McCarty R.J. Corrected transposition of the great vessels without associated anomalies: report of a case with congestive failure at age 45. Chest 1971; 60: 367–370.
6. Maciąg A., Pytkowski M., Lewandowski M., Szwed H. Poprawa czynności lewej komory po skutecznej ablacji częstoskurczu przedsionkowego. Pediatr. Pol. 2000; 75: 323–326.
7. Gallagher J.J., Gilbert M., Svenson R.H., Sealy W.C., Kasell J., Wallace A.G. Wolff-Parkinson-White Syndrome. The problem evaluation and surgical correction. Circulation 1975; 51: 767–784.