

# Spiroergometryczna ocena wydolności wysiłkowej u pacjentów z zespołem Ebsteina a stopień echokardiograficznego wskaźnika zaawansowania wady

Cardiopulmonary exercise test in the evaluation of exercise capacity among patients with Ebstein syndrome and degree of echocardiographic index of progression of this malformation

Olga Trojnarowska<sup>1</sup>, Adrian Gwizdała<sup>1</sup>, Andrzej Siniawski<sup>1</sup>,  
Zofia Oko-Sarnowska<sup>2</sup> i Romuald Ochotny<sup>1</sup>

<sup>1</sup>I Klinika Kardiologii Akademii Medycznej im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu

<sup>2</sup>Zakład Farmakologii Klinicznej Akademii Medycznej im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu

## Abstract

**Introduction:** *Ebstein anomaly is characterized by displacement of part of tricuspid ring in the direction of apex of the heart and inappropriate attachment of valvular cusps resulting in significant decrease in right ventricular function and tricuspid regurgitation. Aim of the study was estimation of physical capacity measured with spiroergometry in adult patients with Ebstein syndrome and its possible correlation with echocardiographic index of anatomical progression of the malformation.*

**Material and methods:** *Twenty patients were studied aged 24–63 years (mean 40.3 years). Control group consisted of 19 healthy persons aged 22–61 years (mean 39.9 years). Echocardiographic examination: Index of progression of Ebstein's (EGE) malformation was calculated- quotient of right ventricular area and atrialized right ventricle and sum of right and left ventricular area and left atrium. Following degrees of progression of the malformation (EGE) were set: I < 0.5; II: 0.5–0.9; III: 1.0–1.49; IV > 1.5. Maximal physical effort was measured on moving track according to modified Bruce's protocol, resting spirometry measured FVC, VE, FEV<sub>1</sub> and peak VO<sub>2</sub>, VE/VCO<sub>2</sub> slope index was analyzed.*

**Results:** *Following parameters in the studied group were decreased compared to control group: VO<sub>2</sub> max [ml/kg/min] — 21.9 ± 5.4 vs. 33.6 ± 8.3 (p = 0.0001); peak VO<sub>2</sub> [l/min] — 1.7 ± 0.6 vs. 2.5 ± 0.9 (p = 0.002); maximal heart rate at the peak of exercise — HR max [beats per minute]: 158.0 ± 18.9 vs. 177.7 ± 15.4 (p = 0.001); systolic pressure at peak of exercise — 145.7 ± 14.4 [mm Hg] vs. 171.1 ± 23.3 (p = 0.0003); VE [l/min] — 71.3 ± 17.0 vs.*

Adres do korespondencji: Dr med. Olga Trojnarowska

I Klinika Kardiologii IK

AM im. Karola Marcinkowskiego

ul. Długa 1/2, 61–848 Poznań

e-mail: [olgatroj@wp.pl](mailto:olgatroj@wp.pl)

Nadesłano: 28.12.2004 r. Przyjęto do druku: 14.02.2005 r.

$93.8 \pm 37.1$  ( $p = 0.02$ );  $VE/VCO_2$  slope, was higher than in control group ( $40.1 \pm 8.1$  vs.  $26.9 \pm 3.6$ ;  $p = 0.00001$ ). In 75% of studied patients exceeded 34. Parameters of pulmonary function — FVC [l]  $4.5 \pm 1.0$  vs.  $4.6 \pm 1.1$ ; FEV<sub>1</sub> [l] —  $3.5 \pm 0.6$  vs.  $3.6 \pm 0.9$ , did not differ between groups. Number of patients in each EGE group: I — 0; II — 9; III — 6; IV — 5 patients. VO<sub>2</sub> [ml/kg/min] in group II:  $24.5 \pm 3.9$  were higher than in III:  $17.2 \pm 5.2$  ( $p = 0.007$ ) and IV:  $22.9 \pm 4.7$  ( $p = 0.05$ ). HR max [bpm] — in group II:  $169.1 \pm 12.5$  was higher than in group IV:  $146.6 \pm 20.5$  ( $p = 0.03$ ) and group III:  $150.8 \pm 19.0$  ( $p = 0.05$ ).

**Conclusions:** Physical capacity among adult patients with Ebstein syndrome in significantly decreased. Physical capacity in this group decreases with degree of echocardiographic progression of the malformation. (Folia Cardiol. 2005; 12: 307–314)

**adults with Ebstein syndrome, cardiopulmonary exercise test, echocardiographic index of progression of this malformation**

## Wstęp

Anomalia Ebsteina stanowi zaledwie 0,3–0,7% wrodzonych wad serca. Charakteryzuje się przemieszczeniem części pierścienia zastawki trójdzielnej w kierunku koniuszka serca oraz nieprawidłowym przyczepem płatków zastawki, co powoduje istotne czynnościowe zmniejszenie prawej komory oraz niedomykalność trójdzielną [1–5]. Dodatkowe anomalie anatomiczne, takie jak stenoza płucna, przeciek międzykomorowy czy międzyprzedsionkowy, obserwuje się zazwyczaj u dzieci [2, 6]. U dorosłych, poza przeciekiem międzyprzedsionkowym, zazwyczaj się ich nie spotyka [3, 7]. Anomalia Ebsteina rozpoznana w niemowlęctwie wiąże się z dużą śmiertelnością, połowa chorych umiera przed 13 rokiem życia, a zaledwie 5% dożywa swoich 50. urodzin [2, 6]. W 50% przypadków przyczyną śmierci jest niewydolność serca, w 20% arytmia [8]. Udowodniono, iż późniejsze występowanie objawów klinicznych wady, a tym samym jej rozpoznanie, jest czynnikiem stanowiącym o lepszym rokowaniu [6, 8]. Bardzo niewielka liczba obserwowanych chorych i złożony charakter anatomiczny wady powodują, że jej historia naturalna nie jest do końca poznana. W celu określenia rokowania Celermajer i wsp. [9] wprowadzili echokardiograficzny wskaźnik stopnia zaawansowania wady (EGE, *echocardiographic grading Ebstein anomaly*) u niemowląt i dzieci. Stanowi on iloraz powierzchni prawego przedsionka i zatrzuszkowanej prawej komory oraz sumy powierzchni prawej i lewej komory oraz lewego przedsionka. Zaobserwowano, iż wysoki stopień EGE stanowił istotny samodzielny czynnik rokowniczy zgonu w tej grupie pacjentów [9].

Celem pracy było zbadanie wydolności fizycznej, mierzonej metodą spiroergometrii u dorosłych pacjentów z zespołem Ebsteina oraz ocena jej ewen-

tualnej zależności od echokardiograficznego stopnia zaawansowania anatomicznego wady.

## Materiał i metody

Badaniem objęto 20 nieoperowanych pacjentów (5 kobiet, 15 mężczyzn), u których rozpoznano zespół Ebsteina, będących w wieku 24–63 lat (śr.  $40,3 \pm 11,5$  roku). Pacjenci nie zgłaszali chorób układu oddechowego. Grupę kontrolną stanowiło 19 zdrowych osób (6 kobiet, 13 mężczyzn) w wieku 22–61 lat (śr.  $39,9 \pm 9,3$  roku). Wykonano badanie echokardiograficzne aparatem Hewlett-Packard SONOS 5500, z głowicą o częstotliwości 2,5 MHz w prezentacji 2D, M i metodą Dopplera. Rozpoznanie ustalono na podstawie obecności w badaniu echokardiograficznym w projekcji czterojamowej istotnego powiększenia przedniego płotka i przemieszczenia płotka przegrodowego zastawki trójdzielnej w kierunku koniuszka o ponad  $8 \text{ mm/m}^2$  powierzchni ciała od pierścienia włóknistego [3]. U żadnego z badanych nie stwierdzono istotnego przecieku wewnątrzsercowego (u 1 chorej zanotowano ubytek międzyprzedsionkowy ze stosunkiem przepływu płucnego do systemowego — 1:1,5). U wszystkich obserwowano zaawansowaną niedomykalność trójdzielną. Stosując projekcję czterojamową w rozkurczu, obliczono wskaźnik EGE, stanowiący iloraz powierzchni prawego przedsionka i zatrzuszkowanej prawej komory oraz sumy powierzchni prawej i lewej komory oraz lewego przedsionka. Za Celermajera i wsp. [9] przyjęto i określono następujące stopnie zaawansowania wady (EGE): I < 0,5; II: 0,5–0,9; III: 1,0–1,49; IV > 1,5. U wszystkich chorych wykonano maksymalny test wysiłkowy na bieżni ruchomej według zmodyfikowanego protokołu Bruce'a (poprzez dodanie do standardowego testu Bruce'a etapu 0–3 min, 1,7 km/h, 5% nachylenia), limitowanego

wystąpieniem objawów zmęczenia i/lub duszności. W czasie badania zachęcano chorych do kontynuowania wysiłku do momentu uzyskania wartości współczynnika oddechowego (RQ, *respiratory quotient*) przekraczającej jeden. Badanych z grupy kontrolnej poddano maksymalnemu testowi wysiłkowemu na bieżni ruchomej według standardowego protokołu Bruce'a. Pochłanianie tlenu i wytwarzanie dwutlenku węgla mierzono w sposób ciągły metodą: oddech za oddechem za pomocą przystawki metaboliczno-spirometrycznej Vmax29 Sensor Medics. Przed każdym testem kalibrowano przepływomierz i analizator gazów standardową mieszaniną gazową. Każde badanie było poprzedzone spirometrią spoczynkową, w której oceniano natężoną pojemność życiową płuc (FVC, *forced vital capacity*), wentylację minutową (VE, *ventilation*), natężoną objętość wydechową pierwszosekundową (FEV<sub>1</sub>, *forced expiratory volume in 1 second*) oraz wartości wymienionych wskaźników przedstawione jako procent normy z uwzględnieniem wieku i płci. Do analizy wybierano najwyższe wartości z 3–4 powtórzeń. Szczytowe pochłanianie tlenu (*peak* VO<sub>2</sub>) wyliczono jako wartość średnią z ostatnich 20 s wysiłku i podawano w ml/kg/min, l/min oraz jako procent należnego dla wieku VO<sub>2</sub> max. Analizowano również wskaźnik VE/VCO<sub>2</sub> *slope*, który odzwierciedla stopień wzrostu wentylacji przypadający na jednostkę wzrostu produkcji dwutlenku węgla, uzyskany w wyniku analizy regresji liniowej, wyliczany automatycznie przez program obliczeniowy V max 29.

Wyniki opracowano statystycznie, wykorzystując test *t-Studenta* dla zmiennych niepołączonych, jeśli rozkład danej cechy nie odbiegał istotnie od rozkładu normalnego. W przeciwnym wypadku stosowano test U Manna-Whitneya. Do porównania wartości w trzech zakresach indeksu po potwierdzeniu z rozkładem normalnym za pomocą testu Shapiro-Wilka i równości wariancji z wykorzystaniem testu Levena zastosowano analizę wariancji ANOVA. STATISTICA (licencja nr 6097048609D519).

## Wyniki

U wszystkich pacjentów rytm zatokowy był zachowany, przewidziany z blokiem prawej odnogi pęczka Hisa (u 1 chorego był to blok niepełny). W czasie badania nie obserwowano zaburzeń rytmu serca. Saturacja krwi u badanych pacjentów w spoczynku wynosiła średnio do 96%,  $7 \pm 2,1\%$ , w szczytowej fazie wysiłku  $94,4 \pm 1,8\%$  O<sub>2</sub>. Czternastu (70%) pacjentów oceniło swoją wydolność fizyczną jako dobrą (I klasa wg NYHA), zaś 6 (30%)

postrzegano ją jako ograniczoną (II klasa wg NYHA). Pacjenci z grupy NYHA II byli istotnie statystycznie starsi ( $50,0 \pm 11,5$  roku) od osób niezgłaszających zmniejszenia wydolności fizycznej ( $36,7 \pm 9,5$  roku) ( $p = 0,01$ ).

Badając parametry spiroergometryczne, stwierdzono, że średnie szczytowe pochłanianie tlenu w grupie badanej wynosiło  $21,9 \pm 5,4$  ml/kg/min, co stanowiło  $59,1 \pm 12,3\%$  należnego VO<sub>2</sub> max i było mniejsze od średniego VO<sub>2</sub> w grupie kontrolnej, które równało się  $33,6 \pm 8,3$  ( $p = 0,00001$ ),  $99,4 \pm 17,5\%$  wartości należnej ( $p = 0,00001$ ) (tab. 1). Jedynie u 2 pacjentów *peak* VO<sub>2</sub> było mniejsze niż 14 ml/kg/min. Podobnie, u osób z grupy badanej w porównaniu z osobami z grupy kontrolnej obniżone były wartości *peak* VO<sub>2</sub> wyrażone w l/min:  $1,7 \pm 0,6$  —  $60,5\% \pm 16,4\%$  wartości należnej *vs.*  $2,5 \pm 0,9$  —  $96,9\% \pm 15,1\%$  wartości należnej (odpowiednio:  $p = 0,002$ ;  $p = 0,00001$ ). Maksymalna częstość pracy serca w szczytowej fazie wysiłku (HR max) wynosiła średnio  $158,0 \pm 18,9$  uderzeń na minutę ( $89,7\% \pm 11,4\%$  wartości należnej), mieściła się więc w granicach wartości prawidłowych, była jednak istotnie niższa od obserwowanej u ludzi zdrowych —  $177,7 \pm 15,4$  uderzeń/min, co stanowiło  $102,0 \pm 7,4\%$  normy ustalonej dla danego wieku (odpowiednio:  $p = 0,001$ ;  $p = 0,0004$ ). Podobnie, ciśnienie skurczowe w szczytowej fazie wysiłku, wynoszące średnio  $145,7 \pm 14,4$  mm Hg, było niższe od mierzonego w grupie kontrolnej —  $171,1 \pm 23,3$  mm Hg ( $p = 0,0003$ ). Jednocześnie u żadnego z pacjentów skurczowe ciśnienie tętnicze w szczytowej fazie wysiłku nie było mniejsze od 120 mm Hg. Czas trwania próby był krótszy w grupie badanej ( $567,9 \pm 169,4$  s) niż kontrolnej ( $815,5 \pm 160,9$  s) ( $p = 0,00003$ ). Istotna była również różnica we wskaźniku odzwierciedlającym pracę oddechową (VE/VCO<sub>2</sub> *slope*), który był większy u chorych niż w grupie kontrolnej ( $40,1 \pm 8,1$  *vs.*  $26,9 \pm 3,6$ ;  $p = 0,00001$ ). U 15 pacjentów (75% badanych) przekraczał on wartość 34. Wentylacja minutowa u badanych była niższa (śr.  $71,3 \pm 17,0$  l/min —  $62,6 \pm 12,7\%$ ) niż w grupie ludzi zdrowych ( $93,8 \pm 37,1$  l/min —  $80,1 \pm 15,7\%$ ; odpowiednio:  $p = 0,02$ ;  $p = 0,0005$ ). Wartości równoważnika oddechowego u pacjentów z zespołem Ebsteina wynosiły średnio  $1,1 \pm 0,1$  (0,9–1,15) i były mniejsze od obserwowanych w grupie kontrolnej: średnio  $1,2 \pm 0,1$  ( $p = 0,01$ ).

Badanie parametrów spirometrycznych wykazało, że wskaźniki określające właściwości sprężystości (restrykcji) tkanki płucnej wynoszące średnio: FVC —  $4,5 \pm 1,0$  l i FVC% —  $96,6 \pm 15,9\%$  w grupie badanej oraz FVC —  $4,6 \pm 1,1$  l i FVC%

**Tabela 1.** Porównanie parametrów spiroergometrycznych między chorymi a grupą kontrolną  
**Table 1.** Comparison of spiroergometric parameters between patients and control group

	Grupa chorych (n = 20)	Grupa kontrolna (n = 19)	p
VO <sub>2</sub> [ml/kg/min]	21,9 ± 5,4	33,6 ± 8,3	0,00001
VO <sub>2</sub> (%)	59,1 ± 12,3	99,4 ± 17,6	0,00001
Peak VO <sub>2</sub> [l/min]	1,7 ± 0,6	2,5 ± 0,9	0,002
Peak VO <sub>2</sub> (%)	60,5 ± 16,4	96,9 ± 15,1	0,00001
VE [l/min]	71,3 ± 17,0	93,8 ± 37,1	0,02
VE (%)	62,6 ± 12,7	80,1 ± 15,7	0,0005
VE/VCO <sub>2</sub>	40,1 ± 8,1	26,9 ± 3,6	0,00001
HR max (uderzenia/min)	158,0 ± 18,9	177,7 ± 15,4	0,001
HR max (%)	89,7 ± 11,4	102,0 ± 7,4	0,0004
FVC [l]	4,5 ± 1,1	4,6 ± 1,1	NS
FVC (%)	96,6 ± 15,9	100,1 ± 14,2	NS
FEV <sub>1</sub> [l]	3,5 ± 0,6	3,6 ± 0,9	NS
FEV <sub>1</sub> (%)	93,2 ± 13,9	100,4 ± 14,4	NS
RR max [mm Hg]	145,7 ± 14,4	171,1 ± 23,3	0,0003
RQ	1,1 ± 0,1	1,2 ± 0,1	0,01
Czas trwania próby [s]	567,9 ± 169,4	815,5 ± 160,9	0,00003

VO<sub>2</sub> — maksymalne zużycie tlenu; peak VO<sub>2</sub> — szczytowe zużycie tlenu; VE — wentylacja minutowa; VE/VCO<sub>2</sub> — wentylacyjny równoważnik dwutlenku węgla; HR max — częstość pracy serca w szczytowej fazie wysiłku; FVC — natężona pojemność życiowa; FEV<sub>1</sub> — natężona objętość wydechu pierwszosekundowa; RR max — skurczowe ciśnienie tętnicze w szczytowej fazie wysiłku; RQ — równoważnik oddechowy

— 100,1 ± 14,2% w grupie kontrolnej, nie różniły się. Wskaźniki obturacji dróg oddechowych, takie jak FEV<sub>1</sub> — 3,5 ± 0,6 l; FEV<sub>1</sub>% — 93,2 ± 13,9%, nie różniły się znamienne od uzyskanych u ludzi zdrowych: FEV<sub>1</sub> — 3,6 ± 0,9 l; FEV<sub>1</sub>% — 100,4 ± 14,1%.

Na podstawie analizy echokardiograficznej stwierdzono, że żaden z badanych pacjentów nie należał do grupy I (EGE < 0,5). W grupie II (EGE: 0,5–0,9) było 9 chorych, w III: (EGE: 1,0–1,49) — 6, a w IV (EGE > 1,5) — 5 badanych (tab. 2). Wiek pacjentów należących do grupy II wynosił średnio 37,6 ± 12,0 roku, III, nieznacznie więcej, bo 38,8 ± 14,8 roku, najstarsi zaś byli chorzy należący do grupy IV — średnio 46,3 ± 5,5 roku. Na podstawie analizy wariancji porównano wartości parametrów spiroergometrycznych w poszczególnych podgrupach chorych podzielonych według wskaźnika Celermajera (EGE), stwierdzając, iż wartości VO<sub>2</sub> (mlO<sub>2</sub>/kg/min) w grupie II (24,5 ± 3,9) są istotnie większe od obserwowanych w grupie III (17,2 ± 5,2; p = 0,007), podobną tendencję obserwowano w relacji do grupy IV (22,9 ± 4,7; p = 0,05). Ponadto zanotowano, iż maksymalna częstość pracy serca w szczytowej fazie wysiłku (HR max [uderzenia/min]), wynosząca w grupie II 169,1 ± 12,5, była istotnie większa niż w grupie IV (146,6 ± 20,5) i wskazywała na podobną różnicę w stosunku do

grupy III: 150,8 ± 19,0 (odpowiednio: p = 0,03 i 0,05). Porównując parametry spiroergometryczne pomiędzy podgrupami pacjentów z niewydolnością serca należących do poszczególnych klas NYHA, nie wykazano żadnych istotnych różnic.

## Dyskusja

Chociaż anomalię Ebsteina opisano po raz pierwszy już w 1866 r., dane kliniczne dotyczące tego zespołu są ciągle nieliczne, zarówno z powodu szerokiego spektrum anatomicznego wady, jak i rzadkości jej występowania [2, 3, 6–8]. Wiek dojrzały osiągają często pacjenci z zaawansowaną postacią wady (znacznym dokoniuszkowym przemieszczeniem płatków zastawki trójdzielnej i istotną niedomykalnością trójdzielną) [10]. Większość chorych jednak, tak jak w niniejszym badaniu, określa swoją wydolność fizyczną jako zadowalającą. Siedemdziesiąt procent kwalifikowano do I klasy według NYHA, pozostałe 30% spełniało kryteria II klasy NYHA. W opracowaniu Saxena i wsp. [11] całą 10-osobową grupę badanych dorosłych zaliczono do II klasy niewydolności serca. W opracowaniu Attie i wsp. [7] 55% pacjentów była w I, a 39% w II klasie według NYHA. Wykonane przez autorów niniejszej pracy badanie spiroergometryczne wskazuje jednak na istotne zmniejszenie wydol-

**Tabela 2.** Porównanie parametrów spiroergometrycznych pomiędzy chorymi w poszczególnych grupach echokardiograficznego stopnia zaawansowania wady EGE**Table 2.** Comparison of spiroergometric parameters among patients with different degree of echocardiographic EGE index of progression of this malformation

	EGE II (n = 9)	EGE III (n = 6)	EGE IV (n = 5)
VO <sub>2</sub> [ml/kg/min]	24,5 ± 3,9	17,2 ± 5,2*	22,9 ± 4,8***
VO <sub>2</sub> (%)	62,1 ± 8,9	51,8 ± 12,7	62,4 ± 15,8
Peak VO <sub>2</sub> [l/min]	1,8 ± 0,4	1,3 ± 0,6	1,9 ± 0,7
Peak VO <sub>2</sub> (%)	62,0 ± 9,4	53,5 ± 21,1	66,2 ± 20,8
VE [l/min]	75,1 ± 10,8	66,2 ± 21,5	70,6 ± 22,4
VE (%)	63,0 ± 11,0	61,5 ± 16,1	63,4 ± 13,9
VE/VCO <sub>2</sub>	36,6 ± 10,8	42,2 ± 5,3	38,4 ± 5,7
HR (maks. liczba uderzeń/min)	168,1 ± 12,5	150,8 ± 19,0**	146,6 ± 20,5 <sup>#</sup>
HR max (%)	96,4 ± 7,6	87,3 ± 8,1	82,8 ± 15,8
FVC [l]	4,7 ± 1,2	4,0 ± 0,7	4,6 ± 0,9
FVC (%)	98,4 ± 22,1	94,0 ± 10,4	96,6 ± 15,9
FEV <sub>1</sub> [l]	3,7 ± 0,5	3,2 ± 0,7	3,5 ± 0,8
FEV <sub>1</sub> (%)	91,8 ± 19,5	91,7 ± 9,8	93,6 ± 6,6
RR max [mm Hg]	148,5 ± 15,5	143,3 ± 12,5	143,0 ± 16,4
RQ	1,1 ± 0,1	1,0 ± 0,1	1,1 ± 0,1
Czas trwania próby [s]	558,4 ± 137,8	555,2 ± 273,4	602,4 ± 73,4

VO<sub>2</sub> — maksymalne zużycie tlenu; peak VO<sub>2</sub> — szczytowe zużycie tlenu; VE — wentylacja minutowa; VE/VCO<sub>2</sub> — wentylacyjny równoważnik dwutlenku węgla; HR max — częstość pracy serca w szczytowej fazie wysiłku; FVC — natężona pojemność życiowa; FEV<sub>1</sub> — natężona objętość wydechu pierwszosekundowa; RR max — skurczowe ciśnienie tętnicze w szczytowej fazie wysiłku; RQ — równoważnik oddechowy; porównanie EGE II z EGE III: \*p = 0,007; \*\*p = 0,05; porównanie EGE II z EGE IV: \*\*\*p = 0,05; \*p = 0,03

ności fizycznej u tych chorych. Znamienny jest fakt, że podobnie jak w przypadku innych wad wrodzonych serca nie zaobserwowano różnicy wartości żadnego z analizowanych poniżej obiektywnych parametrów określających tę wydolność pomiędzy pacjentami należącymi do różnych klas według NYHA [12, 13]. Szczytowe zużycie tlenu było istotnie niższe od wartości należnych. Podobnych obserwacji dokonali inni autorzy [12, 14–16]. U 2 pacjentów VO<sub>2</sub> było mniejsze niż 14 ml/kg/min, a wartość ta ma istotne negatywne znaczenie rokownicze w niewydolności serca [17–20]. Innym wskaźnikiem, którego wzrost obserwuje się w niewydolności serca i który w badanej populacji istotnie przekraczał wartości prawidłowe, jest VE/VCO<sub>2</sub> *slope*. Odzwierciedla on stopień wzrostu wentylacji na jednostkę wzrostu produkcji dwutlenku węgla, uzyskany w wyniku analizy regresji liniowej i jest uważany za miarę wzmożonej wentylacji podczas wysiłku [17–20]. Aż u 15 pacjentów (75% badanej przez autorów niniejszej pracy populacji) był on większy od 34, wartości wskazującej na istotnie gorsze rokowanie w grupie chorych z niewydolnością serca [17, 18]. Fakt ten dodatkowo uświadamia konieczność ścisłego monitorowania klinicznego osób z anomalią Ebsteina. Innym złym rokowniczo wskaźnikiem jest

ciśnienie skurczowe w szczytowej fazie wysiłku, nieprzekraczające 120/80 mm Hg [20]. Choć wartości ciśnienia skurczowego w analizowanej populacji były mniejsze niż u osób zdrowych, u wszystkich przekraczały wspomnianą graniczną wartość ciśnienia tętniczego.

Geneza zmniejszonej wydolności fizycznej pacjentów z zespołem Ebsteina wydaje się złożona. Jak już wspomniano, przyczyną zmian hemodynamicznych w tej anomalii anatomicznej serca jest dokoniuszkowe przemieszczenie płatków zastawki trójdzielnej. Powstająca w efekcie zartrializowana część prawej komory powoduje w czasie skurczu serca przemieszczanie się przegrody międzykomorowej w stronę lewą, zmniejszając napływ krwi do lewej komory, a poprzez zmianę geometrii i redukcję jej frakcji wyrzutowej [1, 21]. Echokardiograficzna ocena kurczliwości obu komór serca w zespole Ebsteina, pomimo że używana przez część autorów [1, 21–23], nie jest metodą uznaną, a wiarygodne rezultaty uzyskuje się na drodze badania radioizotopowego [24, 25]. Co oczywiste, upośledzeniu ulega również czynność prawej strony serca. Według Driscoll i wsp. [15] na zmniejszenie objętości wyrzutowej w opisanej grupie chorych wpływają zazwyczaj następujące czynniki: duża niedomykalność

trójdzielna (obserwowana również w opisanej grupie pacjentów), zaburzona synchronizacja skurczu (zatrializowana część prawej komory kurczy się bowiem w czasie napływu krwi z przedsionka), obecność dużego przedniego płatka trójdzielnego zaburzającego napływ krwi do prawej komory. Benson i wsp. [21] twierdzą, że zatrializowana część prawej komory kurczy się w sposób aneurysmatyczny. Ponadto Daliento i wsp. [22] dowodzą obecności zwłóknienia mięśniówki obu komór serca, obserwowanego w badaniu histopatologicznym już w wieku niemowlęcym. Interesującej koncepcji upośledzenia czynności prawej komory serca jako głównej przyczyny niewydolności w zespole Ebsteina przeczy pośrednio badanie wykonane przez Clarka i wsp. [26]. Analizowali oni dane pacjentów po zabiegu Fontana (brak komory prawej) i chorych z kardiomiopatią rozstrzeniową, nie stwierdzając różnicy wartości parametrów  $VO_2$  i  $VE/VO_2$  zarówno między obiema tymi grupami, jak i grupą kontrolną. Wspomniani autorzy nie zaobserwowali również związku frakcji wyrzutowej prawej ani lewej komory (mierzonej metodą radioizotopową) z maksymalnym zużyciem tlenu. W analizowanej grupie chorych maksymalna częstość pracy serca u badanych była mniejsza niż w grupie kontrolnej, co może świadczyć, jak sądzą niektórzy autorzy, o upośledzeniu reakcji chronotropowej u tych chorych [12, 14, 16, 24]. Zmniejszoną reakcją chronotropową, której przyczyną może być dysfunkcja węzła zatokowego, zaburzenia przewodzenia prawej odnogi pęczka Hisa czy zmiany w układzie adrenergicznym [27, 28] zaobserwowano również u innych pacjentów z wadami wrodzonymi serca, np. u chorych po operacji tetralogii Fallota [27, 29], ze wspólną komorą [30] czy ubytkiem w przegrodzie międzyprzedsionkowej [12, 31]. Jednocześnie wiadomo, iż zwolnienie akcji serca umożliwia należyte napełnianie komór, więc nieadekwatna reakcja chronotropowa może

być reakcją kompensacyjną [20]. W analizowanej przez autorów niniejszej pracy grupie pacjentów na tę koncepcję wskazuje mniejsza częstość serca w szczytowej fazie wysiłku w grupach o wyższym stopniu zaawansowania echokardiograficznego, a więc i anatomicznego wady. Ponadto zmniejszoną możliwość wytwarzania skurczowego ciśnienia tętniczego można wiązać ze zmniejszoną objętością wyrzutową serca lub/ oraz zmniejszoną możliwością presyjną naczyń u tych chorych [16].

W analizie spirometrycznej wykazano, że parametry określające sprężystość tkanki płucnej (FVC), charakteryzujące przepływy w drogach oddechowych ( $FEV_1$ ) u badanych z anomalią Ebsteina, nie różniły się od stwierdzanych w grupie kontrolnej. Odmiennej obserwacji dokonali inni autorzy, jednak badali oni pacjentów, którzy w większości poddani byli w przeszłości operacji kardiochirurgicznej, czego skutkiem może być zaburzenie mechaniki oddychania, powodowane torakotomią czy zaburzeniem funkcji mięśni przepony [12, 16, 24]. Porównanie parametrów spiroergometrycznych w poszczególnych grupach EGE wykazało zmniejszenie się wydolności wysiłkowej (wyrażonej wartościami szczytowego zużycia tlenu  $VO_2$  ml/kg/min) w miarę narastania stopnia zaawansowania echokardiograficznego wady. Relacja ta może sugerować, iż w analizie stopnia wydolności w anomalii Ebsteina należy oceniać nie tyle czynność obu komór serca, lecz poprzez interakcję jam prawej części serca i lewej komory, hemodynamikę całego zmienionego anatomicznie serca.

## Wnioski

1. Wydolność fizyczna dorosłych pacjentów z chorobą Ebsteina jest istotnie obniżona.
2. Stopień wydolności fizycznej u tych chorych zmniejsza się w miarę wzrostu stopnia zaawansowania echokardiograficznego wady.

## Streszczenie

**Wstęp:** *Anomalia Ebsteina charakteryzuje się przemieszczeniem części pierścienia zastawki trójdzielnej w kierunku koniuszka serca, nieprawidłowym przyczepem płatków zastawki, co powoduje istotne czynnościowe zmniejszenie prawej komory oraz niedomykalność trójdzielnej. Celem pracy była ocena wydolności fizycznej, mierzonej metodą spiroergometrii u dorosłych pacjentów z zespołem Ebsteina oraz jej ewentualnej zależności od echokardiograficznego stopnia zaawansowania anatomicznego wady.*

**Materiał i metody:** *Badaniem objęto 20 pacjentów w wieku 24–63 lat (śr. 40,3 roku). Grupę kontrolną stanowiło 19 zdrowych osób w wieku 22–61 lat (śr. 39,9 roku). Wykonano badanie echokardiograficzne: obliczono wskaźnik stopnia zaawansowania zespołu Ebsteina (EGE)*

— iloraz powierzchni prawego przedsionka i zatrzewionej prawej komory oraz sumy powierzchni prawej i lewej komory oraz lewego przedsionka. Określono następujące stopnie zaawansowania wady (EGE): I < 0,5; II: 0,5–0,9; III: 1,0–1,49; IV > 1,5. Wykonano maksymalny test wysiłkowy na bieżni ruchomej według zmodyfikowanego protokołu Bruce'a, spirometrię spoczynkową — oceniano natężoną pojemność życiową płuc (FVC), wentylację minutową (VE), natężoną objętość wydechu pierwszosekundową (FEV<sub>1</sub>) oraz szczytowe pochłanianie tlenu (peak VO<sub>2</sub>). Analizowano wskaźnik VE/VCO<sub>2</sub> slope.

**Wyniki:** Następujące parametry w grupie badanej były niższe niż w kontrolnej: VO<sub>2</sub> max [ml/kg/min]: 21,9 ± 5,4 vs. 33,6 ± 8,3; *p* = 0,00001, peak VO<sub>2</sub> [l/min]: 1,7 ± 0,6 vs. 2,5 ± 0,9; *p* = 0,002; maksymalna częstość pracy serca w szczytowej fazie wysiłku — HR max [uderzenia/min]: 158,0 ± 18,9 vs. 177,7 ± 15,4; *p* = 0,001; ciśnienie skurczowe w szczytowej fazie wysiłku [mm Hg]: 145,7 ± 14,4 vs. 171,1 ± 23,3; *p* = 0,0003; VE [l/min]: 71,3 ± 17,0 vs. 93,8 ± 37,1; *p* = 0,02. Z kolei VE/VCO<sub>2</sub> slope był większy u chorych niż w grupie kontrolnej (40,1 ± 8,1 vs. 26,9 ± 3,6; *p* = 0,00001); u 75% badanych przekraczał wartość 34.

Wskaźniki określające funkcję płuc: FVC — 4,5 ± 1,0 vs. 4,6 ± 1,1 l; FEV<sub>1</sub> — 3,5 ± 0,6 vs. 3,6 ± 0,9 l nie różniły się. Liczebność grup z EGE była następująca: I — 0; II — 9; III — 6, IV — 5 pacjentów. Wartości VO<sub>2</sub> [ml/kg/min] w grupie II wyniosły 24,5 ± 3,9 i były większe niż w grupie III: 17,2 ± 5,2 (*p* = 0,007) i grupie IV: 22,9 ± 4,7 (*p* = 0,05). Wartość HR max w grupie II (169,1 ± 12,5 uderzeń/min) była większa niż w grupie IV (146,6 ± 20,5; *p* = 0,03) i grupie III (150,8 ± 19,0; *p* = 0,05).

**Wnioski:** Wydolność fizyczna dorosłych pacjentów z chorobą Ebsteina jest istotnie obniżona. Stopień wydolności fizycznej u tych chorych zmniejsza się w miarę wzrostu stopnia zaawansowania echokardiograficznego wady. (Folia Cardiol. 2005; 12: 307–314)

**dorośli pacjenci z anomalią Ebsteina, spiroergometria, echokardiograficzny wskaźnik zaawansowania wady**

## Piśmiennictwo

1. Therrien J., Henein M.Y., Li W. i wsp. Right ventricular long axis function in adults and children with Ebstein's malformation. *Inter. J. Cardiol.* 2000; 73: 243–249.
2. Yetman A.T., Freedom R.M., McCrindle B.W. Outcome in cyanotic neonates with Ebstein anomaly. *Am. J. Cardiol.* 1998; 81: 749–754.
3. Ammash N.M., Warnes C.A., Connolly H.M. i wsp. Mimics of Ebstein's anomaly. *Am. Heart J.* 1997; 134: 508–513.
4. Augustin N., Schmidt-Habelmann P., Wottke M. Results after surgical repair of Ebstein's anomaly. *Ann. Thorac. Surg.* 1997; 63: 1650–1656.
5. Jaiswal P.K., Balakrishnan K.K., Saha A. i wsp. Clinical profile and natural history of Ebstein's anomaly of tricuspid valve. *Int. J. Cardiol.* 1994; 46: 113–119.
6. Hong J.M., Moller J.H. Ebstein anomaly: a long-term study of survival. *Am. Heart J.* 1993; 125: 1419–1424.
7. Attie F., Rosas M., Rijlardsam M. i wsp. The adult patients with Ebstein anomaly. Outcome in 72 unoperated patients. *Medicine* 2000; 27–36.
8. Celermajer D.S., Bull C., Till J.A. i wsp. Ebstein's anomaly: presentation and outcome from fetus to adult. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1994; 23: 170–176.
9. Celermajer D.S., Dodd S.M., Greenwald E.S. i wsp. Morbid anatomy in neonates with Ebstein's anomaly of the tricuspid valve: pathophysiologic and clinical implications. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1992; 19: 1049–1053.
10. Trojnarska O., Wachowiak-Baszyńska H., Ochotny R. i wsp. Anomalia Ebsteina — porównanie echokardiograficznego wskaźnika zaawansowania z obrazem klinicznym u dorosłych. *Kardiol. Pol.* 2002; 57: 242–250.
11. Saxena A., Fong L.V., Tristram M. i wsp. Late non-invasive evaluation of cardiac performance in mildly symptomatic older patients with Ebstein's anomaly of tricuspid valve: role of radionuclide imaging. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1991; 17: 182–186.
12. Fredriksen P.M., Veldtman G., Hechter S. i wsp. Aerobic capacity in adults with various congenital heart diseases. *Am. J. Cardiol.* 2001; 87: 310–314.

13. Webb G., Horlick E. Lessons from cardiopulmonary testing after device closure of secundum atrial septal defect. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2004; 43, 10: 1892–1983.
14. MacLellan-Tobert S.G., Driscoll D.J. i wsp. Exercise tolerance in patients with Ebstein's anomaly. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1997; 29: 1615–1622.
15. Driscoll D.J., Mottram C.D., Danielson G.K. Spectrum to exercise intolerance in 45 patients with Ebstein's anomaly and observations on exercise tolerance in 11 patients after surgical repair. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1988; 11: 831–836.
16. Barber G., Danielson G.K., Heise C. T. i wsp. Cardiorespiratory response to exercise in Ebstein anomaly. *Am. J. Cardiol.* 1985; 56: 509–514.
17. Straburzyńska-Migaj E., Szyszka A., Cieśliński A. Testy wysiłkowe w niewydolności serca. Przydatność i ograniczenia. *Kardiolog. Pol.* 2003; 58: 77–79.
18. Francis D.P., Shamin W., Dawies C. Cardiopulmonary exercise testing for prognosis in chronic heart failure: continuous and independent prognosis value for VE/VCO<sub>2</sub> slope and peak VO<sub>2</sub>. *Eur. Heart J.* 2000; 21: 154–161.
19. Buller N.P., Poole-Wilson P.A. Mechanism of increased ventilatory response to exercise in patients with chronic heart failure. *Br. Heart J.* 1990; 63: 281–283.
20. Clark A.L., Swan J.W., Laney R. The role of right and left ventricular function in the ventilatory response to exercise in chronic heart failure. *Circulation* 1994; 89: 2062–2069.
21. Benson L.N., Child J.S., Schwaiger M. i wsp. Left ventricular geometry and function in adults with Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *Circulation.* 1987; 75: 343–359.
22. Daliento L., Angelini A., Yen Ho S. i wsp. Angiographic and morphologic features of the left ventricle in Ebstein's malformation. *Am. J. Cardiol.* 1997; 80: 1051–1059.
23. Eidem B. W., Tei C., O'Leary P.W. i wsp. Neogeometric quantitative assessment of right and left ventricular function: myocardial performance index in normal children and patients with Ebstein anomaly. *J. Am. Soc. Echocardiogr.* 1998; 11: 849–856.
24. Rigolin V.H., Li S.S., Hanson M.W. i wsp. Role of right ventricular and pulmonary functional abnormalities in limiting exercise capacity in adults with congenital heart disease. *Am. J. Cardiol.* 1997; 80: 315–322.
25. Hurwitz R.A. Left ventricular function in infants and children with symptomatic Ebstein's anomaly. *Am. J. Cardiol.* 1994; 73: 716–718.
26. Clark A.L., Swan J.W., Laney R. i wsp. The role of right and left ventricular function in the ventilatory response to exercise in chronic heart failure. *Circulation* 1994; 89: 2062–2069.
27. Eyuskens B., Reybrouck T. Homograft insertion for pulmonary regurgitation after repair tetralogy of Fallot improves cardiorespiratory exercised performance. *Am. J. Cardiol.* 2000; 85: 221–225.
28. Scherrer-Crosbie M., Mardon K., Cayla A. Alterations of myocardial sympathetic innervation in response to hypoxia. *J. Nucl. Med.* 1997; 38: 954–957.
29. Reybrouck T., Martens L., Brusselle S. i wsp. Oxygen uptake versus exercise intensity: a new concept in assessing cardiovascular exercise function in patients with congenital heart disease. *Heart* 2000; 84: 46–52.
30. Driscoll D.J., Staats B.A., Heise C.T. i wsp. Functional single ventricle: cardiorespiratory response to exercise. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1984; 4: 337–372.
31. Giardini A., Donti A., Specchia S. Recovery kinetics of oxygen uptake is prolonged in adults with an atrial septal defect and improves after transcatheter closure. *Am. Heart J.* 2004; 147: 910–914.