

# Badanie echokardiograficzne u pacjentów z wrodzoną wadą serca (L-TGA, ccTGA) leczonych terapią resynchronizującą z powodu niewydolności systemowej anatomicznie prawej komory

Echocardiographic examination in patients with corrected transposition of great arteries (L-TGA, ccTGA) with failure of systemic (anatomically) right ventricle treated with resynchronisation therapy

Andrzej Maziarz, Andrzej Ząbek, Barbara Małecka, Jacek Lelakowski

Oddział Kliniczny Elektrokardiologii, KSS im. Jana Pawła II, Kraków

## Abstract

A congestive heart failure is common in population of adult patients with congenital heart disease, especially among patients with systemic right ventricle. According to literature 4–9% of patients with systemic right ventricle can be treated with resynchronisation therapy (CRT). Authors present results of echocardiographic examination in two patients with ccTGA treated by CRT because of failure of systemic right ventricle.

**Key words:** corrected transposition of great arteries, resynchronisation therapy, echocardiography

Kardiol Pol 2010; 68, 11: 1287–1290

## WSTĘP

Terapia resynchronizująca (CRT) jest uznaną metodą leczenia pacjentów z rozpoznaniem kardiomiopatii niedokrwiennej lub rozstrzeniowej i symptomatyczną niewydolnością serca mimo optymalnej farmakoterapii.

Niewydolność serca jest także bardzo częsta w grupie dorosłych z wrodzoną wadą serca, a zwłaszcza w populacji pacjentów z systemową prawą komorą (RV). Według danych z literatury niewydolność serca stwierdzano u 22% chorych z rozpoznaniem D-TGA i wewnątrzprzedsionkowymi zabiegami naprawczymi, a także u 32% pacjentów z wrodzonym skorygowanym TGA (ccTGA-LTGA). Śmiertelność w grupie pacjentów objawowych w ciągu 15,7 roku badań kontrolnych wynosiła 47% [1, 2]. Według danych z literatury 4–9% niewyselekcjonowanych pacjentów z systemową RV może

być potencjalnymi kandydatami do CRT [3–6]. W tej grupie chorych bardzo często w zapisie EKG występuje blok prawej odnogi pęczka Hisa [6, 7].

W niniejszej pracy przedstawiono wyniki kontrolnego badania echokardiograficznego i spiroergometrii wykonanych w odległym czasie od wszczęcia układu CRT u 2 pacjentów z rozpoznaniem ccTGA i niewydolnością systemowej (anatomicznie prawej) komory.

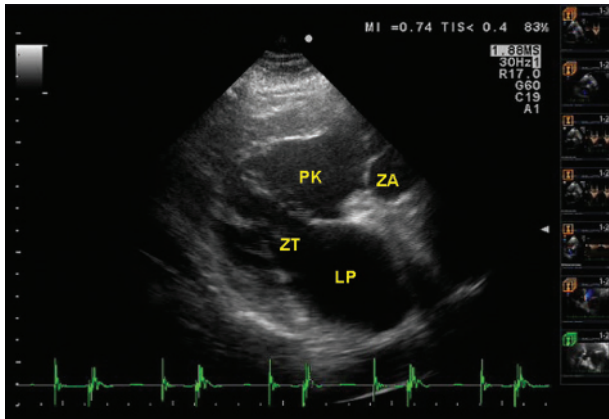
## DANE KLINICZNE ORAZ OCENA ECHOKARDIOGRAFICZNA I SPIROERGOMETRYCZNA

### Pacjent nr 1

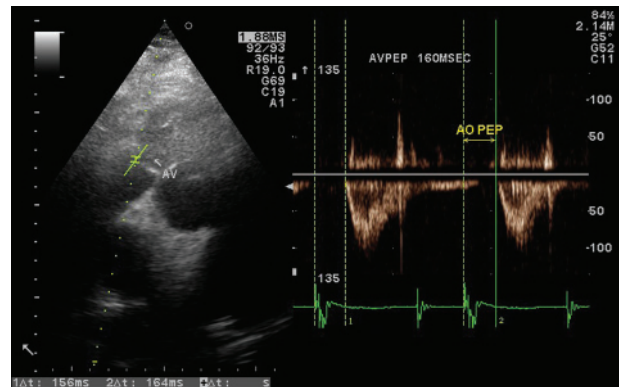
Pacjent w wieku 58 lat z rozpoznaniem złożonym skorygowanym przełożeniem wielkich naczyń (*complex ccTGA*;

## Adres do korespondencji:

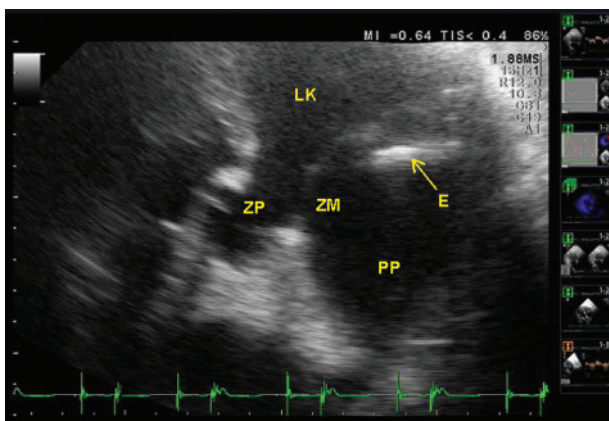
dr n. med. Andrzej Jerzy Maziarz, Oddział Kliniczny Elektrokardiologii, KSS im. Jana Pawła II, ul. Prądnicka 80, 31–202 Kraków, tel: +48 12 614 23 81, e-mail: buna@wp.pl



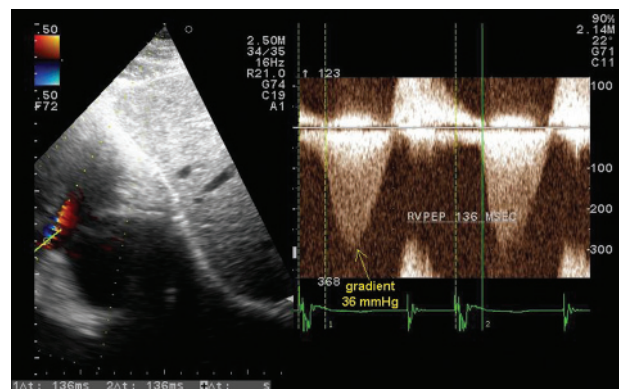
**Rycina 1.** Badanie TTE, zmodyfikowana projekcja przymostkowa, oś długa, ułożenie pacjenta na prawym boku. Droga odpływu komory systemowej (anatomicznie prawej). Brak ciągłości między zastawką trójdzielną i aortalną. Nieprawidłowe połączenie przedsionków i komór oraz komór i wielkich naczyń; ZT — zastawka trójdzielną; ZA — zastawka aortalna; PK — prawa komora; LP — lewy przedsionek



**Rycina 3.** Badanie TTE, PW, projekcja koniuszkowa zmodyfikowana. Ułożenie pacjenta na prawym boku. Czas przedwyrzutowy komory systemowej (AOPEP) (anatomicznie prawej) — 160 ms



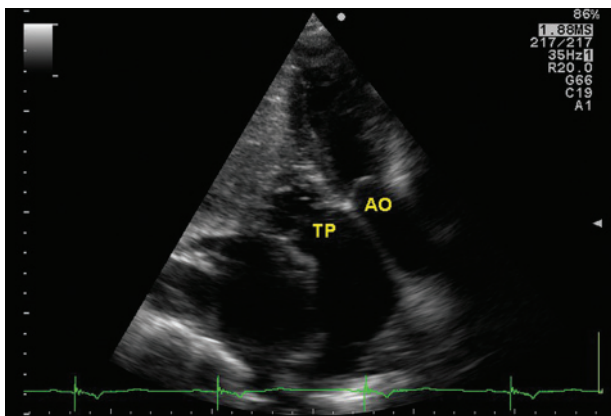
**Rycina 2.** Badanie TTE, zmodyfikowana projekcja przymostkowa, oś długa, ułożenie pacjenta na prawym boku. Droga odpływu komory podpłucnej (anatomicznie lewej). Ciągłość między zastawką mitralną i zastawką tętnicy płucnej. Elektroda w lewej komorze; ZM — zastawka mitralna; ZP — zastawka tętnicy płucnej; LK — lewa komora, PP — prawy przedsionek, E — elektroda



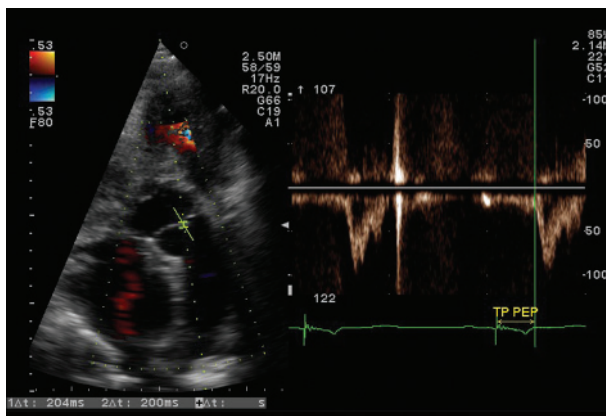
**Rycina 4.** Badanie TTE, PW, projekcja podżebrzowa zmodyfikowana. Czas przedwyrzutowy komory podpłucnej (TPPEP) (anatomicznie lewej) — 136 ms. Gradient w drodze wypływu komory podpłucnej — ok. 36 mm Hg. Prawidłowe (< 40 ms) opóźnienie międzykomorowe (OM); OM = AOPEP - TPPEP = 160 - 136 ms = 24 ms

towarzyszące dekstrokardia, odwrotne położenie trzewi, prawostronny łuk aorty, zwężenie podzastawkowe tętnicy płucnej, ubytki w przegrodzie międzyprzedsionkowej i międzykomorowej zamknięte operacyjne w 19. rż.), po wszczepieniu w 36. roku życia rozrusznika serca VVI (blok AV III stopnia) i zmianie trybu stymulacji na resynchronizującą w 58. roku życia został przyjęty do Kliniki Elektrokardiologii CMUJ w celu wymiany stymulatora serca (ERI) i oceny wydolności układu sercowo-naczyniowego. W kontrolnym badaniu spiroergometrycznym stwierdzono niewydolność serca klasy B według

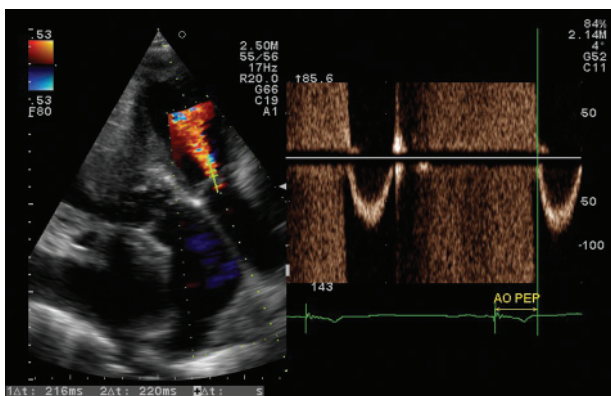
Webera [maks. zużycie tlenu 16,9 ml/(kg\*min) — 57% normy]. Przed implantacją CRT maksymalne zużycie tlenu było niższe i wynosiło 10,9 ml/(kg\*min). Kontrolny test marszu (6MWT) dał wynik 422 m (przed implantacją CRT wynik tego testu wynosił 392 m). Obydwa analizowane parametry poprawiły się po wszczepieniu układu CRT i wynik utrzymuje się w czasie 3-letniej obserwacji. Badanie echokardiograficzne było utrudnione ze względu na położenie serca (wykorzystywano ułożenie pacjenta na prawym boku i projekcje z V prawej przestrzeni międzyżebrowej). W badaniu stwier-



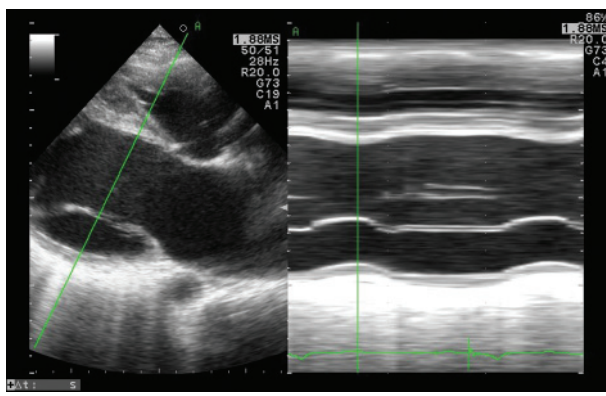
**Rycina 5.** Badanie TTE, projekcja przymostkowa, oś długa. Wielkie naczynia w ułożeniu równoległym; A — aorta; TP — tętnica płucna



**Rycina 7.** Badanie TTE, PW, projekcja koniuszkowa. Czas przedwyrzutowy komory podpłucnej (TPPEP) (anatomicznie lewej) — 202 ms. Prawidłowe opóźnienie międzykomorowe (OM) < 40 ms; OM = AOPEP - TPPEP = 218 - 202 ms = 16 ms



**Rycina 6.** Badanie TTE, PW, projekcja koniuszkowa. Czas przedwyrzutowy komory systemowej (AOPEP) (anatomicznie prawej) — 218 ms



**Rycina 8.** Badanie TTE, M-mode, projekcja przymostkowa, oś długa. Prawidłowa synchronia skurczu między przegrodą międzykomorową (S) i tylną ścianą komory systemowej (TŚ)

dzono skorygowane przełożenie wielkich naczyń (ccTGA), brak ciągłości między zastawką trójdziałną (zastawka w RV systemowej) i aortalną oraz ciągłość między zastawką mitralną i płucną (ryc. 1, 2). Przed zabiegiem u chorego stwierdzano dyssynchronię międzykomorową. Różnica czasu przedwyrzutowego między RV (systemową) i lewą komorą (LV) (zaopatrującą krążenie płucne) wynosiła przed zabiegiem 84 ms. W kontrolnym badaniu stwierdzono prawidłowe opóźnienie międzykomorowe (IVCD 24 ms) (ryc. 3, 4). Ponadto potwierdzono opisywane poprzednio zwężenie podzastawkowe tętnicy płucnej. Obserwowany od czasu zamknięcia ubytków w przegrodzie międzyprzedsionkowej i międzykomorowej paradoksalny ruch przegrody międzykomorowej uniemożliwia powtarzalną ocenę synchronii wewnątrzkomorowej komory systemowej. Brak pogorszenia wydolności fizycznej i stabilne wyniki testu marszu i badania spiroergometrycznego pozwoliły zakwalifikować chorego do grupy obserwacyjnej.

### Pacjent nr 2

Pacjenta w wieku 42 lat z rozpoznaniem prostym skorygowanym przełożeniem wielkich naczyń (*simple* ccTGA), po implantacji stymulatora serca DDD w 33. roku życia z powodu bloku AV III stopnia i po implantacji układu CRT w 39. roku życia (zabieg wykonany w innym ośrodku) przyjęto do Kliniki Elektrokardiologii CMUJ w celu oceny wydolności układu sercowo-naczyniowego. Wykonano badanie spiroergometryczne, które wykazało maksymalne zużycie tlenu 21,2 ml/(kg\*min) (60% normy, czyli łagodna niewydolność serca klasy A Webera). U chorego przed zabiegiem nie przeprowadzono testu spiroergometrycznego. W badaniu echokardiograficznym wykonywanym z typowych projekcji stwierdzono skorygowane przełożenie wielkich naczyń, które były ułożone w pozycji równoległej (ryc. 5). Ponadto zanotowano niedomykalność zastawki trójdziałnej (systemowej) z falą zwrotną II/III stopnia do lewego przedsionka (jak w badaniu przed CRT).

Czas przepływu przez zastawkę trójdzielną w rozkurczu był prawidłowy i wynosił powyżej 40% odstępu RR. Synchronię skurczu między RV i LV oceniano, analizując opóźnienie międzykomorowe oznaczane jako różnica między czasem przedwyrzutowym RV (na zastawce aortalnej) i czasem przedwyrzutowym LV (na zastawce tętnicy płucnej), stwierdzając wartość prawidłową poniżej 40 ms. Przed wszczęciem układu CRT opóźnienie międzykomorowe wynosiło 55 ms (ryc. 6, 7). Synchronię wewnątrzkomorową komory systemowej oceniono na podstawie zapisu *M-mode* obrazującego wychylenia ściany tylnej i przegrody międzykomorowej w komorze systemowej (*SPWMD*, *septal-posterior wall motion delay*), stwierdzając wartości prawidłowe (ryc. 8). Przed zabiegiem zaobserwowano dyssynchronię wewnątrzkomorową w komorze systemowej (opóźnienia oceniane na 220 ms — badanie wykonane w innym ośrodku). Ze względu na prawidłowe parametry synchronii skurczu w badaniu echokardiograficznym i zadowalający wynik testu spiroergometrycznego chorego zakwalifikowano do grupy obserwacyjnej. Jedną z przyczyn gorszego subiektywnego samopoczucia chorego może być utrzymująca się niedomykalność zastawki trójdzielnej (systemowej).

## PODSUMOWANIE

Rozwój technik kardiochirurgicznych powoduje zwiększenie się liczby dorosłych chorych z wadami wrodzonymi serca, u których RV pełni rolę komory systemowej. Około 4–9% pacjentów z tej grupy, z oporną na farmakoterapię niewydolnością systemowej RV, może odnieść korzyść z leczenia za pomocą CRT. Wcześniej wykonane badania echokardiograficzne pozwala ocenić stopień zaawansowania wady, rodzaj wykonanych zabiegów korekcyjnych, ocenić stopień zaawansowania wad towarzyszących. Nie ma randomizowanych badań prospektywnych dotyczących korelacji między funkcją RV, dyssynchronią skurczu serca i wydolnością serca. Niektórzy autorzy w badaniach obejmujących małe grupy do oceny wydolności RV stosowali spiroergometrię [8, 9], badania echokardiograficzne przezklatkowe [frakcja skracania pola powierzchni RV, ocena  $dP/dt$  dla RV, wskaźnik *Tei*, ocena czasu napływu w RV (jako odsetek czasu trwania odstępu RR), ocena wizualna niedomykalności trójdzielnej] [8]. Podobnie nie opracowano kryteriów dotyczących oceny stopnia dyssynchronii skurczu u pacjentów z systemową RV i kryteriów kwalifikacji do leczenia za pomocą CRT. W niewielkich grupach chorych do oceny dyssynchronii RV stosowano metody zbliżone do badań używanych w ocenie niewydolnej LV, takie jak: opóźnienie międzykomorowe, zmodyfikowany wskaźnik dyssynchronii RV (różnica między najdłuższym a najkrótszym czasem od QRS do szczytowego odkształ-

enia skurczowego w 4 środkowych segmentach ścian RV w projekcji 4-jamowej) [8]. Ponadto porównywano opóźnienie skurczu dla przegrody międzykomorowej i wolnej ściany RV (czas od QRS do końca skurczu przegrody międzykomorowej i wolnej ściany RV, odpowiednio) oraz oceniano czas napływu do RV jako odsetek czasu trwania odstępu RR [9]. W ocenie korzyści płynących z implantacji układu CRT stosuje się ocenę kliniczną wydolności fizycznej (skala NYHA), 6MWT, test spiroergometryczny [8, 9], wentrykulografię izotopową RV (przy CRT działającym i wyłączonym) [8], ocenę szerokości QRS [8, 9] i ocenę echokardiograficzną frakcji skracania powierzchni RV [8]. Mimo braku badań randomizowanych wyniki uzyskane w małych grupach chorych wskazują, że wszczęcie układu CRT przynosi korzyści u wybranych chorych z niewydolną systemową RV oraz sugerują, że badanie echokardiograficzne jest przydatne w kwalifikacji chorych z systemową RV do CRT i w kontrolach odległych po implantacji CRT. Konieczne jest oprócz badania echokardiograficznego wykonanie spiroergometrii, testu marszu i oceny klinicznej. Potrzebne są dalsze randomizowane badania dotyczące oceny funkcji niewydolnej systemowej RV w wadach wrodzonych, w tym prawdopodobnie przy użyciu angiografii radioizotopowej i echokardiografii tkankowej (np. technika Dopplera tkankowego z oceną *2D-strain*).

## Piśmiennictwo

1. Khairy P, Fournier A, Thibault B et al. Cardiac resynchronization therapy in congenital heart disease. *Intern J Cardiol*, 2006; 109: 160–168.
2. Piran S, Veldtman G, Siu S et al. Heart failure and ventricular dysfunction in patients with single or systemic right ventricles. *Circulation*, 2002; 105: 1189–1194.
3. Diller G, Okonko D, Uebig A et al. Cardiac resynchronization therapy for adult congenital heart disease patients with a systemic right ventricle: analysis of feasibility and review of early experience. *Europace*, 2006; 8: 267–272.
4. Cowburn P, Parker J, Cameron D et al. Cardiac resynchronization therapy: retiming the failing right ventricle. *J Cardiovasc Electrophysiol*, 2005; 16: 439–444.
5. Emmel M, Sreeram N, Brockmeier K et al. Superior vena cava stenting and transvenous pacemaker implantation (stent and pace) after Mustard operation. *Clin Res Cardiol*, 2007; 96: 17–22.
6. Jauvert G, Villain E, Iserin L et al. CRT in right ventricle for a Senning patient: a case report. *Europace Suppl*, 2005; 7 (CP23): 292.
7. Trojnarowska O, Stanek K, Miłkowski P et al. Stała elektrostymulacja u dorosłych pacjentów z wadami wrodzonymi serca. *Folia Cardiol*, 2004; 11: 299–307.
8. Janousek J, Tomek V, Chaloupecky V et al. Cardiac resynchronization therapy: a novel adjunct to the treatment and prevention of systemic right ventricular failure. *J Am Coll Cardiol*, 2004; 44: 1927–1931.
9. Jauvert G, Rousseau-Paziaud J, Villain E et al. Effects of cardiac resynchronization therapy on echocardiographic indices, functional capacity, and clinical outcomes of patients with a systemic right ventricle. *Europace*, 2009; 11: 184–190.