

CZU: 616.126.46-007-053.1

<https://doi.org/10.52692/1857-0011.2022.3-74.48>

## ANOMALIA EBSTEIN. STUDIU RETROSPECTIV.

**Victor PLATAȘ**<sup>1</sup> – medic rezident, cercetător științific;  
**Anatol CIUBOTARU**<sup>1</sup> – dr. hab. șt. med, prof. univ.;  
**Eduard CHEPTANARU**<sup>1</sup> – asistent universitar;  
**Iurie GUZGAN**<sup>2</sup> – conf. dr., cercetător științific coordonator  
**Nichifor SCIUCA**<sup>2</sup> – cercetător științific

<sup>1</sup>Clinica chirurgie cardiovasculară, USMF „Nicolae Testemițanu”

<sup>2</sup>Laboratorul științific Malformații cardiace congenitale din cadrul SCR „Timofei Moșneaga,,

### Rezumat.

Anomalia Ebstein este o malformație cardiacă congenitală a valvei tricuspide și a ventriculului drept. Corecția chirurgicală a anomaliilor Ebstein îmbunătățește clasa funcțională și toleranța la efort, elimină șuntarea intracardiacă de la dreapta la stânga (dacă este prezentă) și reduce incidența tahiaritmiilor supraventriculare [3, 4, 6]. Datorită gradului de variabilitate al Anomaliilor Ebstein, corecția se bazează pe factorii anatomici. În cazul condițiilor anatomice nefavorabile, se recurge la înlocuirea valvei tricuspide [3, 8]. Aplicarea anastomozelor cavopulmonare bidirecționale este rezervată pacienților cu funcție slabă a ventriculului drept [6, 9, 10]. Actual, mortalitatea precoce generală după corecția chirurgicală la copii și adulți a scăzut la mai puțin de 3% în centrele cu experiență [4]. Tratatamentul chirurgical al nou-născutului simptomatic rămâne o provocare semnificativă, cu abordări care includ fie un o corecție biventriculară, fie o corecție univentriculară. Studiul dat este retrospectiv și relatează datele privind incidența tipurilor conform clasificăției Carpentier, severitatea și procedura chirurgicală aplicată pentru corecția anomaliilor [1, 9].

**Cuvinte cheie:** Anomalia Ebstein, atriu drept, ventricul drept, valva tricupidă.

### Summary: Ebstein anomaly. Retrospective study.

Ebstein anomaly is a congenital heart malformation of the tricuspid valve and right ventricle. Surgical correction of Ebstein's anomaly improves functional class and exercise tolerance, eliminates intracardiac right-to-left shunting (if present), and reduces the incidence of supraventricular tachyarrhythmias [3, 4, 6]. Due to the degree of variability of Ebstein's Anomaly, correction is based on anatomical factors. In the case of unfavorable anatomical conditions, the replacement of the tricuspid valve is resorted to [3, 8]. The application of bidirectional cavopulmonary anastomosis is reserved for patients with poor right ventricular function [6, 9, 10]. Currently, overall early mortality after surgical correction in children and adults has decreased to less than 3% in experienced centers [4]. Surgical treatment of the symptomatic neonate remains a significant challenge, with approaches including either a biventricular correction or a univentricular correction. The given study is retrospective and reports the data on the incidence of the types according to the Carpentier classification, the severity and the surgical procedure applied for the correction of the anomaly [1, 9].

**Keywords:** Ebstein anomaly, right atrium, right ventricle, tricuspid valve.

### Резюме: Аномалия Эбштейна. Ретроспективное исследование.

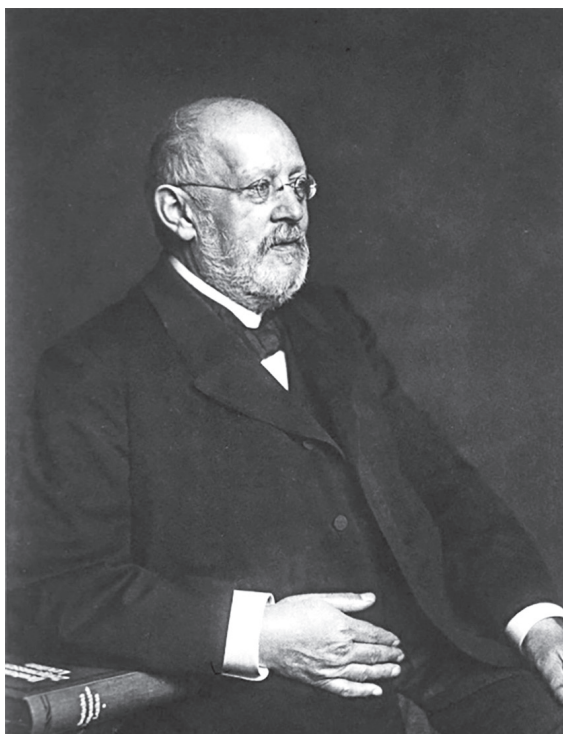
Аномалия Эбштейна — врожденный порок развития трехстворчатого клапана и правого желудочка. Хирургическая коррекция аномалии Эбштейна улучшает функциональный класс и толерантность к физической нагрузке, устраняет внутрисердечное праволевое шунтирование (при его наличии), снижает частоту наджелудочковых тахикардий [3, 4, 6]. Из-за степени variability аномалии Эбштейна коррекция основывается на анатомических факторах. В случае неблагоприятных анатомических условий прибегают к замене трехстворчатого клапана [3, 8]. Применение двунаправленного cavoпyльмонального анастомоза зарезервировано для пациентов с плохой функцией правого желудочка [6, 9, 10]. В настоящее время общая ранняя смертность после хирургической коррекции у детей и взрослых снизилась до менее 3% в опытных центрах [4]. Хирургическое лечение симптоматического новорожденного остается серьезной проблемой, поскольку подходы включают либо бивентрикулярную коррекцию, либо одножелудочковую коррекцию. Данное исследование является ретроспективным и содержит данные о частоте встречаемости типов по классификации Карпентье, степени тяжести и хирургическом способе коррекции аномалии [1, 9].

**Ключевые слова:** аномалия Эбштейна, правое предсердие, правый желудочек, трехстворчатый клапан.

## Introducere

Anomalia Ebstein este caracterizată de forma anormală și deplasarea apicală a cuspelor valvei tricuspide. Cuspa anterioară își are, de obicei, originea la nivelul inelului valvular nativ, dar este mărită, **în** timp ce cuspele septală și posterioară (murală) sunt deplasate către apexul ventriculului drept și adesea inserate pe endocard [1, 4]. Deplasarea apicală a valvei tricuspide împarte cordul drept într-un atriu drept morfologic, o porțiune atrializată a ventriculului drept și ventricul drept rămas funcțional; valva tricuspida se prezintă, de obicei, cu regurgitație [1, 11].

## Scurt istoric.



Wilhelm Ebstein a descris prima dată un pacient cu defecte cardiace tipice anomaliilor Ebstein în 1866 [1, 5]. Potrivit datelor istorice descrise de Mann și Lie, al doilea caz a fost descris 20 de ani mai târziu, iar prima descriere în Literatura engleză a fost de MacCallum în 1900 [3, 4, 7].

Eponimul Boala Ebstein a fost sugerată pentru prima dată de Arnstein în 1927 și a fost folosit de Yater și Shapiro în articolul lor de sinteză din 1937 care a raportat al șaisprezecelea caz și primul care urmează să fie examinat atât prin radiografie, cât și prin electrocardiografie [1, 6].

Managementul chirurgical al Anomaliilor Ebstein pornește din 1950 când a fost aplicat un Șunt Blalock-Taussig însă fără succes. Ulterior în 1959 Gasul și colegii săi a aplicat Șunt Blalock-Taussig cu succes iar în 1962 a fost efectuată cu succes prima înlocuire a valvei cu o proteză de către Cartwright [1, 9].

Incidența conform datelor literaturii anomalia se determina în 0.5-1% din totalul malformațiilor cardiace congenitale ce reprezintă 1 la 200.000 de născuți [1, 11].

## Clasificare:

### Tabloul clinic.

Prezentarea variază în funcție de vârstă și forma patologiei. Nou-născutul manifestă o simptomatologie cianotică. Sugarii sunt mai susceptibili să dezvolte insuficiența cardiacă, la copii mai mari și adulți, prezentarea poate varia de la o inimă detectată întâmplător, la aritmii și intoleranță la exerciții fizice. Mai târziu morbiditatea se datorează deteriorării hemodinamice treptate și dezvoltarea aritmiilor și cardiomegalie [8, 9].

### Tratamentul chirurgical și intervențional.

Simptomatologia determină tratamentul. Tratamentul conservator poate ameliora temporar simptomatologia și poate crea o bază benefică pentru tratamentul chirurgical consecutiv. Anticoagularea orală este recomandată la pacienții cu istoric de embolie supravalvulară paradoxală sau FiA [1, 2, 6]. În prezența unui risc tromboembolic crescut sau a unui șunt dreapta-stânga, anticoagularea orală este obligatorie. Tulburări de ritm simptomatice pot fi tratate conservator sau preferabil prin intervenție. Accesul transcater la căile accesorii de la nivelul cordului drept și la calea lentă în reintrarea prin nodul AV poate fi îngreunată de intervenția chirurgicală asupra VT, de așa

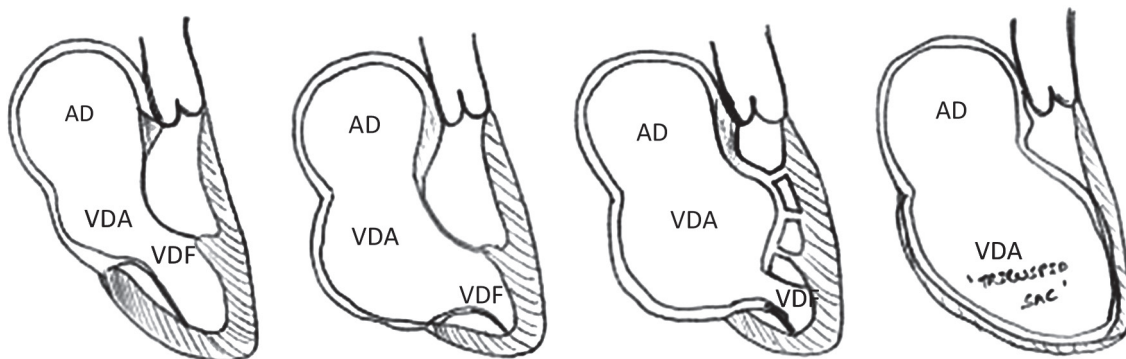


Figura 1. Clasificarea conform Carpentier a AE. AD-atriul drept. VDA-ventricul drept atrializat. VDF-ventricul drept funcțional.

natură încât ar fi rezonabilă evaluarea pentru subtraturii aritmogene și efectuare ablației prin cateter, înaintea intervenției chirurgicale [3, 4]. Ocazional există indicația de a închide izolat comunicarea interatrială. Totuși, este necesară o discuție atentă, deoarece ar putea duce la creșterea presiunilor la nivelul cordului drept și o scădere a debitului cardiac sistemic. Corecția chirurgicală rămâne dificilă și ar trebui efectuată doar de chirurghi cu experiență specifică pentru această leziune. Plastia VT este posibilă, dar este de preferat înlocuirii acesteia [1, 8, 9].

Dacă VD este prea mic pentru corecție sau disfuncția VD s-a dezvoltat, o anastomoză cavo-pulmonară (Glenn) ar trebui luată în considerare la adulții cu funcție VS păstrată, când presiunea AS și presiunea telediastolică VS nu sunt ridicate. La pacienții cu corecție nereușită sau în cazul unei disfuncții biventriculare severe, transplantul cardiac ar putea reprezenta singura opțiune de tratament.

Conform datelor internaționale mortalitatea perioperatorie anterioară ridicată (>25%) a scăzut la <7% în centrele specializate [6, 8, 9]. Mai mult de 90% dintre pacienții operați de un chirurg cu experiență supraviețuiesc >10 ani, mulți în clasa funcțională I sau II. Decesele tardive sunt probabil datorate aritmiilor. În cadrul unei serii de studii, supraviețuirea fără necesitatea reintervenției tardive a fost 86%, 74%, 62% și 46% la 5, 10, 15 și 20 de ani, respectiv [9, 11].

#### Materiale și metode.

Studiu retrospectiv în care au fost incluși: 41 pacienți, din cadrul secției de Malformații Cardiace Congenitale a SCR „Timofei Moșneaga”, începând cu anul 2000 pînă în anul 2020. Pacienții au fost repartizați după forma patologiei conform clasificării Carpentier. Variabile: vîrstă, insuficiență cardiacă NYHA, procedura chirurgicală aplicată.

#### Rezultate.

Conform datelor obținute se determină o prevalență a tipului B și C conform clasificății Carpentier:

- Tipul B 51%
- tipul C 30,4%
- tipul D 10,5%
- tipul A -8%

Conform clasificății NYHA insuficiența cardiacă s-a înregistrat:

- gradul II la 21 (36%) pacienți
- gradul III la 15 (52%) pacienți
- gradul IV la 4 (9%) pacienți
- gradul I la 1 (3%) pacient.

Conform datelor statistice colectate pe parcursul a 20 de ani, s-a stabilit o pondere predominantă a vârstei: 5-18 ani - 17 pacienți (41,43%), 2-5 ani-12 pacienți (29,2%), >18 ani -6 pacienți (14,63%), < 1 luna-4 pacienți (9,75%), 1-12 luni-2 pacienți (4,8%) care au fost internați și suportat intervenție chirurgicală pentru maladia Ebstein.

Au fost efectuate:

- protezări de Valvă-14 (34,1%) la pacienți cu vârsta de >18 ani;
- plastie de valvă 11 (26,8%) la pacienți cu vârsta cuprinsă între 5-18 ani;
- 7 (17,0%) proceduri paliative la pacienți cu vârsta cuprinsă între <1 lună și 12 luni.

#### Concluzie.

Conform studiului, forma diagnosticată cel mai frecvent este tipul B și C după Carpentier ce permite o corecție a anomaliei, cu o predominare a insuficienței cardiace de gradul III conform NYHA ce denotă o adresare în stare deja avansată a patologiei. Preponderent intervenției chirurgicale sunt supuși pacienții cu vârsta cuprinsă între 5-10 ani, fapt ce denotă depistare tardivă a maladii. Ca tratament chirurgical de elecție, se practică plastia și protezarea de valvă tricuspida.

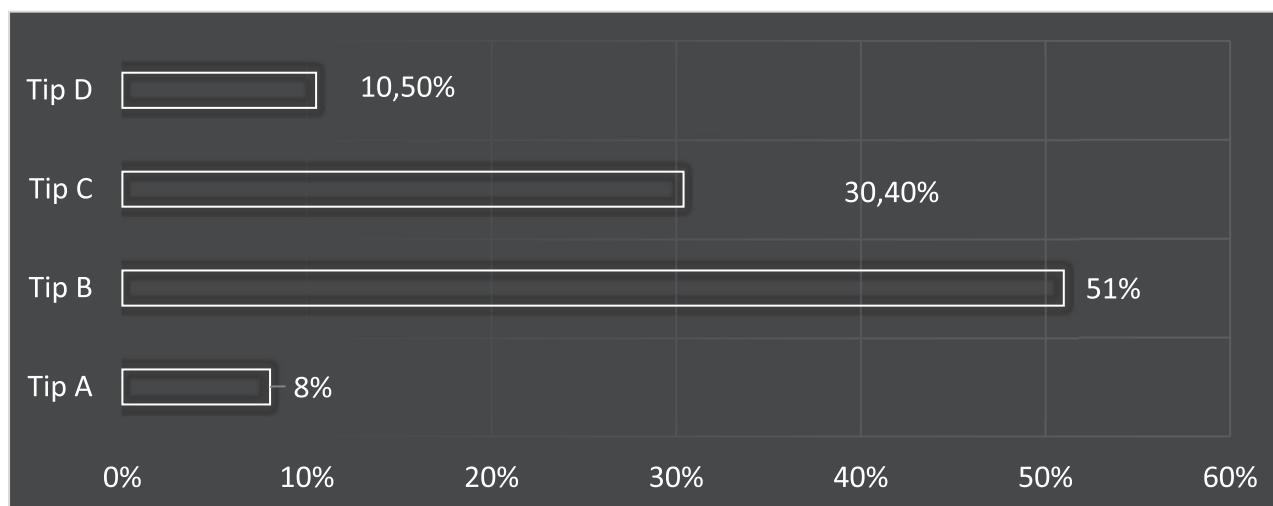


Figura 2. Incidența tipurilor după Carpentier

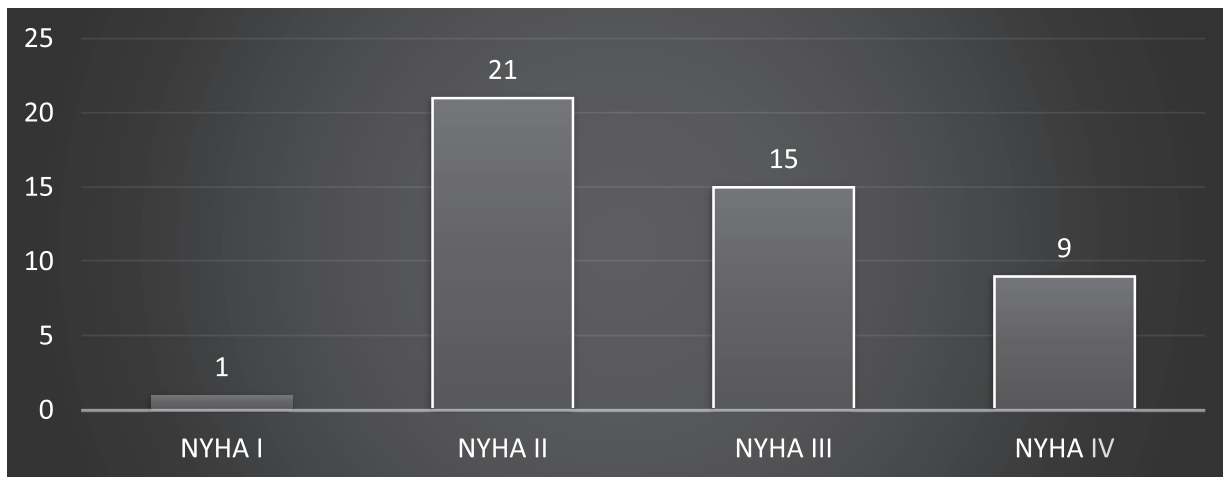


Figura 3. Repartizarea pacienților conform insuficienței cardiace NYHA.

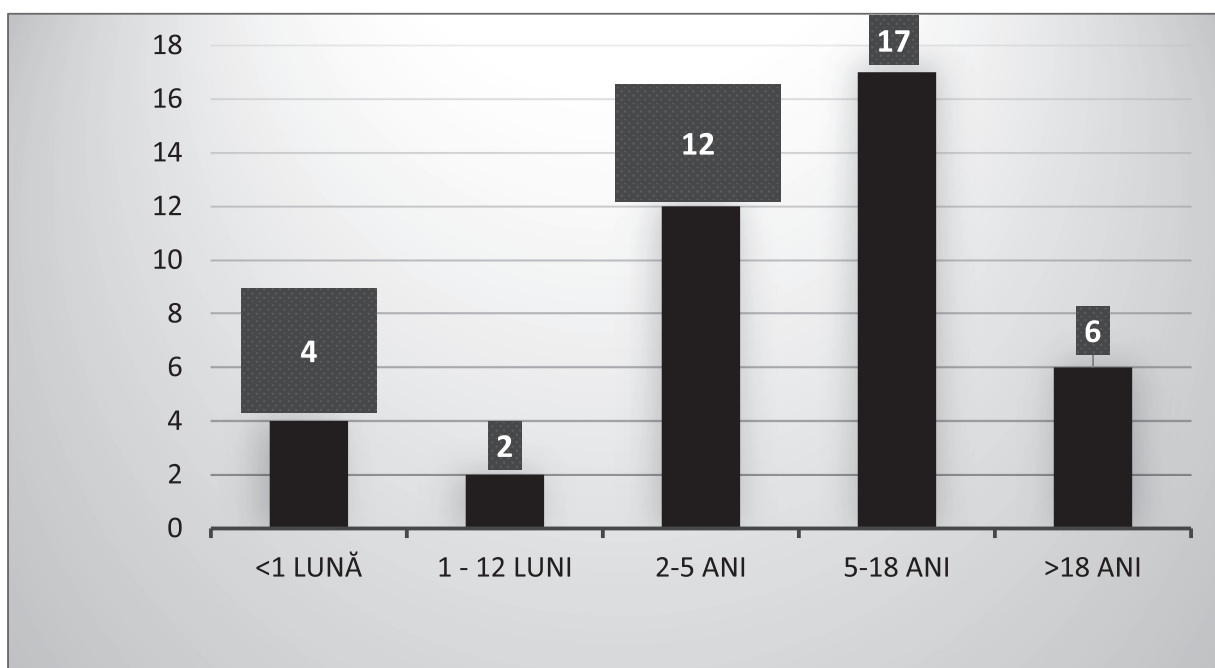


Figura 4. Incidența conform vârstei

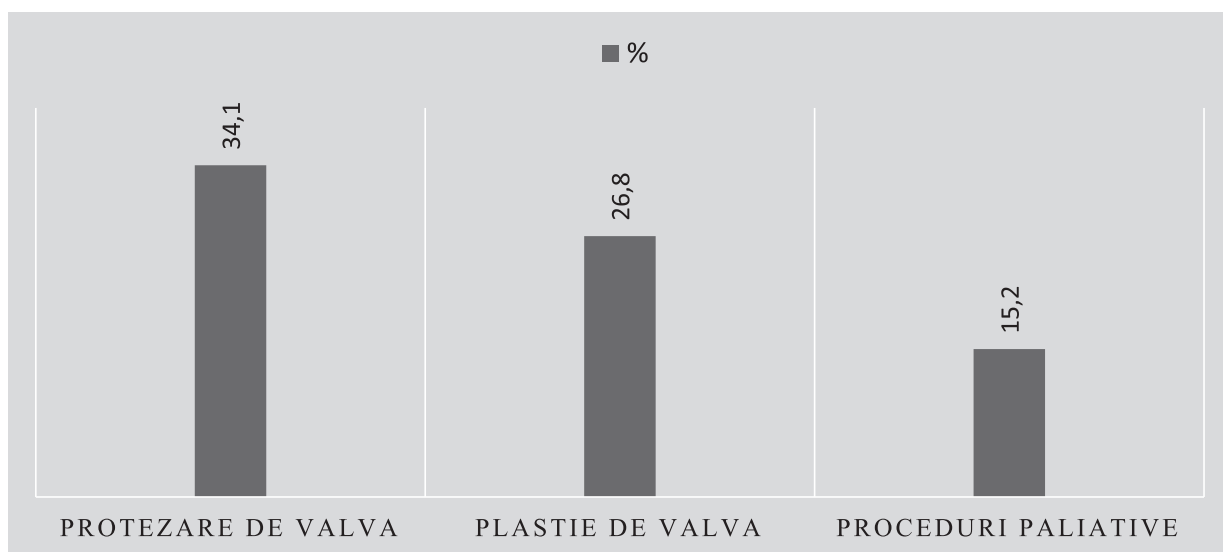


Figura 5. Repartizare conform procedurii chirurgicale aplicate pentru Maladie Ebstein

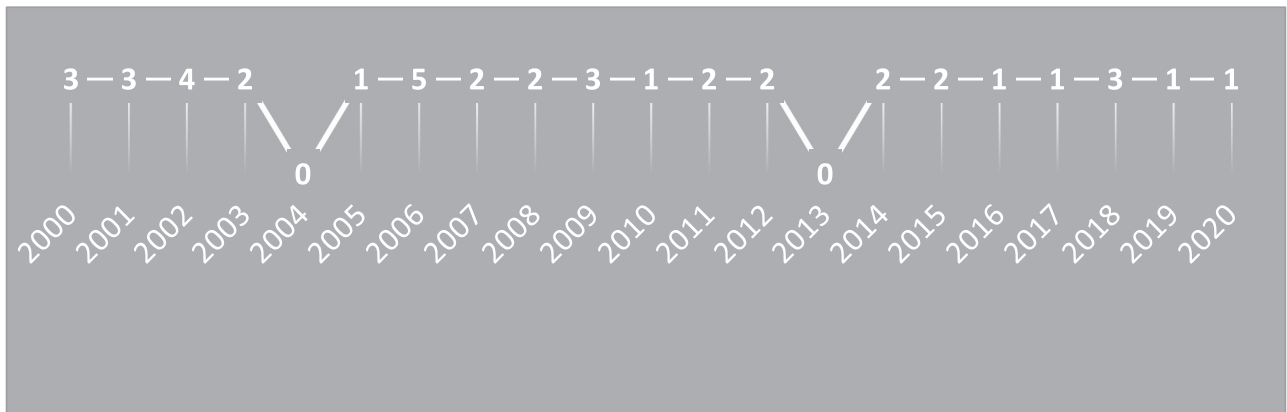


Figura 6. Curba prevalenței pacienților internați pe parcursul anilor 2000-2020 în secția chirurgia malformațiilor cardiace congenitale din cadrul SCR „Timofei Moșneaga,,

### Bibliografie:

1. John M. Stulak, Joseph A. Dearani –Surgical Management of Ebstein Anomaly. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu. 2007;105-11.
2. Irving L. -Management of Ebstein’s anomaly. Ann Cardiothorac Surg. 2017 May; 6(3): 266-269.
3. Christine H. Attenhofer Jost, Heidi M. Connolly, Joseph A. Dearani, William D. Edwards, Gordon K. Danielson Ebstein’s Anomaly. Circulation. 2007; 115:277-285.
4. van Son JA, Konstantinov IE, Zimmermann V. Wilhelm Ebstein and Ebstein’s malformation. Eur J Cardiothorac Surg 2001;
5. Anderson KR, Lie JT. The right ventricular myocardium in Ebstein’s anomaly: a morphometric histopathologic study. Mayo Clin Proc 1979;
6. Li B, Sun HS, Pan SW, et al. Outcomes of Ebstein’s Anomaly Patients Treated with Tricuspid Valvuloplasty

or Tricuspid Valve Replacement: Experience of a Single Center. Chin Med J (Engl) 2018;

7. Delhaas T, Sarvaas GJ, Rijlaarsdam ME, et al. A multicenter, long-term study on arrhythmias in children with Ebstein anomaly. Pediatr Cardiol 2010;

8. Said SM, Burkhart HM, Schaff HV, et al. When should a mechanical tricuspid valve replacement be considered J Thorac Cardiovasc Surg 2014;

9. Dearani JA, Said SM, Burkhart HM, et al. Strategies for tricuspid re-repair in Ebstein malformation using the cone technique. Ann Thorac Surg 2013;

10. Reemtsen BL, Fagan BT, Wells WJ, et al. Current surgical therapy for Ebstein anomaly in neonates. J Thorac Cardiovasc Surg 2006;

11. Зиньковский М.Ф., Возианов А.Ф. Врожденные пороки сердца. 2008.