

Korekce Ebsteinovy anomálie u dospělých pacientů

Roman Gebauer*, Štěpán Černý, Petr Pavel, Bohumil Hučín*, Jana Popelová, Pavel Jehlička, Jan Škovránek*

Kardiologické oddělení, Nemocnice Na Homolce, *Dětské kardiocentrum a Centrum výzkumu chorob srdce a cév, Fakultní nemocnice v Motole, Praha, Česká republika

Gebauer R, Černý Š, Pavel P, et al. **Korekce Ebsteinovy anomálie u dospělých pacientů.** *Cor Vasa* 2009;51(1):19–23.

Cíl: Zhodnocení výsledků korekce Ebsteinovy anomálie u dospělých pacientů, operovaných v programu péče o dospělé pacienty s vrozenou srdeční vadou.

Soubor pacientů/metodika: V Nemocnici Na Homolce bylo od prosince 2005 do května 2008 operováno celkem patnáct pacientů s Ebsteinovou anomálií (věk 21–63 let, medián 45 let). Morfologicky se jednalo o typ A u tří pacientů, typ B u čtyř pacientů a typ C u osmi nemocných. Všichni operovaní měli významnou až masivní trikuspidální insuficienci, dva z nich kombinovanou se stenózou, jedenáct pacientů mělo arytmie (fibrilace nebo flutter síní, AV nodální reentrantní tachykardie), u dvou z nich byla předoperačně provedena radiofrekvenční ablace (CT isthmus a modifikace dvojí AV nodální dráhy). Tři nemocní byli těžce cyanotičtí (klidová saturace < 85 %). Klinicky bylo deset pacientů symptomatických významně (NYHA III–IV), tři středně (NYHA II–III) a dva pouze lehce (NYHA I–II). Při chirurgické korekci byla sedmi pacientům trikuspidální chlopně nahrazena biologickou chlopní, u sedmi byla provedena plastika chlopně a u jednoho nemocného byla ponechána bez výkonu. Dále byla provedena bidirekční kavopulmonální anastomóza k odlehčení dysfunkční pravé komory u šesti pacientů, uzavěr síňového defektu u pěti nemocných, MAZE kryoablace u deseti pacientů a plikace atrializované části pravé komory u šesti pacientů.

Výsledky: Čtrnáct pacientů z patnácti operovaných žije v klinicky zlepšeném stavu 4–32 měsíců (medián 13) po operaci, jeden pacient zemřel 8. pooperační den na krvácení do mozku po předchozím napojení na ECMO (extracorporeal membrane oxygenation) pro biventrikulární selhání. Všechna sedm pacientů s nahrazenou trikuspidální chlopní má dobrou funkci biologické chlopně bez stenózy nebo insuficience; ze sedmi operovaných s rekonstruovanou trikuspidální chlopní má šest pacientů málo nebo středně významnou insuficienci trikuspidální chlopně a jeden pacient významnou trikuspidální regurgitaci. Dvanáct pacientů má sinusový rytmus, dva jsou dependentní na kardiostimulátoru. Pouze u jednoho se objevil přechodně pooperačně flutter síní (u pacienta nebyla provedena pooperačně operace MAZE). Statisticky jsme prokázali pooperační zlepšení funkce trikuspidální chlopně a subjektivní výkonnosti, nezjistili jsme změnu funkce pravé komory.

Závěr: Korekcí Ebsteinovy anomálie lze zlepšit klinický stav pacientů s touto závažnou vrozenou srdeční vadou s přijatelnou mortalitou. Vzhledem k tomu, že vada se netýká pouze trikuspidální chlopně, ale celého pravého srdce, je způsob chirurgického výkonu závislý na morfologii vady a na klinickém stavu a věku pacienta.

Klíčová slova: Ebsteinova anomálie – Plastika trikuspidální chlopně – Pravostranná operace MAZE

Gebauer R, Černý Š, Pavel P, et al. **Correction of Ebstein's anomaly in the adult patients.** *Cor Vasa* 2009;51(1):19–23.

Aim: To evaluate the outcome of correction of Ebstein's anomaly in adult patients undergoing surgery as part of a program of care of adult patients with congenital heart defects.

Group of patients/methods: A total of 15 patients with Ebstein's anomaly (age 21–63 years, median 45 years) were operated on from December 2005 through May 2008 at Na Homolce Hospital. In terms of morphology, types A, B, and C were present in three, four, and eight patients, respectively. All patients had significant up to massive tricuspid insufficiency, combined with stenosis in two; eleven patients had arrhythmias (atrial fibrillation or flutter, AV nodal re-entrant tachycardia), with radiofrequency ablation (isthmus CT and modification of dual AV nodal pathway) undertaken preoperatively in two. Three patients were severely cyanotic (resting saturation < 85%). In clinical terms, ten patients were significantly symptomatic (NYHA III–IV), three moderately (NYHA II–III), with two only mildly (NYHA I–II). During surgical correction, the tricuspid valve was replaced by a biological valve prosthesis in seven patients, valvuloplasty was performed in another seven while no procedure was undertaken in one. In addition, bidirectional cavopulmonary anastomosis to relieve the dysfunctional right ventricle was performed in six, atrial defect closure in five, the MAZE procedure using cryoablation in ten, and plication of the atrialized portion of the right ventricle in six patients.

Podporováno grantem VZ MZ 64203-6306.

Results: Fourteen out of the 15 patients undergoing surgery are alive in a clinically improved condition at 4–32 months (median 13) post-surgery; one patient died on postoperative day 8 from intracerebral hemorrhage after being placed on ECMO (extracorporeal membrane oxygenation) for biventricular failure. All seven patients with tricuspid valve replacement show good function of the biological valve prosthesis free of stenosis or insufficiency; six of the seven patients undergoing tricuspid valvuloplasty show mild to moderate tricuspid valve insufficiency, and one significant tricuspid regurgitation. Twelve patients are in sinus rhythm, while two are pacemaker dependent. Only one patient developed temporary atrial flutter (the patient did not have the MAZE procedure intraoperatively). Statistical analysis demonstrated postoperative improvement of tricuspid valve function and patient self-assessed performance status without a change in right ventricular function.

Conclusion: Correction of Ebstein's anomaly may improve the clinical status of patients with this serious congenital heart defect associated with acceptable mortality. As the defect does not involve the tricuspid valve only, but the whole right heart, the surgical technique depends on the morphology of the defect and the patient's clinical state and age.

Key words: Ebstein's anomaly – Tricuspid valvuloplasty – Right-heart MAZE procedure

Adresa: MUDr. Roman Gebauer, Dětské kardiocentrum, Fakultní nemocnice v Motole, V úvalu 84, 150 00 Praha 5, Česká republika, e-mail: rgebauer@seznam.cz

Úvod

Ebsteinova anomálie je vzácná vrozená srdeční vada trikuspidální chlopně a pravé komory, charakterizovaná poruchou delaminace cípů trikuspidální chlopně a apikálním posunem funkčního anulu trikuspidální chlopně. Porucha delaminace během vývoje má za následek fixaci septálního, zadního, vzácně i předního cípu trikuspidální chlopně ke stěně pravé komory. Apikálním posunem funkčního anulu trikuspidální chlopně se ocitá část pravé komory mezi anatomickým a funkčním anulem trikuspidální chlopně. Tato atrializovaná část pravé komory je obvykle dilatovaná a dyskinetická. Tyto anomálie vedou k významné trikuspidální insuficienci, dilataci pravé síně a komory, dysfunkci pravé komory, síňovým a komorovým arytmiím, a v pokročilém stavu i k dysfunkci levé komory.^(1,2) Podle velikosti atrializované části pravé komory a dysplazie cípů trikuspidální chlopně rozdělujeme Ebsteinovu anomálii do čtyř základních typů (A–D) podle Carpentiera.⁽³⁾ Je však třeba poznamenat, že toto rozdělení je pouze orientační, protože morfoloická variabilita této vady je veliká.

Cílem práce je zhodnocení výsledků korekce dospělých pacientů s Ebsteinovou anomálií, operovaných v programu péče o dospělé pacienty s vrozenou srdeční vadou.

Materiál a metodika

Pacienti

Od prosince 2005 do května 2008 bylo v Nemocnici Na Homolce v Praze celkem operováno 15 pacientů s Ebsteinovou anomálií (osm žen a sedm mužů) ve věku 21–63 let (medián 45 let). Tři pacienti měli morfoloicky typ A, čtyři typ B a u osmi se jednalo o typ C. Funkce pravé komory byla hodnocena jako dobrá u jednoho pacienta, lehká dysfunkce u tří pacientů, střední dysfunkce u šesti a těžká dysfunkce u pěti nemocných. Morfoloicky byla délka atrializované části pravé komory $36,5 \pm 15,8$ mm, délka funkční pravé komory $38,1 \pm 15,7$ mm a šířka $50,8 \pm 19,5$ mm; velikost funkčního anulu trikuspidální chlopně byla $52,0 \pm 12,5$ mm. Všichni pacienti měli významnou až masivní trikuspidální insuficienci (TI) 3.–4. stupně, dva z nich kombinovanou se stenózou (po předchozí náhradě

trikuspidální chlopně nebo valvotomii), 11 pacientů arytmiie (fibrilace/flutter síní u 10 pacientů, AV nodální reentrantní tachykardie u jednoho nemocného) – u dvou z nich byla předoperačně provedena radiofrekvenční ablace CT isthmusu a modifikace dvojí AV nodální dráhy. Jeden pacient měl také významnou insuficienci mitrální chlopně, jeden ischemickou chorobu srdeční a jeden persistující levostrannou horní dutou žílu. Tři pacienti byli těžce cyanotičtí (klidová saturace < 85 %). Klinicky bylo 10 nemocných významně symptomatických, dva středně a dva pouze lehce.

Indikace k operaci

K operaci byli indikováni významně symptomatictí pacienti (NYHA III–IV) a méně symptomatictí s přítomnou významnou trikuspidální insuficiencí, dále pacienti s cyanózou. Kontraindikováni byli dva pacienti s dysfunkcí levé komory (EF LV < 30 %) a těžkou dysfunkcí pravé komory s vyšším plicním odporem (mPAP > 18 mm Hg a PAR > 4 W j./m²).

Operace

Operace byly provedeny v mimotělním oběhu (95–210 min, průměrně $157,3 \pm 43,6$ min), v kardioplegické srdeční zástavě (čas svorky 42–140 min, $97,6 \pm 32,2$ min, intermitentně podávaná krevní kardioplegie St. Thomas). Operační postup se skládal z:

1. pravostranné atriomie a resekce pravé síně v případě její významné dilatace,
2. uzavěru síňového defektu nebo foramen ovale – u sedmi pacientů,
3. pravostranné (oboustranné) operace MAZE kryoablací u pacientů s flutterem síní nebo fibrilací síní; provedeno kryoablací u osmi (2) nemocných,
4. revize trikuspidální chlopně a rozhodnutím o její reparabilitě,
5. longitudinální plikace atrializované části pravé komory – u šesti pacientů s typem B a C,
6. plastiky trikuspidální chlopně nebo její náhrady,
7. bidirekční kavopulmonální anastomózy (BCPA) v případě nutnosti odlehčení objemové zátěže pravé komory u pacientů s malou funkční a velkou atrializovanou

pravou komorou, nebo při významné dysfunkci a dilataci pravé komory – primárně byla provedena pěti pacientům, u jednoho odloženě 2. pooperační den. Dále byla u jednoho nemocného provedena plastika mitrální chlopně, u jednoho dvojnásobný aortokoronární bypass a u dalšího pacienta podvaz levostranné horní duté žíly.

Klíčovou částí korekce Ebsteinovy anomálie je rekonstrukce nedomykové trikuspidální chlopně. Plastika trikuspidální chlopně byla provedena v modifikaci podle Carpentiera nebo da Silvy a podpořena všítmí prstence (SJM Tailor Flexible Ring, St. Jude Medical, Inc, St. Paul, MN, USA nebo Simplici-T, Annuloplasty System Medtronic Inc, Minneapolis, MN, USA). Oba způsoby plastiky využívají longitudinální plikace atrializované části, mobilizaci a rotaci předního, případně zadního cípu. Liší se velikostí rotace, v případě plastiky podle da Silvy se odpojený přední a zadní cíp chlopně všívá až do antero-septální komisury. Plastika trikuspidální chlopně byla provedena sedmi pacientům a jednou byla ponechána bez operačního výkonu. U tohoto pacienta byla předoperačně hodnocena významnost insuficience jako závažná, ale ne masivní (TI 3. stupně) a chlopeň byla posunuta až téměř do hrotu s malou funkční částí pravé komory. Náhrada trikuspidální chlopně byla provedena buď primárně, nebo při suboptimálním výsledku plastiky podle jícnového echokardiografického vyšetření (trikuspidální regurgitace větší než středně významná). Toto rozhodnutí je však komplexní a je třeba uvažovat o stupni dysfunkce pravé komory, její velikosti a funkci levé komory. Náhrada byla u všech pacientů provedena pomocí biochlopně (SJM Epic Valve, St. Jude Medical, Inc, St. Paul, MN, USA nebo Carpentier-Edwards Perimount, Edwards Lifesciences, LLC, Irvine, CA, USA) a její pozice vzhledem k anatomickému anulu, převodnímu systému a koronárnímu sinu závisela na anatomických poměrech a zvážení rizik mezi implantací chlopněvé protézy do anatomického anulu (AV blokáda) a do pravé síně (obturace koronárního sinu „pivotem“ biochlopně. Trikuspidální chlopeň byla primárně nahrazena šesti pacientům, jednou po neúspěšné plastice. Čtyřikrát byla biologická chlopeň všita do anatomického anulu trikuspidální chlopně, třikrát před koronární sinus do pravé síně.

Anestezie a pooperační péče

Volba anesteziologického postupu, monitorování a péče o hemodynamiku závisely na typu operačního výkonu, předoperačních hemodynamických parametrech i parametrech operací nově nastolených. Obecně byla k anestezii použita standardní metoda tzv. doplňované anestezie (intravenózní opioid + inhalační anestetikum) s absolutním vyloučením oxidu dusného pro jeho vliv na plicní resistenci. Anesteziologické monitorování zahrnovalo vždy minimálně jeden krvavý arteriální tlak, jeden až dva centrální žilní tlaky, tlak v plicnici a srdeční výdej monitorovaný Swanovým-Ganzovým katetrem. Pooperační hemodynami-

ce dominovala dysfunkce pravé komory, proto jsme volili primárně inotropika z oblasti inhibitorů fosfodiesterázy III – milrinon (Corotrop), popř. kalciový senzitizer levosimendan (Simdax) i pro jejich příznivý účinek na plicní cirkulaci; v řadě případů jsme kombinovali tyto preparáty s dobutaminem. Při nutnosti vasopresorické podpory jsme upřednostnili vasopressin (Vasopressin) před noradrenalinem pro jeho minimální vliv na plicní resistenci. Pro místní snížení plicní arteriální resistance jsme použili inhalační prostacyklin iloprost (Ventavis).

Pooperační průběh byl komplikován nízkým srdečním výdejem u dvou pacientů. U prvního byl stav zvládnut konzervativně. U druhého pacienta bylo nutné odlehčit dysfunkční pravé komoře bidirekční kavopulmonální anastomózou 2. pooperační den; pro přetrvávající nízký srdeční výdej byl nemocný napojen 3. pooperační den na ECMO, ze kterého byl odpojen 7. pooperační den, srdeční výdej byl zlepšen, ale s prokázaným mozkovým krvácením, pro které byla léčba ukončena a pacient zemřel 8. pooperační den. U dalšího pacienta bylo nutné uzavřít paravalvární leak nahrazené trikuspidální chlopně v mimotělním oběhu 4. pooperační den, dvakrát byla provedena revize hrudníku pro krvácení nebo pseudo-tamponádu; dvěma pacientům byl implantován stimulator a jeden pacient byl léčen pro „compartment“ syndrom pravé dolní končetiny po předchozí kanylaci femorálních cév.

Vyšetření a sledování

U všech pacientů bylo předoperačně, peroperačně a pooperačně provedeno echokardiografické vyšetření, u pacientů indikovaných k bidirekční kavopulmonální anastomóze i pravostranná srdeční katetrizace. Od roku 2007 provádíme u všech pacientů také vyšetření magnetickou rezonancí k posouzení funkce a velikosti pravé a levé komory. Všichni pacienti byli sledováni kardiologem v ambulanci pro vrozené srdeční vady v Nemocnici Na Homolce.

Statistika

Hodnoty před operací a po operaci u jednotlivých pacientů byly srovnány párovým testem nebo Wilcoxonovým testem, jak náleží podle distribuce a shody variance. Při použití parametrických testů jsou výsledky udávány jako průměr \pm SD, při použití neparametrických testů jako medián (25. percentil/75. percentil).

Výsledky

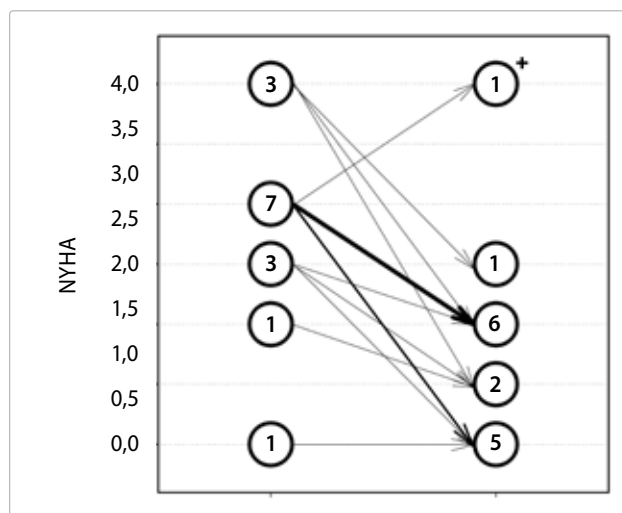
Čtrnáct žijících pacientů je sledováno v ambulanci pro vrozené vady v Nemocnici Na Homolce 4–32 měsíců po operaci (medián 13 měsíců). Dvanáct pacientů má sinusový rytmus, dva jsou dependentní na kardiostimulátoru. Pouze u jednoho se objevil přechodně pooperačně flutter síní (u pacienta nebyla provedena peroperačně operace MAZE). Po operaci došlo k významnému zlepšení funkce trikuspidální chlopně, i když u sedmi pacientů musela být chlopeň nahrazena (z předoperační insuficience 4 (4/4) na

insuficienci 1 (0/2), $p < 0,001$). Předoperační výkonnost se po operaci rovněž významně zlepšila (z předoperační NYHA $2,90 \pm 0,78$ na pooperační $1,61 \pm 0,53$, $p < 0,001$). Pooperační funkce pravé komory je hodnocena jako dobrá u tří pacientů (skóre 1), lehká dysfunkce u pěti pacientů (skóre 1,5–2), střední dysfunkce u tří pacientů (skóre 3) a těžká dysfunkce u tří pacientů (skóre 4). Neprokázali jsme pooperační zlepšení funkce pravé komory (z předoperačního skóre $2,97 \pm 0,89$ na pooperační $2,47 \pm 1,17$, $p = 0,119$).

Grafické znázornění změn funkce trikuspidální chlopně, subjektivní hodnocení výkonnosti a funkce pravé komory ukazují obrázky 1–3.

Diskuse

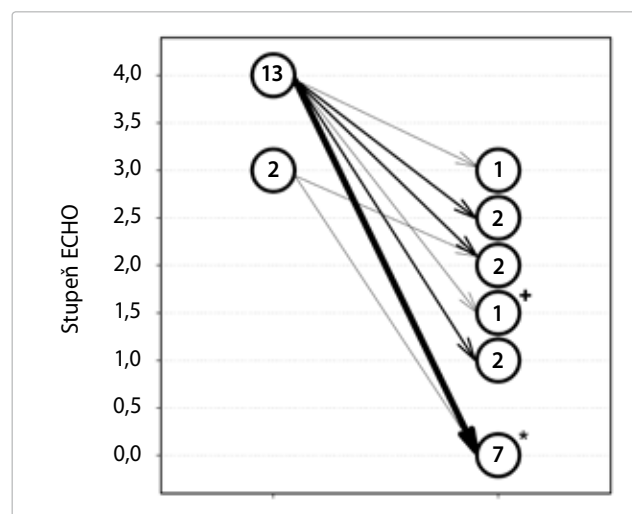
Korekce Ebsteinovy anomálie je založena na plastice trikuspidální chlopně a remodelaci pravé komory zmenšením její dilatované atrializované části. Morfologická variabilita této vady je velká, proto není překvapením množství používaných chirurgických metod. Základními způsoby korekce je plikace atrializované pravé komory (horizontální obliterace) a anuloplastika trikuspidální chlopně, kterou popularizoval Danielson a později modifikoval Dearani,^(1,2) a longitudinální plikace spojená s mobilizací a reimplantací trikuspidální chlopně, kterou navrhl Carpentier a modifikovali další autoři.^(3,6,7,10) Vedle toho ještě existuje řada dalších způsobů;^(8,9) společnou metodou však zůstává rekonstrukce trikuspidální chlopně pomocí předního cípu a remodelace pravé komory plikací nebo resekcí její dilatované atrializované části. Pravděpodobnost provedení plastiky trikuspidální chlopně se u různých autorů velmi liší (35–100 %); výsledky nepochybně souvisí se spektrem pacientů a tolerancí reziduální nedomykavosti. Z dlouhodobého hlediska je u dospělých pacientů významná insuficience trikuspidální chlopně, negativně ovlivňující postiženou pravou komoru, nežádoucí. V případě neproveditelnosti plastiky chlopně nebo její význam-



Obrázek 2 Klasifikace NYHA

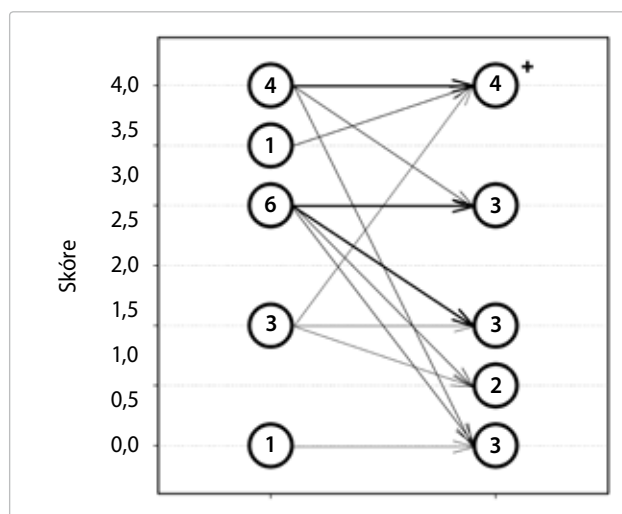
+ zemřel

né reziduální nedomykavosti je lépe ji nahradit biologickou chlopní, která má navíc v nízkotlakém systému pravého srdce delší trvanlivost.^(1,2) Použití bidirekční kavopulmonální anastomózy navrhl Chavaud jako způsob odlehčení těžce dysfunkční pravé komory a zlepšení plnění levé komory.⁽⁴⁾ Kontraindikací této tzv. „1,5 cirkulace“ je střední tlak v plicnici > 18 mm Hg a arteriální plicní rezistence > 4 W./m². I když je většina pacientů s Ebsteinovou anomálií korigovatelná biventrikulárně, je bidirekční kavopulmonální anastomóza běžně používána u hraničních pacientů nebo při pooperačním selhání pravé komory.^(1,2,4,8) Nedílnou součástí korekce je odstranění supraventrikulárních arytmií. V současné době se syndrom preexcitace řeší předoperačně radiofrekvenční ablací; sínový flutter a fibrilace síní peroperační pravostrannou nebo oboustrannou operací MAZE.^(1,2,7) Obtížnou otázkou je správné načasování operace. Vzhledem k tomu, že pacienti s Ebsteinovou anomálií bývají často asymptomatictí dlouhá léta, diagnóza sama není indikací k operaci.



Obrázek 1 Trikuspidální insuficience

+ zemřel, * stupeň 0 po náhradě chlopně



Obrázek 3 Funkce pravé komory

+ jeden pacient zemřel

Z velkých souborů pacientů je zřejmé, že výsledek operace je závislý na funkci pravé komory.^(1,2) Vzhledem k tomu, že horší výsledky mají pacienti s významně sníženou funkcí pravé komory, logické se zdá být načasování operace před vznikem dysfunkce. Bohužel měření funkce pravé komory u Ebsteinovy anomálie je obtížné, a to i přesto, že se v současné době používá kombinace echokardiografického vyšetření a magnetické rezonance. V současné době se indikují k operaci i asymptomatictí pacienti s progresivně se zhoršující funkcí pravé komory, dále pak pacienti symptomatictí, pacienti s cyanózou a s přítomnými nebo nově vzniklými arytmiemi, které lze chirurgicky vyřešit. Pacienty s příznivou anatomí pro plastiku trikuspidální chlopně lze indikovat při přítomné významné regurgitaci dříve, tj. ještě asymptomatické a s dobrou funkcí pravé komory.

Závěr

Korekcí Ebsteinovy anomálie lze zlepšit klinický stav pacientů s touto závažnou vrozenou srdeční vadou s přijatelnou mortalitou. Vzhledem k tomu, že vada se netýká pouze trikuspidální chlopně, ale celého pravého srdce a v pokročilém stavu má vliv i na funkci levé komory, je způsob chirurgického výkonu závislý na morfologii vady a na klinickém stavu a věku pacienta.

Poděkování: Autoři článku děkují MUDr. Olegu Reichovi, Ph.D., za statistické zpracování údajů.

Literatura

1. Brown ML, Dearani JA, Danielson GK, et al. The outcomes of operations for 539 patients with Ebstein anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2008;135:1120–36.
2. Dearani JA, O'Leary PW, Danielson GK. Surgical treatment of Ebstein's malformations: state of the art in 2006. *Cardiol Young*;16 (Suppl 3):12–20.
3. Carpentier C, Brizard C. Tricuspid valve malformations and Ebstein's anomaly. In: Stark J, de Leval M, Tsang V: *Surgery for Congenital Heart Defects*. 3rd edition. New York: John Wiley & sons, Ltd., 2006:591–8.
4. Chauvaud S, Fuzellier JF, Berrebi A, et al. Bi-directional cavopulmonary shunt associated with ventricular and valvuloplasty in Ebstein's anomaly: benefits in high risk patients. *Eur J Cardiothorac Surg* 1998;13:514–19.
5. Quinonez LG, Dearani JA, Puga FJ, et al. Results of 1,5 ventricle repair for Ebstein's anomaly and failing right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007;133:1303–10.
6. Carpentier A, Chauvaud S, Mace L, et al. A new reconstructive operation for Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;96:92–101.
7. de Silva JP, Baumgratz FJ, Fonseca L, et al. The cone reconstruction of the tricuspid valve in Ebstein's anomaly. The operation, early and midterm results. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007;133:215–23.
8. Wu Q, Huang Z, Pan G, et al. Early and midterm results in anatomic repair of Ebstein's anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007;134:1438–42.
9. Hetzer R, Nagdyman N, Ewert P, et al. A modified repair technique for tricuspid incompetence in Ebstein's anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998;115:857–68.
10. Quagebeur JM, Sreeram N, Fraser AG, et al. Surgery for Ebstein's anomaly: the clinical and echocardiographic evaluation of a new technique. *J Am Coll Cardiol* 1991;17:772–8.

Došlo do redakce 30. 10. 2008

Přijato k otiskání 12. 11. 2008