

# Širdies ritmo ir laidumo sutrikimai sergant Ebšteino anomalija

## Rhythm and conduction disturbances in patients with Ebstein's anomaly

Živilė Katliorienė<sup>1</sup>, Alicija Dranenkienė<sup>1</sup>, Lina Gumbienė<sup>1</sup>, Gražina Lukšaitė<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Vilniaus universiteto Širdies chirurgijos centras, Santariškių g. 2, LT-08661 Vilnius

<sup>2</sup> Vilniaus universiteto ligoninės Santariškių klinikų Širdies chirurgijos centras,

Santariškių g. 2, LT-08661 Vilnius

El. paštas: chirurgai@santa.lt

<sup>1</sup> Vilnius University, Cardiac Surgery Centre, Santariškių str. 2, LT-08661 Vilnius, Lithuania

<sup>2</sup> Vilnius University Hospital „Santariškių klinikos“, Cardiac Surgery Centre, Santariškių str. 2, LT-08661 Vilnius, Lithuania

E-mail: chirurgai@santa.lt

---

### Tikslas

Įvertinti ligonių, sergančių Ebšteino anomalija, širdies ritmo ir laidumo sutrikimus iki operacijos ir pooperaciniu laikotarpiu.

### Metodai

Retrospektyviai išanalizuoti 32 ligonių, sergančių Ebšteino anomalija, duomenys, vertinant paviršinę 12 derivacijų EKG ir EKG monitoravimo 24 val. „Holter“ monitoriumi duomenis.

### Rezultatai

Ligonių amžius – nuo 1 iki 47 metų (vidurkis 16,5 m.). Prieš operaciją dažniausiai buvo sinusinis ritmas – 96% ligonių, 6% ligonių – sinusinė tachikardija. WPW sindromas diagnozuotas 12,5% atvejų. Iki operacijos dažniausiai buvo intraskilvelinio laidumo sutrikimai: dalinė dešinės Hiso pluošto kojytės blokada – 34% ligonių, o visa dešinės Hiso pluošto kojytės blokada – 9% ligonių. Įvairaus laipsnio atrioventrikulinė blokada nustatyta 15%, prieširdžių virpėjimas – 9% ligonių. Po operacijos skilvelinės ekstrasistolės buvo 69% ligonių, o supraventrikulinės – 46% ligonių. Įvairaus laipsnio AV blokada – 30% ligonių. SMS diagnozuotas 23% ligonių. Po operacijos „pjūvio“ tachikardija diagnozuota 9% ligonių.

### Išvados

Ligoniams, sergantiems Ebšteino anomalija, būdingi įvairūs širdies ritmo ir laidumo sutrikimai tiek prieš ydos korekciją, tiek po operacijos. Iki operacijos dažnesni yra intraskilvelinio laidumo sutrikimai, supraventrikuliniai ritmo sutrikimai ir WPW sindromo nulemta paroksizminė tachikardija, rečiau skilvelinė paroksizminė tachikardija. Po chirurginės korekcijos dažnesni skilveliniai ritmo sutrikimai: ekstrasistolija, net skilvelinė paroksizminė tachikardija, tačiau dažnai išlieka ir supraventrikuliniai ritmo ir laidumo sutrikimai – „pjūvio“ tachikardijos, prieširdžių virpėjimas, plazdėjimas, sinusinio mazgo disfunkcija ir AV blokada. Dėl minėtų ritmo sutrikimų ligoniai, sergantys Ebšteino anomalija, turėtų būti visą gyvenimą nuolat stebimi kardiologų.

**Pagrindiniai žodžiai:** Ebšteino anomalija, širdies ritmo ir laidumo sutrikimai

## Objective

The aim of the study was to evaluate arrhythmias in Ebstein's anomaly before and after surgery.

## Methods

Data on 32 patients with Ebstein's anomaly were analyzed retrospectively. We evaluated the surface 12-lead ECG and Holter's monitoring data.

## Results

The age of the patients varied from 1 to 47 years (mean, 16.5). Before surgery, commonly the sinus rhythm was observed in 96% and sinus tachycardia in 6% of patients. WPW syndrome was diagnosed in 12.5% of cases. Before surgery, commonly intraventricular conduction disorders were observed: incomplete right bundle block for 34% and complete right bundle block for 9% of patients. An atrioventricular block of various degrees was found for 15% and atrial fibrillation for 9% of patients. After surgery, premature ventricular beats were observed in 69% and premature supraventricular beats in 46% of patients. In 30% of patients, atrioventricular block of various degrees was observed.

Sick sinus syndrome was diagnosed in 23% of patients. After surgery, "incision" paroxysmal tachycardia was diagnosed in 9% of patients.

## Conclusions

The rhythm and conductive disorders are common for patients with Ebstein's anomaly before and after surgery. Before surgery, more often intraventricular conduction disorders, supraventricular rhythm disorders and WPW syndrome determined paroxysmal tachycardia were observed, ventricular paroxysmal tachycardia being rare. After surgical correction, ventricular arrhythmias (premature ventricular beats, even ventricular paroxysmal tachycardia) are more common, though supraventricular rhythm and conductive disorders – "incision" paroxysmal tachycardia, atrial fibrillation and flutter, sinus node dysfunction and atrioventricular block – could persist. Due to the mentioned rhythm disorders, patients with Ebstein's anomaly should be lifelong constantly observed by the cardiologists.

**Key words:** Ebstein's anomaly, rhythm and conductive disorders

## Įvadas

Ebšteino anomalija (EA) yra gana reta įgimta širdies liga. Literatūros duomenimis, ji sudaro apie 1% visų įgimtų širdies ligų [1]. Pirmą kartą ši liga aprašyta 1866 metais [2]. Sergant EA, yra triburio vožtuvo (TV) displazija ir hipoplazija, TV septalinės ir užpakalinės burių dislokacija link dešiniojo skilvelio viršūnės, dėl to susidaro įvairaus dydžio atrializuota dešiniojo skilvelio dalis, mažinanti funkcinį dešinjį skilvelį. Dėl šių morfologinių pakitimų dažnai atsiranda triburio vožtuvo nesandarumas, dešiniojo prieširdžio išsiplėtimas ir perkrova, dešiniojo skilvelio nepakankamumas [1]. Sergant šia liga yra būdingi įvairūs širdies ritmo ir laidumo sutrikimai. Literatūros duomenimis, dažniausiai yra diagnozuojama ekstrasistolija ir paroksizminė tachikardija, ypač supraventrikulinė [3]. Širdies ritmo sutrikimai turi didelę įtaką bendrai ligonio savijautai, hemodinamikai, ligos eigai ir sunkumui. Jie diagnozuojami ne tik iki operacijos, bet ir pooperaciniu laikotarpiu [4].

Šio darbo tikslas – įvertinti ligonių, sergančių EA, širdies ritmo ir laidumo sutrikimus iki operacijos ir pooperaciniu laikotarpiu.

## Metodai

Retrospektyviai išanalizuoti EA sergančių ligonių, 1969–2005 metais tirtų ir gydytų Vilniaus universiteto ligoninės Santariškių klinikų Širdies chirurgijos centre, duomenys. Atrinkti 32 nuolat stebimi ligoniai, vertinti jų EKG duomenys. EA diagnozė patvirtinta širdies echoskopijos ir / ar intrakardiniu tyrimu. Devyniems ligoniams papildomai diagnozuotas prieširdžių pertvaros defektas (PPD) ar atvira ovalinė anga (AOA). Ritmo sutrikimai buvo vertinti prieš ir po operacijos, analizuojant 12 derivacijų paviršinę EKG, ji buvo atlikta visiems ligoniams. EKG monitoravimas 24 val. „Holter“ monitoriumi atliktas tik 23 ligoniams, nes šis tyrimas klinikoje įdiegtas tik nuo 1999 metų.

## Rezultatai

Ligonių amžius buvo nuo vieno iki 47 metų (vidurkis 16,5 m.). Dvidešimčiai ligonių EA diagnozė nustatyta iki 16 metų. Dažniausiai pasitaikantys širdies ritmo ir laidumo sutrikimai, kurie buvo nustatyti iki operacijos

**1 lentelė.** EKG pakitimai iki operacijos

Širdies ritmo ar laidumo sutrikimas	Ligonų skaičius	%
Sinusinis ritmas	31	96
AV ritmas	1	3
Dalinė DHKB	11	34
Visa DHKB	3	9
AV blokada I laipsnio	3	9
AV blokada II – III laipsnio	2	6
WPW sindromas	4	12,5
PV ar PP	3	9
Skilvelinės ekstrasistolės	2	6
Prieširdinės ekstrasistolės	–	–
Sinusinė tachikardija	2	6
Ilgas QT	1	3

**2 lentelė.** EKG pakitimai po operacijos

Širdies ritmo ar laidumo sutrikimas	Ligonų skaičius	%
Sinusinis ritmas	18	81
Dalinė DHKB	3	13,6
Visa DHKB	2	9
WPW sindromas	–	–
Prieširdžių virpėjimas	2	9
Prieširdžių plazdėjimas	1	4,5
AV blokada	5	23
EKS ritmas	5	23
Tachi-bradi sindromas	1	4,5
Skilvelinės ekstrasistolės	1	4,5
„Pjūvio“ tachikardija	2	9

vertinant 12 derivacijų paviršinę EKG, pateikiami 1 lentelėje.

Sinusinis ritmas buvo net 31 ligoniui (96%), ir tik vienam ligoniui – AV ritmas. Sinusinė tachikardija buvo 6% ligonių. WPW sindromui būdingi požymiai nustatyti keturiems ligoniams (12,5%). Iki operacijos skilvelinės ekstrasistolės buvo tik 6% ligonių. Vertinant laidumo sutrikimus dažniausiai buvo nustatyti intraskilvelinio laidumo sutrikimai: dalinė dešinės Hiso pluošto kojų blokada (DDHPKB) – 34% ligonių, o visa dešinės Hiso pluošto kojų blokada (VDHPKB) – 9% ligonių. Įvairaus laipsnio atrioventrikulinė (AV) blokada buvo 15% atvejų. Prieširdžių virpėjimas (PV) diagnozuotas 9% ligonių. Kiti širdies ritmo ar laidumo sutrikimai buvo reti.

TV protezavimas atliktas keturiems ligoniams. Kitiems ligoniams atlikta TV plastika arba anuloplastika ir dešiniojo skilvelio atrializuotos dalies plikacija. Vienam ligoniui operacijos metu atlikta Kento pluošto per-

**3 lentelė.** EKG monitoravimo 24 val. „Holter“ monitoriumi duomenys iki operacijos

Širdies ritmo ar laidumo sutrikimas	Ligonų skaičius	%
Ritmo vadovo migracija	3	23
Prieširdinės ekstrasistolės	7	54
PV ar PP	–	–
Supraventrikulinė tachikardija	1	7,6
AV blokada	1	7,6
WPW sindromas	1	7,6
Skilvelinės ekstrasistolės (< 100 per parą)	5	38
Skilvelinės ekstrasistolės (> 100 per parą)	3	23
Skilvelinė tachikardija	2	15

kateterinė radiodažnuminė abliacija (RDKA), kitam – prieš operaciją, tačiau nesėkmingai, nes pluoštas išliko. Dar vienam ligoniui operuojant atlikta papildomo laidumo pluošto kriodestrukcija, protezuotas TV ir atlikta PPD plastika. Po septynerių metų dėl TV trombozės išsivystė paroksizminė tachikardija, perėjusi į skilvelių plazdėjimą. Jis nutrauktas defibriliuojant. Vėliau mechaninis protezas pakeistas biologiniu. Po paskutinės operacijos atsirado intraprieširdinės „pjūvio“ tachikardijos paroksizmai. Kadangi medikamentinis gydymas, kardioversija, prieširdžių stimuliacija per stemplę buvo neveiksmingi, atlikta „pjūvio“ tachikardijos RDKA, naudojant elektroanatominę kartografavimo sistemą. Vienam ligoniui operacijos metu atlikta Maze procedūra dėl PV. Dar vienam ligoniui prieš operaciją atliktas elektrofiziologinis širdies laidžiosios sistemos tyrimas per stemplę, sukelta skilvelinė tachikardija (SkT). Įtarta aritmogeninė DS displazija. Todėl jį operuojant atlikta ekstopinio židinio krioabliacija.

Pooperaciniai ritmo sutrikimai, nustatyti 12 derivacijų paviršinėje EKG, pateikiami 2 lentelėje. Po operacijos sinusinis ritmas buvo 18 ligonių (81%). Penkiems ligoniams atsirado visa arba II–III laipsnio AV blokada. Jiems pooperaciniu laikotarpiu implantuotas elektrokardiostimuliatorius (EKS). Dalinė DHKB išliko trims ligoniams (13,6%), o visa DHKB – (9%) ligonių. PV diagnozuotas dviem ligoniams (9%), o prieširdžių plazdėjimas (PP) – vienam ligoniui (4,5%). Skilvelinė ekstrasistolija buvo tik vienam ligoniui (4,5%).

EKG monitoravimas 24 val. „Holter“ monitoriumi prieš operaciją atliktas 13 ligonių. Dažniausiai pasitaikę širdies ritmo ir laidumo sutrikimai pateikiami 3 lentelėje.

**4 lentelė.** EKG monitoravimo „Holter“ monitoriumi duomenys po operacijos

Širdies ritmo ar laidumo sutrikimas	Ligonių skaičius	%
Supraventrikulinės ekstrasistolės	6	46
Prieširdžių plazdėjimas	1	7,6
WPW sindromas	–	–
AV blokada	4	31
Skilvelinės ekstrasistolės (< 100 per parą)	4	31
Skilvelinės ekstrasistolės (> 100 per parą)	9	69
Supraventrikulinė tachikardija	2	15
Skilvelinė tachikardija	1	7,6
Sinusinio mazgo silpnumas	3	23

Priešoperaciniu laikotarpiu dažniausiai buvo supraventrikulinės ekstrasistolės, jos diagnozuotos net septyniems ligoniams (53%). Pavienės skilvelinės ekstrasistolės nustatytos penkiems ligoniams (38%), o dažnos – trims ligoniams (23%). SkT registruota dviem ligoniams (15%).

Po operacijos EKG monitoravimas 24 val. „Holter“ monitoriumi atliktas taip pat 13 ligonių (4 lentelė).

Gausios skilvelinės ekstrasistolės buvo devyniems ligoniams (69%), o supraventrikulinės – šešiams ligoniams (46%). Įvairaus laipsnio AV blokada diagnozuota keturiems ligoniams (30%). Trims ligoniams atsirado sinusinio mazgo silpnumo (SMS) požymių (23%). Praėjus ketveriems metams po operacijos, vienam ligoniui buvo PP, „pjūvio“ tachikardija, nakties metu pauzės iki 9 sekundžių, todėl jam implantuotas EKS.

## Diskusija

Žinoma, kad širdies ritmo ir laidumo sutrikimai yra dažnai diagnozuojami sergant EA ir gali pasireikšti įvairiu ligos periodu, įvairaus amžiaus ligoniams, priklausomai nuo amžiaus progresuoja. Juos gali lemti įvairūs įgimti ar įgyti aritmogeniniai židiniai, papildomi laidumo pluoštai. Daugelį širdies ritmo ir laidumo sutrikimų galima diagnozuoti vertinant paviršinę EKG. Literatūroje nurodoma, kad pailgėjęs P dantelis rodo intraprieširdinio laidumo dešiniąjame prieširdyje sulėtėjimą. Pailgėjęs PQ intervalas rodo esant sinoatrialinio laidumo ir impulso plitimo AV mazgu, Hiso pluoštu ir Purkinjė skaidulomis sutrikimų iki skilvelių sujaušinimo pradžios [5]. Vertinant tyrimo metu analizuotas EA sergančių ligonių EKG pažymėtina, kad sinusinis ritmas buvo daugeliui ligonių. Tačiau „Holter“ monitoravimo metu 23% ligonių nustatyta ritmo vadovo migracija

prieširdžiuose iki operacijos ir 23% ligonių – SMS požymiai. Taip pat buvo pailgėjęs PQ intervalas.

Literatūroje nurodoma, kad EKG dažnai gali rodyti intraskilvelinio laidumo sutrikimus. Kai kurių autorių teigimu, jų būna net iki 95% avejų [6]. To priežastis – laidumo sutrikimai Hiso pluošte ir sutrikusi atrializuotos DS dalies aktyvacija. Mūsų tyrimo metu šių laidumo sutrikimų taip pat buvo, tačiau ne taip dažnai, kaip nurodoma literatūroje.

Sergant EA, dažniau nei kitomis įgimtomis širdies ligomis, diagnozuojamas ir WPW sindromas. Įvairių šaltinių duomenimis, šis sindromas nustatomas 10–29% EA sergančių žmonių. Kartotiniai paroksizminės tachikardijos priepuoliai labai pablogina ligonio būklę, sutrikdo hemodinamiką: vystosi hipoksemija, sumažėja širdies išmetimo tūris [1, 11]. Mūsų tyrimo duomenys sutampa su literatūros, nes WPW sindromas diagnozuotas 12,5% tirtų ligonių. Literatūroje nurodoma, kad ligoniams, kuriems yra kartotiniai paroksizminės tachikardijos priepuoliai, būtina prieš operaciją atlikti elektrofiziologinį širdies laidžiosios sistemos tyrimą ir išsiaiškinti tachikardijos mechanizmą, papildomų laidumo pluoštų savybes [7]. Paroksizminės tachikardijos atsiradimą gali lemti ne tik Kento pluoštas, bet ir Mahaimo pluoštas ar AV jungties tachikardija [5, 7]. Pašalinti papildomą laidumo pluoštą galima iki operacijos arba operacijos metu naudojant radiodažnumines bangas. Literatūros duomenimis, RDKA efektyvumas, kai nėra kitos struktūrinės širdies ligos, yra net 95%, o EA atveju net 76%. Taip pat manoma, kad prireikus galima atlikti radiodažnuminę papildomo pluošto abliaciją operacijos metu, o operacijos trukmė pailgėja vidutiniškai 20 minučių [1, 10]. Tačiau taip pat aprašyta atvejų, kai ligoniams, sergantiems EA ir kartu turintiems WPW sindromą, ilgainiui atsirado bradikardija ir sinusinio mazgo silpnumas, buvo implantuoti EKS. Vieni autoriai mano, kad tai gali būti nulemta genetinių veiksnių, kitų manymu, vystosi EA sukelta pažeistų ląstelių apoptozė [8, 9].

Manoma, kad PV yra antrinė patologija, atsiradusi dėl dešiniojo prieširdžio fibrozės ar dilatacijos. Tačiau mechanizmas dar nėra visai aiškus [5]. Aprašyta atvejų, kai prieširdinės aritmijos buvo net 1–2 metų vaikams. Manoma, kad didelę reikšmę turi DP padidėjimas ir *reentry* mechanizmo atsiradimas [3].

Literatūros duomenimis, pavienės skilvelinės ekstrasistolės yra dažnos sergant EA, tačiau skilvelinė tachikardija ar skilvelių virpėjimas – ne [5]. Ankstyvu pooperaciniu laikotarpiu skilvelinės ekstrasistolės būna 15% ligonių, o skilvelinė tachikardija – 8% ligonių.

## Išvados

1. Ligoniams, sergantiems Ebšteino anomalija, būdingi įvairūs širdies ritmo ir laidumo sutrikimai tiek prieš ydos koregavimo operaciją, tiek po jos.
2. Iki operacijos dažnesni yra intraskilvelinio laidumo sutrikimai, supraventrikuliniai ritmo sutrikimai ir WPW sindromo sukelta paroksizminė tachikardija, rečiau skilvelinė paroksizminė tachikardija.

## LITERATŪRA

1. Lazorishinetis VV, Glagola MD, Stychinsky AS, Rudenko MN, Knyshov GV. Surgical treatment of Wolf-Parkinson-White syndrome during plastic operations in patients with Ebstein's anomaly. *Eur J of Cardio-thoracic Surg* 2000; 18: 487–490.
2. Attenhofer-Jost CH, Connolly HM, Edwards WD, Hayes D, Warnes CA, Danielson GK. Ebstein's anomaly – review of a multifaceted congenital cardiac condition. *Swiss med wkly* 2005; 135: 269–281.
3. Ahel V, Kilvain S, Romanic V, Taylor JFN, Vukas D. Right atrial reduction for tachyarrhythmias in Ebstein's anomaly in infancy. *Tex Heart Inst J* 2001; 28: 297–300.
4. Brancaccio G, Chauvaud S, Carpentier A. Pre and Postoperative evaluation of arrhythmia in patients undergoing corrective intervention for Ebstein anomaly. *Ital Heart J Supl* 2000; 9: 1173–9.
5. Hebe J. Ebstein's anomaly in adults. *Arrhythmias: Diagnosis and Therapeutic approach*. *Thorac Cardiovasc Surg* 2000; 48: 214–219.
6. Oh JK, Holmers DR. Cardiac Arrhythmias in patients with surgical repair of Ebstein's anomaly. *J Am Cardiol* 1985; 6: 1351.
7. Huang CJ, Chiu IS, Lin FY, Chen WJ, Lin JL, Lo HM, Wu MH, Chu SH. Role of electrophysiological studies and arrhythmia intervention in repairing Ebstein's anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000; 48 (6): 347–350.
8. Mani H, Shirayama T, Yamamura M, Sakamoto T, Yoshida A, Nakagawa M. Ebstein anomaly associated with unusual conduction delay and sick sinus syndrome. *Circ J* 2004; 68: 719–721.
9. Noda M, Yamaguchi H, Fujii H, Kakuta T, Sarahina M, Sakurada H, Kishi Y, Isobe M, Numano F. Spontaneous regression over a 16 – year period of tachyarrhythmias to sick sinus syndrome and complete atrioventricular block in a young patient with Ebstein's anomaly. *J pacing clinical electrophysiol* 2001; 7: 1158–1160.
10. Khositseth A, Danielson GK, Dearani JA, Munger TM, Porter CJ. Supraventricular tachyarrhythmias in Ebstein anomaly: management and outcome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004; 128: 826–33.
11. Chauvaud SM, Brancaccio G, Carpentier AF. Cardiac arrhythmia in patients undergoing surgical repair of Ebstein's anomaly. *Ann of Thorac Surg* 2005; 5:1547–1552.
3. Po chirurginės korekcijos dažnesni skilveliniai ritmo sutrikimai – ekstrasistolija, net skilvelinė paroksizminė tachikardija, tačiau dažnai išlieka ir supraventrikuliniai širdies ritmo ir laidumo sutrikimai – „pjuvio“ tachikardijos, prieširdžių virpėjimas, plazdėjimas, sinusinio mazgo disfunkcija ir AV blokada.
4. Dėl minėtų širdies ritmo sutrikimų ligoniai, sergantys Ebšteino anomalija, turėtų visą gyvenimą nuolat būti stebimi kardiologų.