

## Opinia Eksperta

"Development of the European Network in Orphan Cardiovascular Diseases"  
„Rozszerzenie Europejskiej Sieci Współpracy ds Sierocych Chorób Kardiologicznych”

### **EKSPERT: Dr Agata Leśniak-Sobelga, kardiolog**

**Afiliacja:** *Klinika Chorób Serca i Naczyń, Krakowski Szpital Specjalistyczny im. Jana Pawła II, Kraków, Polska*

#### **PODSUMOWANIE PRZYPADKU**

24-letnia pacjentka z wrodzoną wadą serca - anomalią Ebsteina (EA), z współistniejącym zespołem preekscytacji (z.WPW), po dwukrotnym zabiegu ablacji RF dodatkowej ścieżki przewodzenia w lokalizacji lewostronnej tylno-przegrodowej (2006, 2007r), obecnie w 27 tyg. ciąży. Zgłaszane dolegliwości - kołatania serca, uogólnione zmęczenie, bez duszności, bólu w klatce piersiowej, omdleń. Aktualnie leczona propafenonem 3 x 75 mg oraz metoprololem 1x 23,75 mg. Badanie echokardiograficzne wykazało przemieszczenie płątka przegrodowego zastawki trójdziałnej o 45 mm, powiększenie prawej komory (RV: 27,6 cm<sup>2</sup>), prawego przedsionka (RA: 33 cm<sup>2</sup>), prawidłową czynność prawej komory, nie stwierdzono komunikacji międzyprzedsionkowej. W 24-godzinnym monitorowaniu ekg zarejestrowano rytm zatokowy miarowy, o średniej częstotliwości 81/min, cechy preekscytacji, nie stwierdzono istotnych zaburzeń rytmu serca.

#### **DYSKUSJA**

Anomalia Ebsteina (EA) jest rzadko występującą wrodzoną wadą serca (0,3% - 0,5% całej populacji), związaną z przemieszczeniem płatków zastawki trójdziałnej i jej niedomykalnością (1).

Częstymi stanami współistniejącymi z EA są ubytek w przegrodzie międzyprzedsionkowej/przetrwały otwór owalny (ASD/PFO u 80% - 94% chorych) oraz zespół Wolffa-Parkinsona-White'a (u 6%–36%) (2,3), mogący powodować tachykardie nadkomorowe (4, 5).

Zaburzenia hemodynamiczne występujące w ciąży zależą głównie od stopnia ciężkości niedomykalności zastawki trójdzielnej oraz wydolności prawej komory. U ciężarnych z powiększeniem i upośledzeniem kurczliwości prawej komory zwiększenie objętości wyrzutowej może być źle tolerowane i powodować nasilenie niedomykalności zastawki trójdzielnej, wzrost ciśnienia w prawym przedsionku oraz zwiększenie prawo - lewego przecieku. Nawet ciężka niedomykalność trójdzielna z towarzyszącą niewydolnością serca może być leczona zachowawczo w czasie ciąży. Leczenie obejmuje terapię niewydolności serca oraz arytmii (4).

W grupie chorych z sinicą odnotowano większą częstość utraty płodów, porodów przedwczesnych oraz niższej wagi urodzeniowej noworodków (6). Pacjentki z sinicą i/lub niewydolnością serca powinny być operowane przed ciążą lub należy ciążę odradzać.

U pacjentek, u których nie stwierdzono sinicy ani cech niewydolności serca (II klasa ryzyka wg WHO) ciąża jest zazwyczaj dobrze tolerowana (4).

W czasie ciąży może ulec nasileniu częstość występowania zaburzeń rytmu serca, co jest związane z gorszym rokowaniem. U kobiet z EA oraz współistniejącym przeciekiem na poziomie przedsionków w czasie ciąży może dojść do odwrócenia przecieku, wystąpienia sinicy oraz zatorowości skrzyżowanej (7, 8).

W większości przypadków zalecany jest poród drogami natury (4). Ryzyko dziedziczenia wrodzonej wady serca u potomstwa określane jest na 4% - 6% (6, 9).

## **OPINIA EKSPERTA**

Zaleca się systematyczne kontrole kliniczne, echokardiograficzne, monitorowanie ekg, Holter ekg, utrzymanie dotychczasowej terapii propafenonem (FDA C) oraz metoprololem (FDA C).

W przypadku wystąpienia dekompensacji krążenia, cech dysfunkcji prawo-komorowej w badaniu echokardiograficznym, groźnych form arytmii wskazane wcześniejsze rozwiązanie ciąży przez cięcie cesarskie. Przy dobrej tolerancji ciąży zalecany jest poród drogami natury. Sposób prowadzenia porodu ma na celu wyeliminowanie czynników prowadzących to rozwoju niewydolności serca, sinicy, arytmii - poprzez utrzymanie rytmu zatokowego, zniesienie bólu (znieczulenie zewnątrzoponowe) oraz skrócenie II okresu porodu (10). Profilaktyka infekcyjnego zapalenia wsierdza nie jest wymagana u ciężarnych z anomalią Ebsteina.

## PODSUMOWANIE

U pacjentek z anomalią Ebsteina, u których nie stwierdzono sinicy, cech niewydolności serca, komunikacji na poziomie przedsionków (II klasa ryzyka wg WHO) ciąża jest zazwyczaj dobrze tolerowana, niemniej jednak multidyscyplinarna opieka jest zalecana.

## REFERENCJE

1. 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.
2. Chopra S, Suri V, Aggarwal N, Rohilla M, Vijayvergiya R, Keepanasseril A. Ebstein's anomaly in pregnancy: Maternal and neonatal outcomes. *J Obstet Gynaecol Res* 2010; 36(2): 278–283.
3. Brickner ME, Hillis LD, Lange RA. Congenital heart disease in adults: second of two parts. *N Engl J Med*. 2000; 342: 334–342.
4. ESC Guidelines on the management of cardiovascular diseases during pregnancy. The Task Force on the Management of Cardiovascular Diseases during Pregnancy of the European Society of Cardiology (ESC) Endorsed by the European Society of Gynecology (ESG), the Association for European Paediatric Cardiology (AEPIC), and the German Society for Gender Medicine (DGesGM) Authors/TaskForce Members Vera Regitz-Zagrosek (Chairperson) (Germany)\*, Carina Blomstrom Lundqvist (Sweden), Claudio Borghi (Italy), Renata Cifkova (Czech Republic), Rafael Ferreira (Portugal), Jean-Michel Foidart†(Belgium), J.Simon R.Gibbs (UK), Christa Gohlke-Baerwolf (Germany), Bulent Gorenek (Turkey), Bernard Iung (France), Mike Kirby (UK), Angela H. E. M. Maas (The Netherlands), Joao Morais (Portugal), Petros Nihoyannopoulos (UK), Petronella G. Pieper (The Netherlands), Patrizia Presbitero (Italy), Jolien W.Roos-Hesselink (The Netherlands), Maria Schaufelberge (Sweden), Ute Seeland (Germany), Lucia Torracca (Italy). ESC Committee for Practice Guidelines (CPG): Jeroen Bax (CPG Chairperson). *European Heart Journal* 2011, 218.
5. Leśniak-Sobelga A, Tomkiewicz-Pajak L, Pajak J, Podolec P. Pregnant woman with Ebstein's anomaly. *JRCD Vol.1, No1* (2012), 13-17.
6. Connolly H, Warnes CA. Ebstein's anomaly: outcome of pregnancy. *J Am Coll Cardiol* 1994; 23: 1194-1198.
7. Waickman LA, Skorton DJ, Varner MW, et al. Ebstein's anomaly and pregnancy. *Am J Cardiol* 1984; 53: 357.
8. Donnelly JE, Brown JM, Radford DJ. Pregnancy outcome and Ebstein's anomaly. *Br Heart J* 1991; 66: 368-371.
9. Drenthen W, Pieper PG, Roos-Hesselink JW, van Lottum WA, Voors AA, Mulder BJ, van Dijk AP, Vliegen HW, Yap SC, Moons P, Ebels T, van Veldhuisen DJ, ZAHARA Investigators. Outcome of pregnancy in women with congenital heart disease: a literature review. *J Am Coll Cardiol* 2007; 49(24): 2303.
10. Khatib SK, Tadwalkar GV. Anaesthetic implications of Ebstein's anomaly: A report of two cases. *Anaesth Pain & Intensive Care* 2012;16(1): 60-63.