

EBŠTEJNOVA ANOMALIJA U PERIOPERATIVNOM PERIODU KOD PACIJENTA TOKOM NEKARDIOHIRURŠKE OPERACIJE

KORESPONDENT

Ljubiša Mirić
Opšta bolnica Kruševac
dr.ljmiric@gmail.com

AUTORI

Ljubiša Mirić¹, Tijana Smiljković¹, Vladan Perić², Slađana Mirić³, Tjaša Ivošević⁴

¹ Opšta bolnica Kruševac, Služba anestezije, reanimacije i intenzivne terapije

² Univerzitet u Prištini sa sedištem u Kosovskoj Mitrovici, Medicinski fakultet

³ Opšta bolnica, Interno odeljenje, odsek kardiologije

⁴ Centar za anesteziju i reanimaciju, Klinički Centar Srbije-Beograd

SAŽETAK

Uvod: Ebštejnova anomalija (Ebstein anomaly), urođena srčana mana koja se odlikuje morfološkom i funkcionalnom abnormalnošću trikuspidne valvule uz pomeranje ušća trikuspidne valvule ka vrhu desne komore.

Prikaz slučaja: Pacijent starosti 39 godina na Odeljenje hirurgije primljen je pod slikom akutnog abdomena i potrebom za hitnim operativnim lečenjem. Sprovedena je rutinska preoperativna priprema, laboratorijska obrada, pregled interniste i pregled anesteziologa na odeljenju. U anamnezi navodi povremene tegobe sa disanjem, pušač. Klinički status, osim primarnih tegoba uredan. Operativni tretman prošao uredno, četvrtog postoperativnog dana pacijent se požalio na gušenje, nedostatak vazduha i bol u grudima, preveden u intenzivnu negu monitorizovan (spo2 87%, f oko 110/min, TA 90/60), urađene gasne analize i laboratorijska obrada (fibrinogen, D dimer) zbog sumnje na plućnu tromboemboliju konsultovan kardiolog, orjentacionim ultrazvukom viđena dilatacija desne pretkomore.

Diskusija: Nekardijalne operacije kod pacijenata sa postojećom urođenom srčanom manom spadaju u visokorizične operacije sa povećanim morbiditetom i mortalitetom u perioperativnom periodu. U skladu sa pratećim patoanatomskim i patofiziološkim promenama koje definišu urođenu srčanu manu mora se napraviti detaljan plan - anesteziološki menadžment za svakog pacijenta posebno. Hemodinamska i respiratorna stabilnost sa izbegavanjem hipoksije i paradoksalnih poremećaja ritma osnovni su postulati kod pacijenata sa Ebštejnovom anomalijom.

Ključne reči: Urođene srčane mane, Ebštejnova anomalija, preoperativna priprema, nekardiohirurške operacije, ehokardiografija

ENGLISH

EBSTEJN'S ANOMALY IN PATIENTS PERIOPERATIVE PERIOD DURING A NON - CARDIAC SURGERY OPERATION

Ljubiša Mirić¹, Tijana Smiljković¹, Vladan Perić², Slađana Mirić³, Tjaša Ivošević⁴

¹ General Hospital Kruševac, Department of Anesthesiology, reanimatology and intensive care

² University of Pristina-Kosovska Mitrovica, Faculty of medicine

³ General Hospital Kruševac, Cardiology department

⁴ Center for anesthesio and resuscitio, Clinical Centar Serbia Beograd

SUMMARY

Introduction: Ebstein anomaly, a congenital heart defect characterized by a morphological and functional abnormality of the tricuspid valvula while moving the mouth of the tricuspid valvula towards the apex of the right chamber.

Case report: A patient aged 39 years on the Department of Surgery was admitted under the image of an acute abdomen and the need for emergency surgical treatment. Routine preoperative preparation, laboratory treatment, examination of internist and examination of anesthesiologist on the part of the part was carried out. He has a history of occasional breathing problems during respiratory infection, a smoker. Clinical status, other than primary problems, is orderly. Operational treatment passed neatly, on the fourth postoperative day the patient complained of suffocation, lack of air and chest pain,

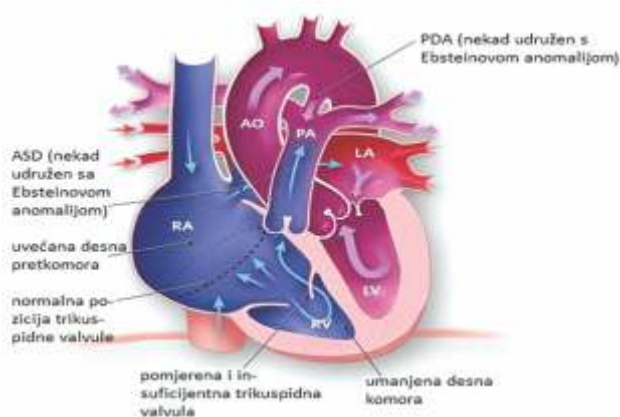
translated into intensive care monitored (spo2 87% f about 110/min TA 90/60), blood gas analysis done and laboratory treatment (fibrinogen, D dimer) due to suspected pulmonary thromboembolia consulted cardiologist, dilation of the right atrium seen by ultrasound.

Discussion: Non-cardiac surgeries in patients with pre-existing congenital heart defects are high-risk surgeries with increased mobility and mortality in the perioperative period. In accordance with the accompanying pathoanatomical and pathophysiological changes that define the congenital heart defect, a detailed plan must be made - anesthesiological management for each patient separately. Hemodynamic and respiratory stability with avoidance of hypoxia and paradoxical arrhythmias are the basic postulates in patients with Ebstein's anomaly.

Keywords: Congenital heart diseases, Ebstein anomaly, preoperative preparation, non-cardiac surgery, echocardiography

UVOD

Ebštejnova anomalija (Ebstein anomaly), urođena srčana mana koja se odlikuje morfološkom i funkcionalnom abnormalnošću trikuspidne valvule uz pomeranje ušća trikuspidne valvule ka vrhu desne komore. Iz ovoga proizilazi jako uvećana desna pretkomora tzv. atrijalizacija desne komore i izmena u toku krvi preko trikuspidnog ušća. Zastupljenost ove malformacije je 1:200 000 živorodene dece i time čini svega 1% urođenih srčanih mana^{1,2}. Ebštejnovo anomaliji vrlo često su pridružene druge srčane mane: atrijalni septalni defekt (ASD) i perzistentni *foramen ovale Botalli* (PFO) oko 80% pacijenata, ventrikularni septalni defekt (VSD), teški oblici desne srčane insuficijencije, izolovani teški oblici trikuspidne regurgitacije. Takođe, vrlo često pridruženi su i poremećaji ritma: *Wolff-Parkinson-White* (WPW) sindrom i preekscitacijski sindrom. (slika 1)



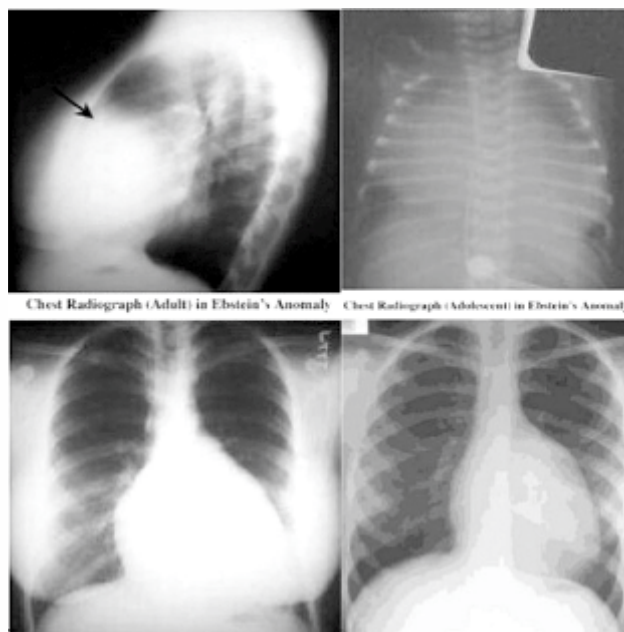
Slika 1. Ebštejnova anomalija - prikaz patoanatomskih odlika izmenjene trikuspidne valvule

Klinička slika i ispoljavanje simptoma uveliko zavise od stepena razvijenosti anomalije i uzrasta pacijenta:³

1. Cijanoza - prolazna kod novorođenčeta dok kod starijih postaje stalna i vremenom se pogoršava;
2. Prekomerno zamaranje;
3. Otežano disanje - dispneja;
4. Osećaj lupanja i preskakanja srca - palpitacije;
5. Otoci na nogama i ascites;
6. Paradokslane embolije;
7. Iznenađna srčana smrt;
8. Šlog;
9. Infarkt srca;
10. Asimetrija grudnog koša.

U dijagnozi Ebštejnove anomalije značajni su nam:

1. klinički pregled - sagledavanje simptomatologije pacijenta - godine starosti, cijanoza, dispneja, auskultacija srčanih tonova - naglašena trikuspidna komponenta prvog srčanog tona, drugi srčani ton može biti fiziološki ili naglašen kada je pulmonarna komponenta odložena u sklopu bloka desne grane (*Right bundle branch block* - RBBB), treći i četvrti srčani ton uobičajeno prisutni čak i u odsustvu srčane slabosti, holosistolni šum trikuspidne regurgitacije koji se najbolje čuje u donjim partijama levo parasternalno i pojačava se u inspirijumu;
2. Elektrokardiogram (EKG) - abnormalno izražen „P talas“ koji je posledica uvećanja desne pretkomore tzv. „Himalayan P waves“, produžen PR interval;³
3. Rendgenski snimak grudnog koša (RTG) - uočava se značajno uvećanje srčano sudovne senke (SSS) na račun uvećanja desne pretkomore i slika na RTG filmu ima prikaz „loptaste“ SSS; (slika 2)



Slika 2. Rtg snimak pacijenta sa Ebsteinovom anomalijom (izvor slike - slideshare presentation Dr Awadhesh Kumar Sharma)

4. Ehokardiografija (ultrazvučni pregled srca UZ - transtorakalni i/ili transezofagealni) - apikalno pomeranje trikuspidnog ušća preko 0.8cm/m² površine tela, izmenjena morfologija septalnog i prednjeg kuspisa trikuspidne valvule, ekcentrična koaptacija listića trikuspidne valvule, uvećana desna pretkomora, smanjena kontraktilnost desne komore, različite mogućnosti

oštećenja „levog“ srca kao posledica opterećenja „desnog“. Dopler UZ pokazuje različit stepen trikuspidne regurgitacije; (slika 3)



Slika 3. Ultrazvučni prikaz Ebštejnove anomalije (LA - leva pretkomora, LV - leva komora, RA - desna pretkomora, RV - desna komora)

(izvor slike - slideshare presentation Dr Awadhesh Kumar Sharma)

5. Kateterizacija srca - danas se dosta slabije koristi zbog invazivnosti procedure;
6. MSCT srca i plućne arterije sa njenim granama;
7. NMR srca, u novije vreme „zlatni standard“ potvrde ultrazvučnog nalaza i odluke o daljem tretmanu - operativnom lečenju.

Nakon postavljanja dijagnoze, u zavisnosti od stepena razvijenosti srčane mane inicijalna medikamentna terapija zasniva se na - diureticima, ACE inhibitorima i antiaritmici. Interventna kardiologija omogućava rešavanje pratećih anomalija i poremećaja ritma, čime značajno poboljšava opšte stanje pacijenta. Definitivno zbrinjavanje Ebštejnove anomalije zahteva kardiohiruršku intervenciju, neke od indikacija su: perzistentna cijanoza, paradoksalne embolizacije, progresivno povećanje kardiotorakalnog indeksa, progresivna desnostrana srčana slabost sa disfunkcijom desne komore, progresija aritmogenih poremećaja, definisanje NYHA II i IV stadijuma srčane insuficijencije. Kardiohirurška intervencija podrazumeva reparaciju trikuspidne valvule ili zamenu valvule biološkom i korekciju prisutnih pratećih anomalija i poremećaja srčanog ritma. Nakon operacije prognoza bolesti i dvadesetogodisnje preživljavanje je povoljna za 90% operisanih.

PRIKAZ SLUČAJA

Pacijent starosti 39 godina primljen je na Odeljenje hirurgije OB Kruševac pod sumnjom na kliničku sliku akutnog abdomena i potrebe za hitnim operativnim lečenjem. Sprovedena je rutinska preoperativna priprema - laboratorijska obrada, pregled interniste i pregled anesteziologa na odeljenju. Iz lične anamneze izdvajamo da se pacijent bavi teškim fizičkim radom, da je otac četvoro dece, pušač preko 20 cigareta dnevno i da od subjektivnih tegoba povremeno ima otežano disanje u sklopu čestih respiratornih infekcija, negira alergije na hranu i lekove. Na odeljenju hirurgije pregledan od strane interniste-kardiologa koji u izveštaju navodi sledeće: subjektivno lak zamor u naporu pacijent oseća u

sklopu ranije respiratorne infekcije, povremeno oseća tegobe sa desne strane grudnog koša, koristi terapiju za povišeni krvni pritisak, od detinjstva leći se od hroničnog bronhitisa i povremeno koristi pumpice. Fizikalni nalaz pri pregledu interniste - kardiologa: vitalni parametri - TA 120/80 mmHg. SpO2 96% , EKG - sinusni ritam, inkompletan BDG, rS u V2-V3., S-T koritast, P pulmonale u D2,D3,aVF. Auskultatorni nalaz - srčana akcija ritmična ,tonovi čujni bez šuma, obostrano više desno lako oslabljen disajni šum. Kardijalno kompenzovan. Predložen preoperativni pregled pulmologa i RTG pulmo. Obavljena tražena konsultacija pulmologa, auskultatorni nalaz u skladu sa nalazom interniste, bez pulmoloških kontraindikacija za hitnim operativnim lečenjem. Preoperativno klinički status uredan izuzev aktuelnih hirurških tegoba. Pacijent se uvodi u operacionu salu, operativni tretman prošao uredno bez komplikacija. Operativni nalaz: *Apendicitis gangrenosa-Apendektomia*, drenaža. Iz sobe za buđenje nakon 2h od operacije pacijent se u dobrom opštem stanju prevodi na odeljenje hirurgije.

Postoperativni tok protiče uredno. Četvrtog postoperativnog dana pacijent se požalio na gušenje, nedostatak vazduha, bol u grudima, preveden u Jedinicu intenzivnog lečenja (JIL). Monitorizovan (SpO2 84%, TA 90/60, puls 120/min), urađene gasne analize i laboratorijska obrada (fibrinogen, D dimer), orjentacionim ultrazvukom u JIL hirurškog odeljenja viđena dilatacija desne pretkomore. Zbog sumnje na plućnu tromboemboliju konsultovan kardiolog i planiran hitan MSCT plućne arterije.

MSCT nalaz: Stablo plućne arterije odgovarajuće širine lumena, glavne i periferne grane bez defekta u punjenju koji bi ukazivali na postojanje akutnog tromboembolizma. Pacijent preveden u koronarnu jedinicu Internog odeljenja na detaljnu kardiološku obradu i dalje lečenje. UZ pregled srca: leva pretkomora mala, potisnuta od enormno dilatirane desne pretkomore, leva komora urednih dimenzija, očuvane globalne i segmentne kontraktilnosti EF 60%. Desna pretkomora dilatirana 63x58 mm, sa trikuspidnim ušćem pomerenim ka desnoj komori za 1,8 cm u odnosu na poziciju mitralne valvule, ušće stenozirano. Na nivou fose ovalis interatrijalni septum aneurizmatiski izmenjen ispunjen trombotskom masom i u tom delu se registruje interatrijalni defekt sa D-L šantom, suspektan L-D šant između desne pretkomore i leve komore. Desna komora mala (slika 3). Tokom hospitalizacije na Odeljenju kardiologije primećene kratkotrajne izmene u neurološkom statusu pacijenta, obavljena konsultacija neurologa. Urađen MSCT endokranijuma i postavljena dijagnoza tranzitornih ishemičnih ataka bez akutnih i aktivnih žarišta na MSCT-u. Upućen na TEE (transezofagijalni UZ srca) gde je potvrđena Ebštejnova anomalija i atrijalni septalni defekt. Indikovano je hirurško zbrinjavanje. Pacijent je operisan u KCS Klinika za kardiohirurgiju (rekonstrukcija trikuspidalnog ušća, sutura atrijalnog septalnog defekta). Operacija protekla uredno, u dobrom opštem stanju otpušten kući.

DISKUSIJA

Patoanatomske osnove Ebštejnove anomalije postavljene su 1886 god od strane Wihelma Ebsteina, danas se zna da je reč o kompleksnoj urođenoj srčanoj manji koja obuhvata trikuspidnu valvulu, desnu komoru i sprovodni sistem srca. Prema studiji koja je sprovedena u Poljskoj u periodu od 1998. do 2018. godine na 45 trudnica sa prenatalno postavljenom dijagnozom Ebštejnove anomalije pokazano je da pol fetus, godine starosti majke i prateći komorbiditeti nisu imali uticaja na ishod trudnoće. U istoj studiji prikazani

su i rezultati prenatalnih intervencija u cilju poboljšanja ishoda anomalije - transplacentarno davanje digoksina, kortikosteroidi i hiperoksigenacija porodilje dali su najbolji ishod.

Razvijen je veliki broj operativnih tehnika⁴ kardiokirurške korekcije anomalije - reparacije i rekonstrukcije trikuspidne valvule uz rešavanje vrlo čestih pratećih anomalija - zatvaranje ASD-a, perzistentnog foramen ovale, ablacija aritmogenih fokusa i aberantnih sprovodnih puteva. Veliki broj studija pokazao je da kod neoperisanih pacijenata u zavisnosti od težine kliničke slike preživljavanje tokom 20 godina varira od 10% (teški oblici) do 70% (lakši oblici). Dok kod pacijenta podvrgnutih operaciji preživljavanje i značajno bolji kvalitet života beleže se kod 80-90%, popravljanje srčane slabosti.

Ebštejnova anomalija klinički se može ispoljiti odmah po rođenju, tokom puberteta i kod starijih osoba - adultne forme. Simptomatski, cijanoza i hipoksija praćene sinkopama nepoznatog uzroka su glavne smernice dijagnostike. Poznato je da kod oko četvrtine pacijenata u starijem životnom dobu (preko 40 godina), anamnestički dobijamo podatak o paradoksalnim poremećajima ritma^{3,5}, tranzitornim ishemičnim atacima, sinkopama nepoznatog uzroka, postojanjem vaskularnih događaja - koronarna bolest i embolija pluća sa ili bez plućne hipertenzije. Upravo nespecifična simptomatologija može biti značajna, jer Ebštejnova anomalija ostaje neprepoznata tokom života.

Kada je indikovano nekardiokirurško operativno lečenje - elektivno ili hitno^{6,7} ovi pacijenti spadaju u grupu visokorizičnih pacijenata sa mogućim komplikacijama u perioperativnom periodu i veliki su izazov za anesteziologa. Veliki značaj zauzimaju trudnice kod kojih se postojanje ove anomalije dijagnostikuje u trudnoći ili vrlo često pred sam kraj trudnoće, kada je operativno završavanje trudnoće u regionalnoj anesteziji najprihvatljiviji izbor. Za anesteziologe⁸ najznačajnije karakteristike ove anomalije su upravo uticaj na hemodinamski status pacijenta, ventilaciju pacijenta tokom opšte anestezije (IPPV) i uticaj na afterload i preload, sa mogućim pogoršanjem levo - desnog šanta.

Najkritičnijim momentima smatraju se uvod u anesteziju i buđenje iz anestezije. Uvod je specifičan zbog uticaja lekova - vazodilatatorni uticaj hipnotika, histaminoliberatorski uticaj relaksanta - paradoksalne aritmije, laringoskopija takođe može biti uzrok za pojavu paradoksalnog poremećaja ritma. Buđenje iz anestezije i perioperativni period su značajni zbog potrebe za adekvatnom analgezijom, jer bol može biti provocirajući za hipoksične krize, poremećaj ritma i pojavu kardijalnih komplikacija. Za hemodinamsku stabilnost najveći značaj upravo predstavlja atrijalizacija desne komore^{9,10} tj podela desne komore na proksimalni „atrijalni deo“ i distalni funkcionalni deo, značajno uvećanje desnog srca sa pomeranjem septuma u levo i prateća levostrana srčana slabost. Nadoknada volumena tokom nekardiokirurških intervencija kod pacijenata sa ovom urođenom srčanom manom bazira se na restriktivnom pristupu zbog prateće srčane slabosti i moguće dekompenzacije u perioperativnom periodu. Intraoperativni najznačajniji postulat je prevencija hipoksije i paradoksalnih poremećaja ritma sa potencijalnim formiranjem i rasejavanjem embolusa. Upravo formiranje paradoksalnih embolusa je razlog zašto se izbegava postavljanje centralnog venskog katetera kod ovih operacija.

Preporuke kardioloških udruženja su uvođenje obavezne profilakse infektivnog endokarditisa i tromboembolijske profilakse. Izbor vrste anestezije^{11,12,13} kada god je moguće su regionalne tehnike anestezije - spinalna, epiduralna i kombinovana spinalno-epiduralna. Tehnike regionalne anestezije imaju značaja i za kontrolu bola u postoperativnom periodu uz opštu balansiranu anesteziju.^{14,15,16}

Visok operativni rizik od kardioloških i pulmoloških komplikacija kod pacijenata sa Ebštejnovom anomalijom tokom perioperativnog perioda zahteva zajednički udruženi pristup hirurga, anesteziologa i kardiologa u cilju što bolje evaluacije pacijenta i povoljan operativni ishod. Anestezija kod ovih pacijenata predstavlja veliki rizik i izazov, suočava se sa visokim stepenom morbiditeta i mortaliteta posebno kod neprepoznate anomalije ili nedovoljno vremena za pripremu pacijenata kod hitnih operacija.

LITERATURA

1. Amber Malhotra, M.Ch; Vishal Agrawal, M.Ch; Kartik Patel, M.Ch; Mausam Shah, MS; Kamal Sharma, DM; Pranav Sharma, M.Ch; Sumbul Siddiqui, M.Ch; Nilesh Oswal, MD; Himani Pandya, MSc. Ebstein's Anomaly: "The One and a Half Ventricle Heart". *Braz J Cardiovasc Surg* 2018;33(4):353-61. DOI:10.21470/1678-9741-2018-0100
2. Karolina Rydzewska, Oskar Sylwestrzak, Michał Krekora, Maciej Ślodki and Maria Respondek-Liberska (2020) Ebstein's anomaly: epidemiological analysis and presentation of different prenatal management, *The Journal of Maternal-Fetal & Neonatal Medicine*. <https://doi.org/10.1002/pd.2935>
3. Došen D, Strozzi M, Anić D. Ebsteinova anomalija - prikaz slučajeva. *Cardiol Croat*. 2016;11(1-2):66-70. DOI: <http://dx.doi.org/10.15836/ccar2016.66>
4. Prakash Acharya, MD, Jonathan Ross Ang, MD and Bernard Gitler, MD. Ebstein Anomaly With QRS Fragmentation on Electrocardiogram. *J Investig Med High Impact Case Rep*. 2017 Jan-Mar; 5(1). doi: 10.1177/2324709616688710
5. Dearani JA, Danielson GK. Tricuspid valve repair for Ebstein's anomaly. *Oper Tech Thorac Cardiovasc Surg* 2003;8:188-192. <https://doi.org/10.1177/1089253215605390>
6. J Hebe. Ebstein's anomaly in adults. Arrhythmias: diagnosis and therapeutic approach. *Thorac Cardiovasc Surg*. 2000 Aug;48(4):214-9. DOI: 10.1055/s-2000-6897
7. Rathna R, Tejesh CA, Manjunath AC, Mathew KT (2008) Anesthesia for incidental surgery in a patient with Ebstein's anomaly. *SAARC J Anesth* 1: 85-87.
8. Andleeb, R., Kumar, R. Anesthetic management of a parturient with Ebstein anomaly posted for medical termination of pregnancy. *Ain-Shams J Anesthesiol* 11, 25 (2019). <https://doi.org/10.1186/s42077-019-0040-z>
9. Saxena KN, Mandal A, Wadhwa B (2018) Anesthetic Management in a Patient with Ebstein Anomaly. *J anesthesiol pain res* 1: 105.

10. Jose Pedro da Silva and Luciana da Fonseca da Silva. Ebstein's Anomaly of the Tricuspid Valve: The Cone Repair. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann* 15:38-45 © 2012 Elsevier Inc. All rights reserved. doi:10.1053/j.pcsu.2012.01.
11. Safi LM, Liberthson RR, Bhatt A. Current Management of Ebstein's Anomaly in the Adult. *Curr Treat Options Cardiovasc Med.* 2016 Sep;18(9):56. doi: 10.1007/s11936-016-0478-2. PMID: 27439413.
12. Gite JV, Gangakhedkar GR, Nadkarni M. Anaesthetic management of emergency lower segment caesarean section in a patient with Ebstein's anomaly. *Indian J Anaesth.* 2018;62(11):915-916. DOI: 10.4103/ija.IJA_426_18
13. Osuda M, Edanaga M, Takada Y, Maruyama D, Mimura M, Yamakage M. [Anesthetic management of an adult patient with Ebstein's anomaly]. *Masui.* 2013 May;62(5):600-3. Japanese. PMID: 23772537.
14. Ross FJ, Latham GJ, Richards M, Geiduschek J, Thompson D, Joffe D. Perioperative and Anesthetic Considerations in Ebstein's Anomaly. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth.* 2016 Mar;20(1):82-92.
15. Anirban Hom Choudhuri, Rajeev Uppal, Megha Khaitan. Laparoscopic cholecystectomy in a patient with Ebstein's anomaly: Anesthetic considerations. *Saudi Journal of Anaesthesia* Vol. 6, Issue 3, July-September 2012. DOI:10.4103/1658-354X.101229
16. Snehalatha Bhashyam, P. Krishna Prasad, B. Sowbhagya Lakshmi, K. V.P. Bramhaji Rao. "Anesthetic Management of a Known Case of Ebstein's Anomaly Posted for Hemithyroidectomy: A Case Report". *Journal of Evolution of Medical and Dental Sciences* 2014; Vol. 3, Issue 50, October 06; Page: 11860-11865,