

# Anomalia (zespół) Ebsteina

Krzysztof Wronecki, Mariusz Mieczynski, Janusz H. Skalski

## 24.1. Wstęp i rys historyczny

Anomalię Ebsteina opisał po raz pierwszy w roku 1866 działający we Wrocławiu niemiecki anatomopatolog Wilhelm Ebstein. Po raz kolejny anomalię tę opisano 20 lat później a po raz pierwszy w angielskojęzycznej literaturze opisał ją w roku 1900 MacCallum (wg Mann i Lie). Określenie „zespół Ebsteina” zasugerował w roku 1927 Arnstein a 10 lat później Yater i Shapiro opisali 16 przypadków tegoż schorzenia. Dopiero jednak w roku 1951 postawiono po raz pierwszy przyżyciowo diagnozę na podstawie cewnikowania serca. Próbę, niestety nieudaną, leczenia chirurgicznego rozpoczęto w roku 1950 stosując anastomozę Blalocka-Tausiga. W roku 1959 Gasul z pozytywnym skutkiem zastosował zespolenie Glenna (połączenie żyły głównej górnej z prawą tętnicą płucną). W 1962 Barnard i Schrire zastosowali sztuczną zastawkę. W roku 1964 po raz pierwszy Hardy wykonał z pozytywnym skutkiem plastykę zastawki trójdzielnej w tej wadzie (1, 2).

Anomalia Ebsteina jest rzadką wrodzoną wadą serca, w której występuje niekształcenie płatków przegrodowego i tylnego zastawki trójdzielnej i przemieszczenie ich przyczepów w kierunku jamy prawej komory. Powoduje to, że ujście zastawki jest przesunięte w kierunku koniuszka. Anomalia Ebsteina dotyczy przede wszystkim zastawki trójdzielnej, wyjątkowo rzadko spotyka się ją w zastawce dwudzielnej (1). Wada ta charakteryzuje się bardzo zróżnicowanym stopniem zaawansowania klinicznego, od postaci łagodnych do bardzo ciężkich (3, 4).

## 24.2. Anatomia i fizjologia wady

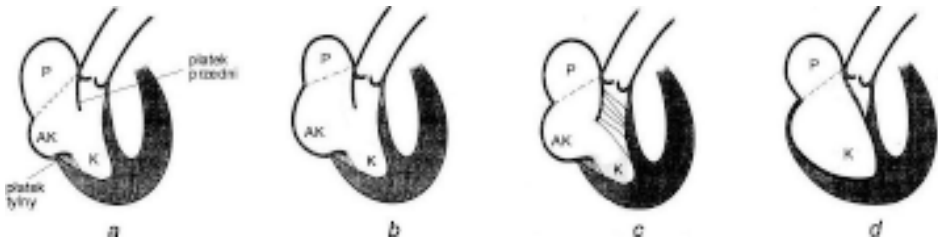
Zastawka trójdzielna posiada trzy płatki: tylny, ścienny (przegrodowy) i przedni. Jednym z podstawowych elementów omawianej wady jest przemieszczenie płatków przegrodowego i tylnego zastawki trójdzielnej w stronę koniuszka prawej komory. Podstawy płatków przyczepiają się pomiędzy napływową i beleczkową częścią prawej komory. Same płatki są w różnym stopniu zmienione dysplastycznie. Ruchomość obu może być znacznie ograniczona, przez umocowane

do ich wolnych brzegów, skrócone i pogrubiałe nici ściągające, jak i przez liczne dodatkowe zrosty ze ścianą komory. Płatek przedni natomiast jest powiększony, kształtem przypomina żagiel i chociaż prawie zawsze jest przyczepiony na właściwym poziomie, może także mieć liczne, ograniczające ruchomość zrosty ze ścianą komory. W zaawansowanej postaci, w efekcie tych zaburzeń, może powstać w prawej komorze dość sztywny tunel, z utrudnieniem przepływu krwi w kierunku tętnicy płucnej (2). Te charakterystyczne zmiany w budowie zastawki prawie zawsze powodują jej różnego stopnia niedomykalność i znacznie rzadziej stenozę, występującą w bardziej zaawansowanych zmianach. W 10% przypadków zastawka trójdzielną jest niedrożna. Zawsze współistnieje wtedy otwór owalny lub ubytek w przegrodzie międzyprzedsionkowej, który wraz z drożnym przewodem tętniczym warunkuje przeżycie pacjenta.

Przemieszczenie płatków dzieli prawą komorę na dwie części. Tak zwana *zatrializowana* część komory o poszerzonej i zcieńczonej ścianie, znajduje się między miejscem prawidłowego pierścienia zastawkowego a linią nieprawidłowo umocowanych płatków. Należy ona anatomicznie do komory prawej a jest włączona w czynność, znacznie powiększonego, prawego przedsionka. Pozostała część komory, pozbawiona części napływowej, tworzy właściwą komorę, czasem bardzo małą, którą stanowić może tylko koniuszek i droga odpływu prawej komory. Połowie przypadków anomalii Ebsteina towarzyszy ubytek przegrody międzyprzedsionkowej lub rozciągnięty i drożny otwór owalny. Niekiedy współistnieje zwężenie prawego ujścia tętniczego, rzadziej ubytek w przegrodzie międzykomorowej. U 5–10% pacjentów występuje dodatkowa droga przewodzenia, typu WPW (zespół preekscytacji).

Anomalii Ebsteina towarzyszyć mogą zmiany czynnościowe i strukturalne lewej komory manifestujące się ogniskowym włóknieniem, przerostem i dysplazją. Może wystąpić zwężenie tętnic płucnych, hypoplazja płuc w następstwie ich ucisku w okresie płodowym, przez znacznie powiększone prawe serce.

Carpentier podzielił wadę na 4 stopnie zaawansowania anatomicznego (5) (ryc. 1).



Ryc. 1. Podział anomalii Ebsteina na 4 typy, wg Carpentiera:

a) *zatrializowana* część komory prawej jest niewielka, z zachowaną kurczliwością; przedni płatek zastawki trójdzielną cechuje dobra ruchomość, b) *zatrializowana* część komory prawej jest duża, nie kurczy się efektywnie, jednak ruchomość płotka przedniego jest dobra, c) płatek przedni ma ograniczoną ruchomość, d) płatki zastawki trójdzielną pozostają zrośnięte, tworząc szczelny, niedrożny worek (*tricuspid sac*) przyklejony do ścian poszerzonej prawej komory AK – *zatrializowana* część prawej komory, K – właściwa jama prawej komory, P – przedsionek, linie przerywane na wszystkich schematach wskazują granicę pomiędzy anatomicznie właściwą jamą prawego przedsionka i komorą.

Mała i niepodatna, funkcjonalna część komory zawsze wypełnia się krwią niewystarczająco, nawet gdy przesunięte płatki otwierają się prawidłowo. Zmniejszenie objętości wyrzutowej prawej komory pogłębia współistniejące zwężenie lub niedomykalność zastawki trójdzielnej. Prowadzi to do znacznego nieraz obniżenia przepływu płucnego. Dodatkowo zwiększenie ciśnienia w jamie powiększonego prawego przedsionka i utrudnienie odpływu do funkcjonalnej części prawej komory, prowadzi na ogół do rozciągnięcia przetrwałego otworu owalnego i ułatwienia przecieku nieutlenowanej krwi do lewego przedsionka. Mechanizm ten jeszcze bardziej upośledza przepływ płucny.

Anomalia charakteryzuje się różnym stopniem zaawansowania nieprawidłowej budowy, a co za tym idzie różnorodnością objawów. Pozwala to podzielić pacjentów ze względu na rodzaj manifestacji klinicznej na:

- 1) z dominującą niedomykalnością,
- 2) z dominującym zwężeniem,
- 3) z tzw. łagodną postacią wady.

U noworodków z objawami klinicznymi, tuż po urodzeniu obserwuje się znacznie powiększone serce z towarzyszącą hipoplazją płuc. Występuje znacznie ograniczony przepływ krwi przez prawą komorę do płuc, co daje objawy podobne do atrezji zastawki płucnej (tzw. „funkcjonalna atrezja zastawki płucnej”). Ciężkie przypadki często powikłane są dodatkowo stenozą płucną. Dziecko ma wtedy szansę przeżycia tylko dzięki otwartemu przewodowi tętniczemu i przeciekowi na poziomie przedsionków. Dodatkowa niewydolność lewokomorowa spowodowana niewłaściwym jej napełnianiem, z powodu wahadłowego przepływu krwi w prawym sercu, wpływa na znaczną sinicę i kwasicę metaboliczną. W przypadku mniejszego zaawansowania wady, „prawokomorowy” przepływ płucny może być wystarczający dla odpowiedniej wymiany gazowej. Potem zwiększa się on jeszcze wraz ze spadkiem oporów płucnych. Z grupy noworodków objawowych, do 13 roku życia dożywa tylko 50% nie leczonych operacyjnie. Najłagodniejsze postaci mogą być asymptomatyczne lub objawiać się tylko niewielką sinicą. Rozpoznanie jest wtedy często ustalone dopiero w dojrzałym wieku (6).

Stopień zaawansowania wady koreluje z czasem pojawienia się objawów. Im wcześniej wystąpią, tym bardziej zaawansowany jest obraz i gorsze rokowanie (2). Gdy objawy pojawią się po okresie niemowlęcym, przebieg kliniczny jest łagodniejszy. Sinica może występować tylko przy wysiłku. Nagłe pogorszenie stanu chorego zwykle jest spowodowane wystąpieniem zaburzeń rytmu serca.

Przebieg naturalny anomalii Ebsteina przebadany został na podstawie analizy kilkuset przypadków tej wady zebranych z 28 krajów. Śmiertelność nieleczonych chirurgicznie przypadków sięga kilkunastu procent.

Najczęściej zgon spowodowany jest zastoinową niewydolnością serca, zaburzeniami rytmu serca lub zatorami i ropniami mózgu.

Opisywane są także bardzo łagodne przypadki, w których obserwowano nawet prawidłowy przebieg ciąży i urodzenie zdrowych dzieci przez nieoperowane kobiety z anomalią Ebsteina.

### 24.3. Objawy, rozpoznanie i wskazania do leczenia chirurgicznego

Objawy kliniczne i przebieg schorzenia zależą od nasilenia zmian anatomicznych. Nieznaczne przemieszczenie płatków i niewielka niedomykalność zastawki mogą przebiegać łagodnie – bezobjawowo i nawet w badaniu sekcyjnym można je przeoczyć. W bardziej zaawansowanej postaci wady z czasem pojawiają się narastające powoli dolegliwości. Występuje uczucie zmęczenia i duszność wysiłkowa, pojawia się sinica. Objawy te mogą ujawnić się dopiero w wieku dorosłym. Dodatkowo często występują zaburzenia rytmu serca, pod postacią napadowego częstoskurczu nadkomorowego.

W zaawansowanej postaci wady objawy występują już w okresie noworodkowym, głównie pod postacią sinicy. Niekiedy już w okresie płodowym można stwierdzić uogólniony obrzęk płodu i częstoskurcz.

W badaniu fizykalnym typowym objawem osłuchowym jest tzw. „wielotonowość”. Pierwszy ton serca jest szeroko rozdwojony z powodu opóźnionego zamykania zastawki trójdzielnej. Natomiast rozdwojenie drugiego tonu spowodowane jest opóźnionym zamykaniem się zastawki pnia płucnego. Pojawić się może ton trzeci i czwarty, co imituje rytm cwałowy. Słyszalny jest na ogół głośny szmer skurczowy, holosystoliczny, wzdłuż lewej linii mostkowej, będący wynikiem znacznej niedomykalności zastawki trójdzielnej.

W badaniu radiologicznym klatki piersiowej widoczna jest sylwetka serca – od prawidłowej do olbrzymiej (*cor bovinum*). W przypadku olbrzymiego serca prawie całkowicie wypełniającego klatkę piersiową, gdy noworodek ma sinicę i kwasicę, musimy brać pod uwagę anomalię Ebsteina. Bardzo pomocne jest wtedy badanie echokardiograficzne. Powiększenie serca w obrazie radiologicznym jest wynikiem powiększenia prawego przedsionka a sylwetka przypomina kształtem piłkę do rugby. Pień płucny jest wąski. U pacjentów z dużym przeciekiem prawo-lewym na poziomie przedsionków, przepływ płucny jest zmniejszony i rysunek naczyniowy jest skąpy.

W zapisie elektrokardiogramu stwierdza się:

- wysoki, poszerzony załamek P (niekiedy wyższy od zespołu QRS),
- wydłużenie odstępu PQ,
- prawogram,
- całkowity blok prawej odnogi pęczka Hisa (na ogół w późniejszych okresach życia),
- niski woltaż QRS w odprowadzeniach przedsercowych,
- u części pacjentów (ok. 5% – wg Kirklina) występują cechy zespołu Wolffa–Parkinsona-White’a (WPW).

W zapisie 24-godzinnym stwierdza się zaburzenia rytmu serca – częstoskurcz komorowy i nadkomorowy, migotanie lub trzepotanie przedsionków.

W badaniu echokardiograficznym, które jest najbardziej wiarygodną metodą diagnostyczną, w typowym przypadku stwierdza się, w kolejności częstości występowania, następujące zmiany anatomiczne:

- przemieszczenie płotka przegrodowego i tylnego zastawki trójdzielnej,
- powiększenie i wydłużenie płotka przedniego,
- poszerzenie pierścienia zastawki,
- zwiększenie ruchomości płatków zastawki.

Obserwuje się również opóźnienie czasu zamknięcia zastawki trójdzielnej, w stosunku do dwudzielnej. Prawie zawsze można stwierdzić jej niedomykalność. Istotnym objawem informującym o stopniu zaawansowania choroby, jest odległość pomiędzy przyczepem płotka przegrodowego zastawki trójdzielnej a przyczepem płotka przedniego zastawki dwudzielnej. Ocenia się stopień *atrializacji* prawej komory. Innym ważnym wskaźnikiem zaawansowania zmian pod względem anatomicznym, jest zmniejszenie wymiaru czynnościowego prawej komory poniżej 35% długości całej komory. Przepływ przez współlistniejący ubytek przegrody międzyprzedsionkowej lub drożny otwór owalny, jest niemal zawsze prawo-lewy.

W chwili obecnej przy pomocy badania ultrasonograficznego można uzyskać tak jednoznaczny obraz schorzenia Ebsteina, że nie ma potrzeby wykonywać badania inwazyjnego. Cewnikowanie serca wchodzi w grę w okresie noworodkowym tylko w przypadku współlistnienia innych wad, w szczególności atrezji zastawki pnia płucnego.

Budowa anatomiczna znajduje odzwierciedlenie w objawach klinicznych. Ma wpływ na czas ich pojawienia się i decyduje o późniejszym przebiegu klinicznym. Takie elementy jak stopień zaburzeń rozwojowych prawej komory, zastawki trójdzielnej i ewentualne zaburzenia rytmu (np. WPW), mają indywidualny wpływ na przebieg kliniczny. Współlistniejąca stenoza tętnic płucnych znacznie nasila objawy, a nawet doprowadza do zgonu wewnątrzmacicznego lub we wczesnym okresie życia noworodka.

Oprócz anatomii wady, pomocne przy ocenie przebiegu klinicznego mogą być:

- czas pojawienia się objawów,
- klasa wydolności fizycznej wg NYHA (dotyczy starszych pacjentów),
- wartości morfologiczne krwi (stężenie hemoglobiny, wartość hematokrytu i liczba erytrocytów),
- wartości ciśnienia krwi w prawym przedsionku,
- występujące zaburzenia rytmu serca.

## 24.4. Leczenie chirurgiczne

Noworodki z bardzo nasilonymi objawami w pierwszych godzinach życia, wymagają intensywnego leczenia resuscytacyjnego. Należy utrzymać farmakolo-

gicznie wystarczający przepływ płucny i zwalczać objawy niewydolności krążenia. Wykorzystuje się do tego wlew PGE<sub>1</sub> (7), tlenek azotu (8), oddech kontrolowany z głęboką sedacją, aminy katecholowe, wlew dwuwęglanów. Stan noworodka można również poprawić wykorzystując zewnątrzustrojowe natlenianie (ECMO) (9). W przypadku dobrej odpowiedzi na zastosowane leczenie, stan dziecka wraz ze spadkiem oporów płucnych może się znacznie poprawiać w dalszym przebiegu. Jeśli mimo wdrożenia intensywnego leczenia brak jest poprawy i stabilizacji metabolizmu dziecka na prawidłowym poziomie, to jedynym ratunkiem jest pilny zabieg operacyjny.

U starszych dzieci i dorosłych, zabieg operacyjny powinien być przeprowadzony w przypadku dużego nasilenia objawów niewydolności krążenia (klasa III i IV wg NYHA), znacznej sinicy lub arytmii. Pacjenci z łagodniejszymi postaciami, ze znikomymi objawami, mogą przez wiele lat wykazywać normalną dwukomorową funkcję i nie wymagać zabiegu (10, 11).

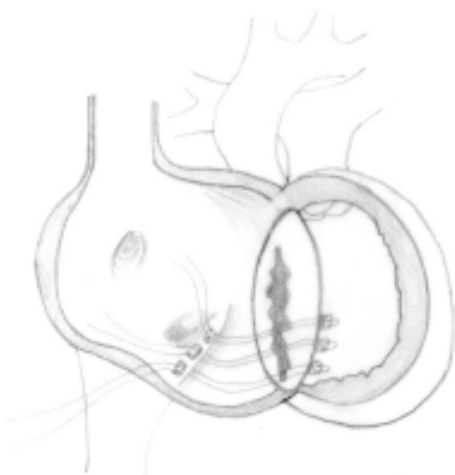
#### 24.4.1. Technika operacyjna

##### 24.4.1.1. Plastyka zastawki trójdziałnej

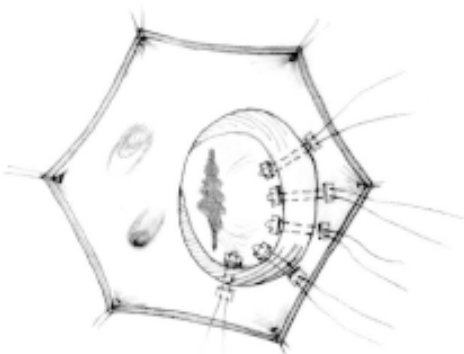
Zabieg operacyjny wymaga krążenia pozaustrojowego. Ważnym elementem zabiegu jest dokładna ocena zastawki trójdziałnej a w szczególności jej płątka przedniego. Ocenia się jego wielkość, grubość i „gęstość” przymocowania brzegu wolnego do ściany komory. Szczegóły te warunkują możliwość plastyki. W przypadku negatywnej oceny, podejmowana jest decyzja wymiany zastawki.

##### 24.4.1.2. Metoda Danielsona

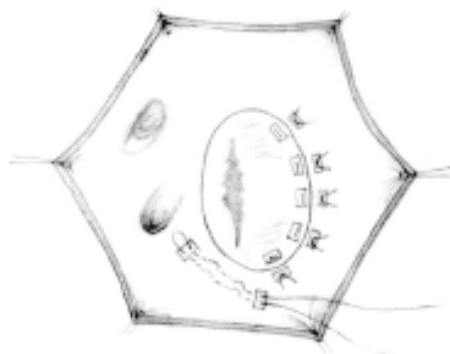
Zabieg polega na splikowaniu *zatrializowanej* części komory, zwężeniu ujścia zastawki trójdziałnej i wytworzeniu funkcjonalnie wydolnej zastawki z jednym głównym (przednim) płatkem. Plikowanie wykonuje się kilkoma szwami pojedynczymi na podkładkach, wkłuwając igłę do podstawy płątka tylnego i towarzyszącej mu części płątka przedniego a drugi raz w miejscu połączenia przedsionkowo-komorowego (tzn. w miejscu granicy pomiędzy *zatrializowaną* komorą, a anatomicznie prawym przedsionkiem), dochodząc kolejnymi szwami do ujścia zatoki wieńcowej (ryc. 2–4). Likwiduje się w ten sposób *zatrializowaną* część komory. Następnie zakłada się pojedynczy materacowy szew, na podkładkach, w okolicy płątka tylnego, wkłuwając się nieco ku tyłowi od ujścia zatoki wieńcowej, po czym prowadzi się igłę podwiersdźniowo, w kierunku przeciwnym do ruchu wskazówek zegara (wzdłuż pierścienia zastawki, aż do podstawy płątka przedniego – ryc. 4, 5). Manewr ten zwęża pierścień zastawki, stwarzając warunki do szczelniejszego układania się płątka przedniego. Zabieg kończy się zamknięciem ubytku w przegrodzie międzyprzedsionkowej i usunięciem nadmiaru ściany przedsionka poprzez jego splikowanie (12).



Ryc. 2. Operacja wg Danielsona, widok z boku. Szwy na podkładkach dakronowych plikujące ścianę *zatryalizowanej* komory: umocowanie szwów „od góry” znajduje się na granicy pomiędzy prawym przedsionkiem a *zatryalizowaną* częścią prawej komory, natomiast linia wklęć tych samych szwów „od dołu” znajduje się u podstawy przemieszczonego płotka tylnego zastawki trójdzielnej



Ryc. 3. Operacja wg Danielsona – jw., widok zastawki i zakładanych szwów od strony wnętrza prawego przedsionka.



Ryc. 4. Dociągnięte szwy plikujące *zatryalizowaną* ścianę komory. Szew zmniejszający pierścień zastawki trójdzielnej poprowadzony podwierzdiowo od okolicy płotka tylnego (nieco ku tyłowi od zatoki wieńcowej), w kierunku przeciwnym do ruchu wskazówek zegara, aż do okolicy podstawy płotka przedniego.



Ryc. 5. Dokończona plastyka zastawki wg Danielsona, uzyskano przybliżenie płotka przedniego do hipoplastycznych płatków tylnego i przegrodowego (powstaje funkcjonalnie zastawka jednopłatkowa, z jednym sprawnym płatkem przednim). We wnętrzu prawego przedsionka widoczne miejsce zszycia ubytku w przegrodzie międzyprzedsionkowej.

#### 24.4.1.3. Metoda Carpentiera z modyfikacją Quaegebeura

Zabieg polega na plikowaniu *zatrializowanej* komory. Wykonuje się je w określonym kierunku, nie zmieniając odległości koniuszek–podstawa serca. Tym manewrem uzyskuje się również zwężenie pierścienia zastawki trójdzielnej. Wpierw jednak wykonuje się przesunięcie przyczepów zastawki. Odcina się  $\frac{3}{4}$  obwodu podstawy płatk przedniego i czasami tylnego (jeżeli jest dobrze wykształcony) od ściany komory, pozostawiając rejon przejścia pęczka Hisa (okolica okołobłoniasta) nienaruszonym. Następnie uwalnia się płatki od niepotrzebnych zrostów ścięgniętych ze ścianą komory, w celu umożliwienia pełnej ruchomości przyszłej zastawki. Zwężenie pierścienia uzyskuje się przez plikację „klinowo” szwem ciągłym (układając szew poprzecznie do pierścienia zastawki) ściany części *zatrializowanej* komory, w miejscu pierwotnego przyczepu płatk tylnego. W końcowym etapie przyczepia się ponownie podstawę płatków przedniego i tylnego do nowego pierścienia trójdzielnego, na granicy przedsionka i *zatrializowanej* części komory. Spoidło przednio-tylne, z powodu zwężenia pierścienia, przesuwa się zgodnie z ruchem wskazówek zegara. Poprawę szczelności zastawki można uzyskać wszczepiając pierścień Carpentiera (u dorosłych). W przypadku operowania pacjentów z bardzo nasilonymi objawami, Carpentier proponuje dodatkowo wykonywać zespolenie systemowo-płucne Glenna (5, 13). Procedura ta poprawia wyniki operacyjne.

Dodatkowo we wszystkich tych zabiegach zamyka się połączenie międzyprzedsionkowe. W przypadku występowania dodatkowej drogi przewodzenia powodującej *preexcytację* komór, należy ją, po mapowaniu, rozdzielić (14).

W około 20–30% przypadków dokonuje się wymiany zastawki na sztuczną. Posługując się metodą opisaną przez Barnarda i Schrire, przyczepia się zastawkę szwami pojedynczymi do tyłu od zatoki wieńcowej (pozostawiając ją w prawej komorze) i pęczka Hisa, chroniąc w ten sposób układ przewodzący przed uszkodzeniem. Niekiedy w przypadku wiotkiej i zwłókniałej *zatrializowanej* części komory (nieczynnej skurczowo), można wykorzystać szwy, którymi wszywa się zastawkę do częściowego jej plikowania.

#### 24.4.1.4. Operacja Starnesa

Wykonuje się ją u noworodków w bardzo ciężkim stanie.

Po rozpoczęciu krążenia pozaustrojowego powiększa się ubytek w przegrodzie międzyprzedsionkowej. Następnie zamyka się zastawkę trójdzielną za pomocą łąty osierdziowej lub ze sztucznego materiału kierując krew z żyły głównej górnej i dolnej oraz z zatoki wieńcowej poprzez ubytek międzyprzedsionkowy, w stronę lewej komory. Zmniejsza się wielkość prawego przedsionka przez częściowe wycięcie jego wolnej ściany. Odpowiedni przepływ płucny uzyskuje się za pomocą zespolenia systemowo-płucnego, np. centralnego, za pomocą 4 mm protezy PTFE (np. Gore-Tex™).

Po operacji największym problemem jest niski rzut serca z powodu złego tolerowania przez noworodki obciążenia jednej komory krążeniem systemowym



i płucnym, po ciężkim zabiegu w krążeniu pozaustrojowym. W okresie późniejszym dzieci kwalifikowane są do leczenia operacyjnego zgodnie z założeniami Fontana – tzw. „jednokomorowej korekcji”.

#### 24.4.1.5. Leczenie operacyjne anomalii Ebsteina metodą Fontana

W zespole Ebsteina, z towarzyszącym skrajnym upośledzeniem przepływu przez zniekształconą zastawkę trójdzielną oraz niedorozwojem komory prawej, Marcelletti zaproponował w 1980 roku alternatywne leczenie operacyjne zgodnie z koncepcją Fontana (15). Rozłożenie leczenia na dwa etapy (patrz roz. 8, tom I), przeprowadzano nawet u pacjentów dorosłych z zespołem Ebsteina. Niekiedy, przy uzyskiwaniu zadowalających efektów czynnościowych, jedynym proponowanym sposobem postępowania jest wykonanie zabiegu „dwukierunkowego Glenna” (vs. hemi-Fontan) i zakończenie leczenia na tym etapie (16).

#### 24.4.2. Wyniki

Po zabiegu paliatywnym śmiertelność opisywana w małych seriach jest niewielka (0 na 5 przypadków Pitlicka) (17). Doniesienia o dwukomorowej naprawie u ciężko objawowych noworodków również podkreślają niską śmiertelność (0 na 3 przypadki – Knotta-Craiga) (18).

Natomiast wśród przypadków powyżej 1 roku życia wymagających operacji elektywnej, śmiertelność pooperacyjna po plastyce zastawki trójdzielnej wynosi: wczesna ok. 2,5%–5%, późna 12,5% (19), wg Danielsona ok. 5%.

Większość pacjentów operowanych po okresie noworodkowym osiąga dobrą wydolność układu krążenia (I–II klasa wg NYHA). Dużym problemem są pojawiające się nadkomorowe tachyarytmie u ok. 20% chorych pozabiegowych, które mogą stanowić przyczynę nagłego zgonu.

## Piśmiennictwo

1. Kubicka K., Kawalec W. *Kardiologia okresu noworodkowego*, PZWL, Warszawa, 1998.
2. Kirklin J. W., Barratt-Boyes B. G. *Cardiac Surgery*, Churchill Livingstone, INC. USA, 1993.
3. Lupoglazoff J. M., Denjoy I., Kabaker M., Benali K., Riescher B., Magnier S., Gaultier C., Casasoprana A., *Cardiorespiratory Exercise Tolerance in Asymptomatic Children with Ebstein's Anomaly*, *Pediatr. Cardiol.* 1999, 20,189.
4. Anderson K. R., Zuberbuhler J. R., Anderson R. H., Becker A. E., Lie J. T., *Morphologic spectrum of Ebstein's anomaly of the heart: a review*, *Mayo Clin. Proc.* 1979, 54,174.
5. Chauvand S. *Ebstein's malformation, surgical treatment and results*, *Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2000, 48,220.
6. Yetman A. T., Freedom R. M., McCrindle B. W. *Outcome in cyanotic neonates with Ebstein's anomaly*, *Am. J. Cardiol.* 1998, 81,749.
7. Dunbar I., Loehr J., Schaffer M. *Usefulness of prolonged prostaglandin infusion in neonates with Ebstein's anomaly*, *Am. J. Cardiol.* 1993, 72,1327.
8. Bruckheimer E., Bulbul Z., Pinter E., Gailani M., Kleinman C. S., Fahey J. T. *Inhaled nitric oxide therapy in a critically ill neonate with Ebstein's anomaly*, *Pediatr. Cardiol.* 1998, 19,477.

9. Plowden J. S., Kimball T. R., Bensky A., Savani R., Flake A. W., Warner B. W., Von Allmen D., Ryckman F. C. *The use of extracorporeal membrane oxygenation in critically ill neonates with Ebstein's anomaly*, Am. Heart J. 1991, 121,619.
10. Augustin N., Schreiber C., Wottke M., Meisner H. *Ebstein's anomaly: when should a patient have operative treatment?*, Herz 1998, 23,287.
11. Kuplik N., Simon P., Moidl R., Wollenek G., Marx M., Wolner E., Moritz A., *Valve-preserving treatment of Ebstein's anomaly: perioperative and follow-up results*, Thorac. Cardiovasc. Surg. 1999, 47,229.
12. Young M. C., Chang Y., Yu T. J., Weng Z. C., Shih C. C., Wang J. S., Lai S. T. *Surgical repair of Ebstein's anomaly*, Zhonghua Yi Xue Za Zhi (Taipei) 1997, 60,86.
13. Chauvaud S., Berrebi A., Marino J. P., Carpentier A. *Long term results of tricuspid valve repair and right ventricular remodeling for Ebstein's anomaly*, Thorac. Cardiovasc. Surg. 2000, 48 (Suppl 1),151.
14. Younoszai A. K., Brook M. M., Silverman N. H. *Ebstein's Malformation*, Current Treatment Opt. Cardiovasc. Med. 1999, 1,363.
15. Marcelletti C., Düren D. R., Schuilenburg, Becker A. E. *Fontan's operation for Ebstein's anomaly*, J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1980, 79,63.
16. Kreutzer C., Mayorquim R.C., Kreutzer G. O., Conejeros W., Roman M. I., Vazquez H., Schlichter A. J., Kreutzer E. A. *Experience with one and half ventricle repair*, J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1999, 117,662.
17. Pitlick P. T., Griffin M. L., Bernstein D. *Follow-up on a new surgical procedure for Ebstein's anomaly in the critically ill neonate*, Circulation 1990, 83 (suppl III),716.
18. Kontt-Craig C. J., Overholt E. D., Ward K. E., Razook J. D. *Neonatal repair of Ebstein's anomaly: indications*, Ann. Thorac. Surg. 2000, 69,1505.
19. Schreiber C., Augustin N., Lange R. *Ebstein's anomaly: 25 year München experience of surgical treatment*, Deutsches Herzzentrum München, Klinik für Herz- und Gefäßchirurgie, Abst. 125 Germany, XXIII Congress of the European Society of Cardiology.