- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.191.132.194 Mon, 29 Apr 2024, 00:04:32

Studi osservazionali

Valutazione pre e postoperatoria dell'incidenza di aritmie in pazienti sottoposti ad intervento correttivo della malattia di Ebstein

Gianluca Brancaccio, Sylvain Chauvaud, Alain Carpentier

Servizio di Chirurgia Cardiovascolare, Hôpital Broussais, Parigi, Francia

Key words:
Cardiac arrhythmias; Ebstein's anomaly; Tricuspid valve.

Background. **Patients with Ebstein's anomaly frequently have troublesome cardiac arrhythmias. In particular, this malformation is the most common congenital defect associated with the Wolff-Parkinson-White syndrome. The aim of this study was to investigate the postoperative evolution of arrhythmias without the aid of any surgical techniques for arrhythmia.**

Methods. **Between 1980 and 1999, 48 patients (22 males, 26 females), with a preoperatively documented arrhythmia, underwent an operation for the correction of Ebstein's anomaly at the Hôpital Broussais. Of these, 24 had paroxysmal supraventricular tachycardia, 12 had atrial fibrillation or flutter, 8 had Wolff-Parkinson-White syndrome, 1 had non-sustained ventricular tachycardia, and the remaining 3 patients had atrioventricular block.**

Results. **The operative mortality was 8% (4/48). After operation 46% (20/44) of the patients regained permanent sinus rhythm (20/44 vs 2/48, $p < 0.01$), supraventricular tachyarrhythmia occurred in 16% of the patients (7/44), 8 patients (18%) had atrial fibrillation, and ventricular preexcitation syndrome was present in 3 patients (7%). The incidence of pacemaker implantation for complete heart block was 11% (5/44). Follow-up was achieved in 95% of patients (40/44) who survived the operation and the perioperative period. The mean follow-up was 63 ± 54 months (range 4-226 months). During this time there were 6 additional deaths. Eight patients continued to have symptomatic arrhythmias (2 had paroxysmal supraventricular tachycardia, 6 had atrial fibrillation), but 55% of patients (20/36) reported no symptoms of arrhythmia (20/36 vs 2/48, $p < 0.01$).**

Conclusions. **Surgical repair improves the quality of life of these patients by reducing the incidence of arrhythmias, in fact less than one sixth of patients continued to have postoperative symptomatic arrhythmias. This can be explained by the interruption of accessory pathways that seem to be a major cause of arrhythmia in Ebstein's anomaly.**

(Ital Heart J Suppl 2000; 1 (9): 1173-1179)

Ricevuto il 29 febbraio 2000; nuova stesura il 16 maggio 2000; accettato il 15 giugno 2000.

Per la corrispondenza:

Dr. Gianluca Brancaccio

Istituto di Chirurgia del Cuore e Grossi Vasi Università degli Studi "La Sapienza" Policlinico Umberto I Viale del Policlinico, 155 00161 Roma E-mail: gbrancaccio70@hotmail.com

Introduzione

La malattia di Ebstein è una rara malformazione caratterizzata dalla deformazione e dislocazione in basso del lembo settale e posteriore della valvola tricuspide nel ventricolo destro alla giunzione tra la porzione di afflusso e la porzione trabecolata[1]. La gravità della dislocazione della valvola è variabile, così come è variabile il quadro clinico e la gravità dell'insufficienza valvolare. Tale malformazione si associa con notevole frequenza a disturbi del ritmo cardiaco ed, in particolare, a tachicardie sopraventricolari reciprocanti. Diversi studi hanno riscontrato un'incidenza di aritmia nel 25-45% dei pazienti con malattia di Ebstein[2], il 5-10% dei quali presenta sindrome di Wolff-Parkinson-White.

Le tecniche chirurgiche proposte da Danielson, Quaegebeur, Hardy hanno tutte dimostrato una buona efficacia nella riparazione dell'anomalia, ma non altrettanto nella riduzione delle aritmie[3-6]. Lo scopo del lavoro è stato valutare l'efficacia della tecnica da noi[7,8] adottata sulla riduzione dell'incidenza dei disturbi del ritmo, senza l'ausilio di interventi mirati alla correzione chirurgica delle aritmie.

Materiali e metodi

Nel presente studio sono stati arruolati tutti i pazienti sottoposti ad intervento di correzione della malformazione di Ebstein presso il Servizio di Chirurgia Cardiovascolare dell'Ospedale Broussais di Parigi, nel periodo compreso tra gennaio 1980 e luglio 1999, che presentavano disturbi del ritmo cardiaco nel periodo preoperatorio. La diagnosi di malattia di

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.191.132.194 Mon, 29 Apr 2024, 00:04:32

Ebstein è stata eseguita per mezzo di esame ecocardiografico o mediante cateterismo cardiaco e confermata in tutti i casi in sede operatoria. Il gruppo dei pazienti studiati, formato da 48 pazienti (26 donne, 22 uomini), presentava un'età media di 32 ± 15 anni (range 4-65 anni). La diagnosi di aritmia è stata eseguita mediante ECG standard a 12 derivazioni, studio elettrofisiologico (12 pazienti), ECG dinamico secondo Holter o, ancora, mediante prova da sforzo. Tutti i pazienti sono stati monitorizzati elettrocardiograficamente durante il decorso in terapia intensiva postoperatoria (3-7 giorni).

La severità della malattia di Ebstein è stata classificata mediante la valutazione funzionale di Carpentier et al.[7], che valuta la mobilità del lembo anterosuperiore, la dimensione e contrattilità della camera atrializzata. La classe A era presente nel 4% dei pazienti, la classe B nel 38%, la classe C nel 52%, e il restante 6% presentava la classe D ovvero la forma con la completa adesione della valvola alla parete ventricolare, producendo la cosiddetta *tricuspid sack lesion*.

Tutti i pazienti presentavano limitazione fisica, fatica, e/o dispnea in aggiunta ai sintomi delle aritmie. Secondo la classificazione della New York Heart Association (NYHA) il 29% dei pazienti era in classe I o II. Il 71% dei pazienti era in classe funzionale III o IV. Cianosi era presente nel 48% dei pazienti (n = 23). Il grado di insufficienza tricuspidale, stimato mediante esame eco-Doppler, era di grado II in 4 (8%) pazienti, di grado III in 21 (44%), e di grado IV in 23 pazienti (48%).

Tecnica operatoria. La tecnica chirurgica utilizzata è quella già descritta da Carpentier et al.[7], che qui brevemente è riassunta. Tutti gli interventi sono stati eseguiti in bypass cardiopolmonare ad una temperatura nasofaringea di 28°C. La protezione miocardica è stata raggiunta mediante infusione nel bulbo aortico di soluzione cardioplegica cristalloide fredda dopo clampaggio aortico.

La procedura all'Ospedale Broussais ha lo scopo di ristabilire la mobilità del lembo anterosuperiore e di ricostruire una geometria del ventricolo destro. Il primo passaggio è caratterizzato dalla mobilizzazione del lembo anterosuperiore mediante distacco dall'anulus tricuspidale e incisione delle trabecolature e delle corde tendinee restrittive. Quindi si esegue la plicatura longitudinale della camera atrializzata, che permette di ricreare la geometria del ventricolo e ridurre al tempo stesso il diametro dell'anulus valvolare. Successivamente il lembo anteriore, temporaneamente distaccato dall'anulus, è ruotato in senso orario e fissato al nuovo anulus al fine di ricreare una monovalvola continente. Infine, l'anulus valvolare viene rinforzato con un anello di Carpentier. È stato possibile eseguire la riparazione valvolare in circa il 96% dei pazienti, mentre nel rimanente 4% (2 pazienti) è stato necessario sostituire la valvola con una bioprotesi.

Follow-up. Il follow-up dei pazienti è stato realizzato mediante visite di controllo, telefonate a domicilio, o contattando i medici di base. Sono stati richiesti, in particolare, documentazioni dello stato clinico, con eventuali copie di ECG, esami Holter ed eventuali studi elettrofisiologici eseguiti. È stato possibile eseguire il follow-up nel 95% dei pazienti (42/44) sopravvissuti all'intervento e al decorso postoperatorio, per un periodo medio di 63 ± 54 mesi (range 4-226 mesi).

Analisi statistica. Tutti i dati sono stati riportati come medie e DS. È stato utilizzato il test χ^2 per il confronto delle variabili pre e postoperatorie. La metodica di Kaplan-Meier è stata utilizzata per valutare la curva di sopravvivenza attuariale. Un valore di $p < 0.05$ è stato ritenuto statisticamente significativo.

Risultati

Dei 48 pazienti operati per malattia di Ebstein, 24 erano affetti da episodi di tachicardia sopraventricolare parossistica, 12 erano in fibrillazione o flutter atriale, 8 presentavano sindrome di Wolff-Parkinson-White, 1 presentava episodi di tachicardia ventricolare non sostenuta e 3 pazienti avevano un disturbo della conduzione atrioventricolare, di cui 2 avevano un blocco di III grado, e l paziente un blocco di II grado Mobitz I.

La mortalità operatoria è stata dell'8% (4/48). La causa di morte è stata per 3 pazienti disfunzione ventricolare destra e per 1 paziente shock settico. È stato necessario reintervenire in 3 pazienti (6%), in 2 dei quali è stato possibile eseguire un nuovo intervento di riparazione valvolare, rispettivamente ad 1.3 e 2.5 anni dopo l'intervento; nell'altro caso è stato invece necessario sostituire la valvola con una bioprotesi 7 giorni dopo l'intervento. La causa del reintervento è stata per quest'ultimo paziente la disinserzione dell'anulus protesico, nei restanti 2 casi la presenza di disfunzione ventricolare destra secondaria ad un'importante insufficienza tricuspidale residua.

Aritmie postoperatorie. Nel decorso postoperatorio, inteso come periodo compreso fino a 4 settimane dall'intervento (0-28 giorni), è stata osservata una significativa riduzione nell'incidenza di sintomi correlati con l'aritmia. Infatti, il 46% dei pazienti (20/44) è ritornato in ritmo sinusale (20/44 vs 2/48, $p < 0.01$), mentre il 16% dei pazienti (7/44) presentava ancora episodi di tachicardia sopraventricolare parossistica e 8 pazienti continuavano ad essere in fibrillazione atriale (18%). In 5 casi è stato necessario posizionare un pacemaker definitivo per blocco atrioventricolare di III grado (11%). Gli altri 3 pazienti, che hanno sviluppato ritmo giunzionale nel periodo postoperatorio, hanno recuperato il ritmo sinusale durante la degenza ospedaliera.

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.191.132.194 Mon, 29 Apr 2024, 00:04:32

Nel gruppo dei pazienti con sindrome di Wolff-Parkinson-White è stato interessante osservare la scomparsa elettrocardiografica dell'onda delta in un paziente, in altri 2 pazienti è stata eseguita una crioablazione chirurgica delle vie accessorie senza successo (pazienti 1 e 27, Tab. I), in un altro caso l'ablazione con radiofrequenza (paziente 2, Tab. I). Tre pazienti hanno continuato a presentare segni e sintomi della sindrome di preeccitazione ventricolare.

Sopravvivenza. La sopravvivenza, come descritta dalla curva di Kaplan-Meier, è stata dell'88% ad 1 anno, e del 76% a 5 e a 10 anni (Fig. 1). Durante il follow-up si sono verificati altri 6 decessi dovuti, in 3 pazienti, a cause improvvise e quindi potenzialmente correlate ad eventi aritmici e, in un caso ad insufficienza respiratoria. I pazienti deceduti erano tutti in classe funzionale III o IV, con una prevalente forma C come variabile anatomica della malformazione. Un paziente, deceduto

Tabella I. Caratteristiche cliniche dei 48 pazienti.

Paziente	Età (anni)	Sesso	Aritmie		Follow-up	
			Preoperatorie	Postoperatorie	Status	Durata (mesi)
1	9	F	WPW	BAV III	BAV III	73
2	42	F	WPW	BAV III	BAV III	82
3	13	F	WPW	RS	Decesso	56
4	36	F	FA	TSVP	Asintomatico	153
5	12	M	Bradicardia	Bradicardia	BAV III	164
6	15	F	TSVP	Bradicardia	Asintomatico	30
7	42	F	TSVP	RS	TSVP	81
8	29	F	WPW	RS	Asintomatico	6
9	13	M	WPW	WPW	WPW	17
10	38	M	TSVP	TSVP	Asintomatico	10
11	28	M	TSVP	TSVP	Asintomatico	102
12	50	M	TSVP	RS	Asintomatico	32
13	25	F	FA	FA	FA	23
14	16	F	TSVP	RS	—	
15	52	F	TSVP	RS	Asintomatico	27
16	4	M	TSVP	Decesso	—	
17	7	M	TSVP	BAV III	BAV III	136
18	40	M	TSVP	RS	Asintomatico	23
19	26	M	BAV II	Bradicardia	Asintomatico	126
20	53	M	TSVP	TSVP	Decesso	24
21	48	F	TSVP	FA	FA	5
22	48	F	TSVP	RS	Asintomatico	7
23	50	M	TSVP	Decesso	—	
24	20	F	TSVP	RS	Asintomatico	37
25	35	F	WPW	RS	Asintomatico	150
26	31	F	BAV III	BAV III	BAV III	48
27	31	M	WPW	WPW	Asintomatico	70
28	37	F	FA	FA	FA	29
29	44	M	FA	FA	Decesso	75
30	53	M	TSVP	Decesso	—	
31	35	F	TSVP	TSVP	Asintomatico	77
32	25	M	FA	RS	FA	24
33	34	M	TSVP	RS	Asintomatico	30
34	18	F	WPW	WPW	Asintomatico	52
35	44	F	FA	FA	Decesso	13
36	39	M	FA	FA	BAV III	90
37	14	F	TSVP	TSVP	Decesso	19
38	55	F	TSVP	TSVP	BAV III	121
39	60	M	FA	RS	Asintomatico	23
40	25	M	TSVP	RS	Asintomatico	28
41	35	F	TV	RS	Asintomatico	99
42	65	M	TSVP	FA	FA	48
43	22	F	FA	FA	—	
44	51	F	FA	RS	Asintomatico	226
45	33	F	FA	BAV III	BAV III	122
46	41	F	FA	BAV III	Decesso	35
47	16	M	TSVP	Decesso	—	
48	17	M	TSVP	RS	Asintomatico	4

BAV = blocco atrioventricolare; FA = fibrillazione atriale; RS = ritmo sinusale; TSVP = tachicardia sopraventricolare parossistica; TV = tachicardia ventricolare; WPW = sindrome di Wolff-Parkinson-White.

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.191.132.194 Mon, 29 Apr 2024, 00:04:32

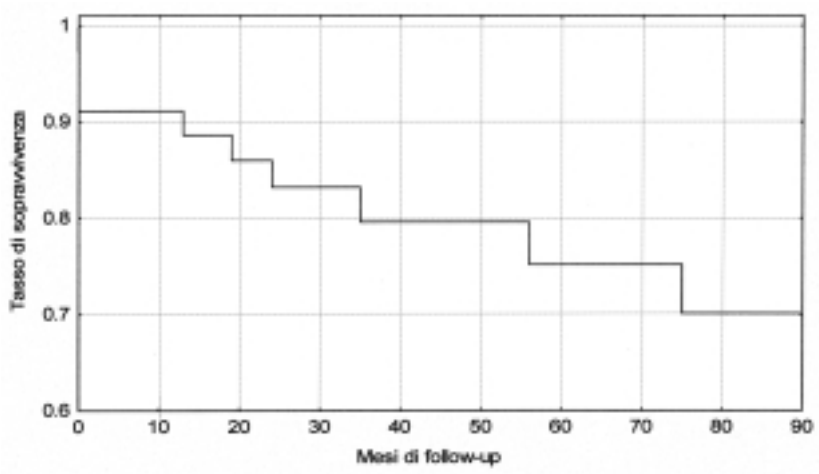

Figura 1. *Curva di sopravvivenza di Kaplan-Meier dei pazienti affetti da malattia di Ebstein con documentazione di aritmie pre-intervento, operati presso l'Hôpital Broussais di Parigi.*

dopo 56 mesi dall'intervento, presentava alla data dell'intervento insufficienza ventricolare sinistra secondaria ad insufficienza mitralica; pertanto, durante l'intervento di correzione della malattia di Ebstein, è stata eseguita una riparazione anche della valvola mitralica. In un altro caso 1 paziente, deceduto dopo 13 mesi dall'intervento, presentava problemi neurologici con frequenti crisi comiziali.

Aritmie nel follow-up. Le informazioni disponibili hanno evidenziato una persistente riduzione delle aritmie durante il follow-up, tale che, dei rimanenti 36 pazienti, il 55% (20/36) conservava il ritmo sinusale (20/36 vs 2/48, $p < 0.01$), mentre solamente 8 pazienti (tachicardia sopraventricolare parossistica in 1 paziente, fibrillazione atriale in 6) continuavano ad essere sintomatici per aritmie (Tab. II).

Dei 24 pazienti con episodi di tachicardia sopraventricolare parossistica, seguiti per un periodo medio di 44 ± 39 mesi, 12 non hanno presentato alcun segno strumentale o sintomatologico riferibile a disturbi del ritmo; 2 sono deceduti in un periodo medio di 21 ± 3.5 mesi dall'intervento, mentre erano ancora in trattamento farmacologico con propafenone (pazienti 20 e 37, Tab. I). Inoltre un altro paziente ha continuato ad essere aritmico, 2 hanno sviluppato fibrillazione atriale, e 2 pazienti hanno sviluppato blocco atrioventricolare completo, che ha richiesto l'impianto di un pacemaker definitivo (pazienti 17 e 38, Tab. I).

Del gruppo dei pazienti in fibrillazione atriale, 3 sono tornati in ritmo sinusale, dei restanti 9 pazienti, 3 sono deceduti, 2 hanno sviluppato blocco atrioventricolare completo con conseguente impianto di pacemaker, 3 hanno continuato ad essere in fibrillazione atriale in trattamento con digitale e anticoagulanti (pazienti 13, 28 e 32, Tab. I).

Degli 8 pazienti con sindrome da preccitazione ventricolare, in un periodo medio di 63 ± 44 mesi, 4 pazienti non hanno più presentato sintomatologia aritmica. Un paziente è deceduto 56 mesi dopo l'intervento (paziente 3), 2 hanno sviluppato blocco atrioventricolare completo con impianto del pacemaker. Solamente 1 paziente ha continuato ad avere episodi di tachicardia parossistica, ma considerevolmente meno sintomatico rispetto al periodo preoperatorio in trattamento farmacologico con propafenone (paziente 9, Tab. I).

Il paziente che aveva presentato nel periodo preoperatorio un episodio di tachicardia ventricolare non sostenuta, a 99 mesi di distanza dall'intervento era asintomatico per aritmie, come il paziente con blocco atrioventricolare di II grado che sviluppò ritmo giunzionale immediatamente dopo l'intervento ma riotten-

Tabella II. Distribuzione delle aritmie nel periodo pre, postoperatorio e follow-up.

Ritmo cardiaco	Preoperatorio	Postoperatorio	Follow-up
Ritmo sinusale	2 (4%)*	20 (46%)	20 (55%)
Tachicardia sopraventricolare parossistica	24 (50%)	7 (16%)	1 (3%)
Fibrillazione atriale	12 (25%)	8 (18%)	6 (17%)
Sindrome Wolff-Parkinson-White**	8 (17%)	3 (7%)	1 (3%)
Blocco atrioventricolare	2 (4%)	6 (13%)	8 (22%)
Totale	48	44	36

* un paziente ha presentato un episodio di tachicardia ventricolare non sostenuta, un altro un blocco atrioventricolare di II grado; ** con associati episodi di tachicardia sopraventricolare parossistici.

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.191.132.194 Mon, 29 Apr 2024, 00:04:32

ne un ritmo sinusale durante la stessa degenza ospedaliera.

Abbiamo pertanto dimostrato: 1) la significativa riduzione di incidenza delle aritmie (il ritmo sinusale era presente nel periodo postoperatorio in 20/44 pazienti vs 2/48 del periodo preoperatorio, $p < 0.01$; durante il follow-up 20/36 vs 2/48, $p < 0.01$), 2) una riduzione della percentuale dei pazienti in trattamento antiaritmico (si è passati dal 94% dei pazienti nel periodo preoperatorio al 41% postoperativamente, e al 22% nel follow-up, $p < 0.01$), 3) il miglioramento della classe funzionale (Tab. III).

Tabella III. Classe funzionale NYHA nel periodo pre e postoperatorio.

Classe NYHA	Preoperatorio (%)	Postoperatorio (%)
I	2	38
II	27	55
III	50	5
IV	21	2

Discussione

La malattia di Ebstein è una rara forma di cardiopatia congenita in cui i disturbi del ritmo cardiaco rappresentano uno dei sintomi più frequenti. Il trattamento farmacologico e interventistico mediante ablazione delle vie accessorie non sempre si è dimostrato efficace, tale da rendere la presenza di aritmie un'indicazione all'intervento chirurgico al pari della disfunzione ventricolare, al grado di insufficienza tricuspidale e alla presenza di cianosi. Purtroppo le diverse tecniche chirurgiche[3-6] fin qui adottate, hanno tutte la capacità di migliorare l'anomalia strutturale e funzionale, ma i risultati che queste hanno sulle aritmie sono ancora incerti.

Il gruppo di Danielson[3,9,10] impiega, a tal fine, nei pazienti con irritabilità ventricolare, la somministrazione profilattica di lidocaina 48 ore prima dell'intervento e di procainamide per circa 3 mesi dopo l'operazione. Nonostante ciò, come riportato da Oh et al.[9] in una serie di 34 pazienti, un terzo dei pazienti ha continuato a presentare disturbi del ritmo cardiaco nel decorso postoperatorio. Quest'ultimo lavoro rappresenta l'unico studio presente in letteratura che valuta l'incidenza dei disturbi del ritmo cardiaco nel decorso postoperatorio dei pazienti con malattia di Ebstein.

Le cause di tali disturbi del ritmo sono da ricercare nella presenza di vie accessorie, come dimostra il fatto che la malattia di Ebstein è il difetto congenito più frequentemente associato alla sindrome di Wolff-Parkinson-White. Tuttavia altri meccanismi concorrono nell'eziologia di queste aritmie, come la dilatazione atriale secondaria all'insufficienza valvolare e le modificazioni morfo-strutturali del ventricolo destro[1,11].

A sostegno dell'ipotesi delle vie accessorie, c'è il fatto che embriologicamente tale anomalia sembra essere dovuta ad una mancata separazione tra l'atrio e il ventricolo destro. Ciò è responsabile del fatto che alcune parti dell'atrio destro possano restare in contatto con il ventricolo attraverso l'anulus tricuspidale.

Infatti, nei pazienti con la malattia di Ebstein e sindrome di Wolff-Parkinson-White, le vie accessorie sono generalmente collocate nelle regioni posterosettale destra e laterale destra e non nella regione che circonda il lembo posteriore della valvola mitrale come nella maggior parte dei casi di sindrome da preeccitazione ventricolare isolata[12-18].

Nei pazienti con disturbi del ritmo e senza sindrome di Wolff-Parkinson-White, riteniamo che esistano egualmente vie accessorie che passano attraverso trabecolature muscolari che uniscono l'atrio e il ventricolo destro nella regione del lembo anterosuperiore. D'altronde la malattia di Ebstein rappresenta una forma estrema di displasia, dove l'apparato sottovalvolare può essere sostituito da fasci muscolari per la mancata demuscolarizzazione dell'apparato tensore. Questo avviene in quanto la formazione della giunzione atrioventricolare è secondaria alla sostituzione dei cuscinetti subendocardici muscolari da parte del mesocardio dorsale responsabile della formazione dello scheletro fibroso del cuore e quindi delle valvole stesse. Qualora durante l'embriogenesi questo processo non avvenga in modo completo l'apparato sottovalvolare può mantenere la sua originale struttura muscolare. Un'ulteriore causa di aritmie è rappresentata dalla camera atrializzata nel generare circuiti di rientro che possono dare vita ad aritmie ventricolari[19].

La riduzione dell'incidenza delle aritmie che è stata riscontrata è quindi da attribuirsi alla mobilizzazione del lembo anterosuperiore e alla plicatura longitudinale della camera ventricolare che permettono, da una parte, di interrompere le vie accessorie e dall'altra di escludere la camera stessa quale sorgente di foci aritmogeni e circuiti di rientro.

Nel nostro studio è stato osservato il ripristino del ritmo sinusale in circa la metà dei pazienti operati, e solamente il 16% dei pazienti è rimasto sintomatico per aritmie. Tale riduzione è soprattutto a carico delle tachicardie sopraventricolari parossistiche rispetto alla fibrillazione atriale. Ciò in quanto l'eziologia in questo caso è da attribuirsi prevalentemente alla presenza di vie accessorie, mentre nella fibrillazione atriale sembrano entrare in gioco meccanismi diversi, quali la dilatazione atriale e le alterazioni morfologiche del miocardio. Questa osservazione è in accordo con quanto

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.191.132.194 Mon, 29 Apr 2024, 00:04:32

già descritto da Pressley et al.[16], i quali hanno evidenziato che nei pazienti con malattia di Ebstein in fibrillazione atriale il rischio di recidiva, dopo ablazione delle vie accessorie, è 3-4 volte superiore rispetto ai pazienti senza tale anomalia. Tale affermazione giustifica, anche in base alla bassa mortalità postoperatoria, la necessità di poter anticipare in questi casi l'indicazione operatoria.

Il presente studio ha indubbiamente delle limitazioni. Innanzitutto è uno studio retrospettivo e non prospettico, inoltre non è stato dimostrato elettrofisiologicamente il passaggio delle vie accessorie attraverso le trabecolature muscolari. Ciò, però, richiederebbe di dover studiare tutti i pazienti prima e dopo l'intervento, con la necessità di dover sottoporre ad indagini invasive pazienti asintomatici.

In conclusione, possiamo dire che la tecnica da noi proposta non migliora soltanto l'anomalia anatomo-funzionale della malattia di Ebstein, ma riduce significativamente l'incidenza delle turbe del ritmo, tanto che meno di un sesto dei pazienti rimane sintomatico dopo l'intervento. È stato altresì rilevato un notevole miglioramento della qualità di vita, intesa non solo come riduzione delle turbe del ritmo ma anche come miglioramento della classe funzionale e riduzione della percentuale dei pazienti in trattamento farmacologico.

Riassunto

Razionale. La malattia di Ebstein è una malformazione congenita associata frequentemente a disturbi del ritmo cardiaco. Scopo del lavoro è stata la valutazione postoperatoria delle aritmie cardiache, senza l'ausilio di tecniche chirurgiche specifiche contro di esse.

Materiali e metodi. Sono stati esaminati 48 pazienti (22 uomini, 26 donne), operati per malattia di Ebstein, che presentavano ricorrenti episodi di tachicardia. Di questi, 24 erano affetti da episodi di tachicardia sopraventricolare parossistica, 12 erano in fibrillazione atriale, 8 presentavano sindrome di Wolff-Parkinson-White, 1 presentava episodi di tachicardia ventricolare non sostenuta, 3 avevano blocchi atrioventricolari di alto grado.

Risultati. Nel periodo postoperatorio 20 (46%) pazienti erano in ritmo sinusale, 7 (16%) continuavano ad essere sintomatici per tachicardia sopraventricolare, 8 (18%) continuavano ad essere in fibrillazione atriale, 3 (7%) pazienti continuavano ad avere una sindrome da preeccitazione ventricolare. La mortalità operatoria è stata dell'8% (4/48). È stato necessario l'impianto di un pacemaker definitivo in 5 pazienti (11%). Il follow-up (63 ± 54 mesi, range 4-226 mesi) è stato condotto sul 95% dei pazienti sopravvissuti al decorso postoperatorio. In questo periodo sono stati osservati altri 6 decessi, di cui 3 per morte improvvisa. Dei 36 pazienti esaminati, 8 continuavano a presentare disturbi del ritmo (tachicardia sopraventricolare parossistica in 2 pazienti, fibrillazione atriale in 6), ma il 55% (20/36, $p < 0.01$) era stabilmente in ritmo sinusale.

Conclusioni. La riduzione delle aritmie è stata significativa, tale che solamente un sesto dei pazienti ha continuato ad avere disturbi del ritmo cardiaco. Questo miglioramento è stato determinato dall'interruzione delle vie accessorie, che sembrano essere la causa più importante delle aritmie nei pazienti con malattia di Ebstein.

Parole chiave: Aritmie cardiache; Malattia di Ebstein; Valvola tricuspide.

Ringraziamenti

Gli autori esprimono la loro riconoscenza alla Sig.ra Veronica Pezzella, alla Dr.ssa Paola Giura e al Dr. Massimiliano Marciano per la revisione del manoscritto.

Bibliografia

1. Anderson KR, Zuberbuhler JR, Anderson RH, Becker A, Lie JT. Morphologic spectrum of Ebstein's anomaly of the heart. Mayo Clin Proc 1979; 54: 174-80.
2. Nora JJ, Nora AH, Toews WH. Lithium, Ebstein's anomaly and other congenital heart defects. (letter) Lancet 1974; ii: 594-5.
3. Danielson GK, Driscoll DJ, Mair DD, Warnes CA, Oliver WC. Operative treatment of Ebstein's anomaly. J Thorac Cardiovasc Surg 1992; 104: 1195-202.
4. Hardy KL, Roge BB. Ebstein's anomaly. Further experience with definitive repair. J Thorac Cardiovasc Surg 1969; 58: 553-61.
5. Quaegebeur J, 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: 722-8.
6. Westaby S, Karp RB, Kirklin JW, Waldo AL, Blackstone EH. Surgical treatment in Ebstein's malformation. Ann Thorac Surg 1982; 34: 388-95.
7. 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.
8. Chauvaud S, Mihaileanu S, Gaer J, Carpentier A. Surgical treatment of Ebstein's malformation. The "Hôpital Broussais" experience. Cardiology in the Young 1996; 6: 4-11.
9. Oh JK, Holmes DR, Hayes DL, Porter CB, Danielson GK. Cardiac arrhythmias in patients with surgical repair of Ebstein's anomaly. J Am Coll Cardiol 1985; 6: 1351-7.
10. Danielson GK. Ebstein's anomaly: editorial comments and personal observations. Ann Thorac Surg 1982; 34: 396-400.
11. Anderson KR, Lie JT. The right ventricular myocardium in Ebstein's anomaly. A morphometric histopathologic study. Mayo Clin Proc 1979; 54: 181-4.

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.191.132.194 Mon, 29 Apr 2024, 00:04:32

12. Misaki T, Watanabe G, Iwa T, et al. Surgical treatment of patient with Wolff-Parkinson-White syndrome and associated Ebstein's anomaly. J Thorac Cardiovasc Surg 1995; 110: 1702-7.
13. Cappato R, Schluter M, Weiss C, et al. Radiofrequency current catheter ablation of accessory atrioventricular pathways in Ebstein's anomaly. Circulation 1996; 94: 376-83.
14. Sealy WC, Gallagher JJ, Pritchett EL, Wallace AG. Surgical treatment of tachyarrhythmias in patients with both an Ebstein anomaly and a Kent bundle. J Thorac Cardiovasc Surg 1978; 75: 847-53.
15. Kastor JA, Goldreyer BN, Josephson ME, et al. Electrophysiologic characteristics of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. Circulation 1975; 52: 987-95.
16. Pressley JC, Wharton JM, Tang AS, Lowe JE, Gallaguer JJ, Prystowsky EN. Effect of Ebstein's anomaly on short and long-term outcome of surgically treated patients with Wolff-Parkinson-White syndrome. Circulation 1992; 86: 1147-55.
17. Reich JD, Auld D, Hulse E, Sullivan K, Campbell R. The pediatric radiofrequency ablation registry's experience with Ebstein's anomaly. J Cardiovasc Electrophysiol 1998; 9: 1370-7.
18. Smith WM, Gallagher JJ, Kerr CR, et al. The electrophysiologic basis and management of symptomatic recurrent tachycardia in patients with Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. Am J Cardiol 1982; 49: 1223-33.
19. Lo HM, Lin FY, Jong YS, Tseng YZ, Wu TL. Ebstein's anomaly with ventricular tachycardia: evidence for the arrhythmogenic role of the atrialized ventricle. Am Heart J 1989; 117: 959-62.