Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого» Министерства здравоохранения Российской Федерации.

Кафедра кардиологии, функциональной и клинико-лабораторной диагностики ИПО

Зав.кафедрой: ДМН, Профессор Матюшин Г. В.

Ответственный за ординатуру: КМН, доцент Кузнецова О.О.

РЕФЕРАТ на тему: «Аномалия Эбштейна, диагностика и прогноз»

Выполнила: Ординатор 2 года обучения, Терентьева Д.В.
Проверила: к.м.н., доцент Савченко Е.А.

Красноярск, 2023 г.

**Содержание:**

Аномалия Эбштейна, типы……………………………………………………………………..………………………. 3

Клиническая картина заболевания ………….……………………….……………………..…..4

Диагностика ,ЭКГ…………………………………………….. …………………….……….… 4

Лечение………………..............……………………………………...…………….................… 6

Прогноз…………………………………………………………………………………………...**7**

**Заключение………………………………………………………………………..…………….. 8

Список литературы………………………………………………………………………….….. 9**

 ***Аномалия Эбштейна*** — редкий врождённый порок сердца. Данная патология встречается с частотой 1% от всех врождённых пороков развития сердца. Впервые описана в 1866 году патологоанатомом В. Эбштейном. При этом пороке сердца створки правого атриовентрикулярного клапана исходят из стенок правого желудочка, а не из предсердно-желудочкового кольца и неполностью смыкаются (недостаточность трёхстворчатого клапана). Таким образом, полость правого желудочка оказывается уменьшённой по сравнению с нормой, а часть правого желудочка от предсердно-желудочкового кольца (где клапан должен был находиться в норме) до смещённого вниз трехстворчатого клапана становится продолжением правого предсердия. Также при аномалии наблюдается незаращение овального отверстия (между правым и левым предсердиями). Из-за таких анатомических изменений аномалия Эбштейна характеризуется

Недостаточностью трёхстворчатого клапана (между правым предсердием и правым желудочком).

Незаращённым овальным отверстием (между правым и левым предсердиями) и уменьшением полости правого желудочка. Правое предсердие увеличивается в размерах и расширяется. Часть венозной крови перетекает в левое предсердие через открытое овальное отверстие и смешивается с артериальной. Это приводит к уменьшению содержания кислорода в артериальной крови и гипоксии органов и тканей. Возможны нарушения ритма сердца.

**Типы**
Тип А. Изменения в сердце минимальные. Имеется утолщение дистального края створок. Может наблюдаться небольшое "смещение" задней и септальной створок трехстворчатого клапана и небольшая "атриализация" правого желудочка и дилятация фиброзного кольца трехстворчатого клапана.

Тип В. Задняя папиллярная мышца отсутствует. Задняя и септальная створки трехстворчатого клапана прикреплены короткими хордами к миокарду, формируя "атриализованную" часть правого желудочка. Передняя створка утолщена, увеличена. Межхордальные пространства уменьшены.

Тип С. Выраженное снижение мобильности задней и септальной створок трехствочатого клапана. Они на большой поверхности прикреплены к миокарду короткими хордами. Передняя створка сращена с передней папиллярной мышцей и неправильными сухожильными струнами соединенными с разграничительным мышечным кольцом. Основное отверстие трехстворчатого клапана создано передне-септальной комиссурой. "Обычное" отверстие рестриктивно. Большая "атриализованная" часть правого желудочка.

Тип D. Передняя створка трехстворчатого клапана соединена с разграничительным мышечным кольцом. Она вместе с задней и септальной створками трехстворчатого клапана формирует истинный "трехстворчатый мешок". Кровь из атриализованной части прямо поступает в инфундибулярный отдел. При возможности мобилизации и фенестрации передней створки показана реконструктивная операция аппарата трехстворчатого клапана по Carpantler.

Тип Е. Сросшиеся передняя, задняя и септальная створки трехстворчатого клапана формируют "трехстворчатый мешок", открывающийся чаще через узкое отверстие в передне-септальной комиссуре трехстворчатого клапана в инфундибулярный отдел правого желудочка. Задняя и септальная створки сращены с эндокардом правого желудочка. Миокард этой зоны тонкостенен, не сокращается. Передняя створка сращена с разграничительным мышечным кольцом на всем протяжении. Пациентам этой группы выполнение восстановительных операций не представляется возможным.

**Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Клинические проявления аномалии Эбштейна зависят от величины и степени смещения створок трехстворчатого клапана, размеров атриализованной части правого желудочка и размеры межпредсердного сообщения. Клиническая картина аномалии Эбштейна у ряда пациентов бессимптомна, и они ведут обычный образ жизни. В ряде случаев они могут выполнять даже тяжелую физическую работу. У этой категории пациентов признаки нарушения кровообращения появляются только с течением времени. У других пациентов, при раннем появлении цианоза, заболевание манифестирует в раннем детстве и резко прогрессирует.

Постоянной жалобой пациентов с аномалией Эбштейна является одышка. У подавляющего большинства пациентов одышка возникает только при физической нагрузке. Около 90% пациентов страдают от быстрой утомляемости. Патогномоничным признаком для аномалии Эбштейна, по нашему мнению, являются приступы сердцебиения (80-90% пациентов). Аномалия Эбштейна часто сопровождается цианозом.

**Диагностика, на ЭКГ**

При аномалии Эбштейна **электрокардиограмма (ЭКГ)** показывает острую высокую волну Р (признак расширения правого предсердия), отклонение электрической оси сердца вправо, блокаду правой ножки пучка Гиса. При наличии синдрома Вольффа – Паркинсона – Уайта – короткий интервал PR и волну дельта. Не исключена предсердная аритмия.

Эхокардиография – решающая методика диагностики. Цель ультразвукового исследования – описать анатомические характеристики порока, сопутствующих аномалий и гемодинамические нарушения.

В М-режиме трикуспидальный клапан лоцируется левее обычного. Передняя створка кажется аномально большой. Амплитуда движения клапана увеличена. Закрытие этого клапана в отличие от митрального происходит позднее, что обусловлено атриализацией правого желудочка и снижением его насосной функции. Разница 40 мс между точками закрытия трикуспидального и митрального клапанов – диагностически важный признак аномалии Эбштейна, хотя и не всегда регистрируется. При возможности одномоментной регистрации клапанов легочной артерии и аорты видно, что клапан легочной артерии открывается и закрывается позже, чем аортальный, что также отражает сниженную насосную функцию правого желудочка. Наиболее информативна 2D-эхокардиография, считающаяся золотым стандартом диагностики этого порока. Гемодинамические характеристики можно получить по результатам спектральной и цветной допплерографии. Оптимальны трансторакальное четырехкамерное сканирование, сканирование по парастернальным и субкостальным длинной и короткой осям. При обследовании плода патология трикуспидального клапана лучше всего выявляется при четырехкамерном сканировании. Чреспищеводная эхография оправданна при оперативном вмешательстве.

Апикальное смещение септальной створки (при тяжелых вариантах аномалии) относительно митрального клапана хорошо заметно на четырехкамерном изображении

Увеличение правого предсердия оптимально оценивать при четырехкамерном сканировании, по парастернальной короткой оси и субкостально. Трикуспидальный клапан лучше всего лоцируется по парастернальной длинной и короткой осям, при четырехкамерном и субкостальном сканировании. По итогам такого сканирования можно определить степень тяжести аномалии, что важно для определения сроков оперативного вмешательства. Для этого при четырехкамерном сканировании в конце диастолы определяют частное от деления суммы площади правого предсердия (RA) и атриализованной части правого желудочка (aRV) на сумму площадей функциональной части правого желудочка (RV), левого предсердия (LA) и левого желудочка (LV): (RA + aRV)/(RV + LA + LV). Если полученная величина менее 0,5, говорят о первой степени тяжести (летальность 0%). Значение указанной величины 0,5–0,99 свидетельствует о второй степени (летальность до 10%), 1–1,49 – о третьей степени (летальность 44%), более 1,5 – четвертой степени (летальность практически 100%). Третья и четвертая степени тяжести – показатели высокой вероятности летального исхода [18–20]. В дальнейших исследованиях было показано, что не меньшее значение в качестве предикторов неблагоприятных исходов имеют дистресс плода, атрезия/стеноз легочной артерии

**Лечение**
1. Консервативное лечение

Всем пациентам с установленным диагнозом АЭ рекомендуется терапия препаратами следующих групп:

1. Сердечные гликозиды (Дигоксин\*\* 0,05-0,08 мг/кг/сут). Данная группа показана при развитии сердечной недостаточности. Применение дигоксина противопоказано детям до 3 лет.

2. Диуретики (Фуросемид\*\* - начальная разовая доза у детей определяется из расчета 1-2 мг/кг массы тела/сут с возможным увеличением дозы до максимальной 6 мг/кг/сут);

3. Антиаритмики. Пропафенон (Дозы и схема лечения взрослым подбираются индивидуально. В период подбора дозы и для поддерживающей терапии суточная доза составляет 450–600 мг; максимальная суточная доза — 900 мг в 3 приема). Показана данная группа препаратов при нарушениях ритма сердца, при развитии синдрома Вольфа-Паркинсона-Уайта. У детей возможно применение вне зарегистрированных показаний только по решению врачебной комиссии [4].

ЕОК IIb (УУР С УДД 5)

Комментарии: Медикаментозная терапия направлена на лечение сердечной недостаточности и НРС (сердечные гликозиды, диуретическая и антиаритмическая терапия). Медикаментозное лечение рекомендуется как этап подготовки к оперативному лечению или для уменьшения симптомов сердечной недостаточности и облегчения состояния пациентов, имеющих противопоказания к операции. Прокаинамид запрещен детям до 18 лет.

2. Хирургическое лечение

Эндоваскулярные вмешательства у пациентов с АЭ

Пациентам с АЭ А и В типа первичным этапом рекомендуется эндоваскулярное закрытие дефекта межпредсердной перегородки [5, 5].

ЕОК IIа (УУР С УДД 2)

Комментарии: У взрослого пациента с некорригированной АЭ может присутствовать цианоз разной степени выраженности в зависимости от величины вено-артериального сброса в комбинации с недостаточностью ТК, дисфункцией ПЖ, дефекта МПП. У пациентов с недостаточностью ТК, недостаточной для показаний к хирургической коррекции, возможно уменьшение цианоза вследствие закрытия шунта на уровне МПП, и улучшение функционального статуса. Также в некоторых случаях у таких пациентов доступно транскатетерное закрытие ДМПП.

**Прогноз**

Все пациенты с грубой патологией погибают в течение первого месяца жизни (около 25 % больных). До 6 мес. доживают 68 %, до 5 лет - 64 %, в последующем кривая стабилизируется. У неоперированных больных причинами смерти становятся постепенно прогрессирующая сердечная недостаточность и нарушения ритма. Состояние может улучшаться после операции соединения (анастомоза) между верхней полой веной и правой лёгочной артерией — для облегчения прохождения венозной крови в систему легочного кровотока.

Смертность при таких оперативных вмешательствах составляет от 8 до 50 % и зависит от степени выраженности порока и опыта хирурга. Результаты оперативного лечения хорошие в 90 % случаев. Через год после операции возможно восстановление трудоспособности у пациента.

 **Заключение**

На сегодняшний день аномалия Эбштейна продолжает оставаться заболеванием с плохим прогнозом, однако создание новых методов анатомической и гемодинамической коррекции привело к некоторому улучшению медикаментозно-хирургического лечения этого порока

Список литературы:

1. Danielson G.K. Ebstein's anomaly. Editorial. Comments and personal observations//Ann. Thorac. Surg. — 1982. — Vol. 34, N 4. — P. 396–400.
2. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. Сердечно-сосудистая хирургия//Руководство. — 1989. С. 471–512.
3. Бокерия Л.А., Бухарин В.А., Подзолков В.П., Сабиров Б.Н. Хирургическое лечение аномалии Эбштейна//Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. — 1995. — N 5. — С. 14–18.
4. Бокерия Л.А., Голухова Е.З., Ревишвили А.Ш. и др. Дифференцированный подход к хирургическому лечению аномалии Эбштейна, сочетающейся с синдромом Вольфа-Паркинсона-Уайта//Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. — 2003. — N 2. — С. 12–17.
5. Бокерия Л.А., Подзолков В.П., Сабиров Б.Н. в кн. Аномалия Эбштейна//М. 2005, 151–206 с.