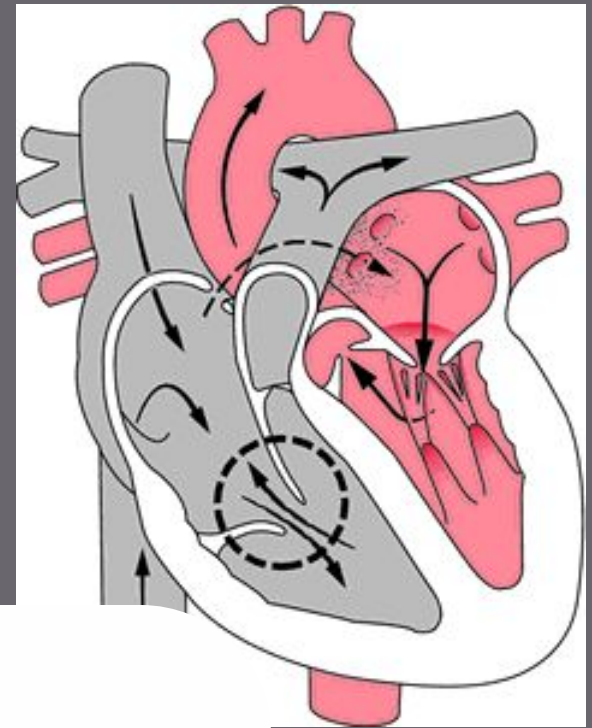


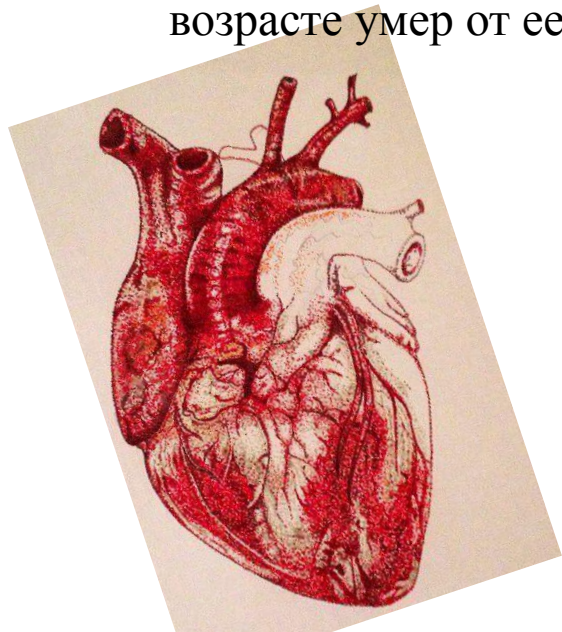
Аномалия Эбштейна

Выполнила орд. Петрухина Е.А.
Кафедра Госпитальной педиатрии и
неонатологии СГМУ



Историческая справка

- ✓ Профессор Эбштейн - ученик патолога Р. Вирхова, знаменитого в кардиологических кругах прежде всего своей «триадой Вирхова» - автор нескольких фундаментальных биохимических и клинических трудов: манускрипт об ожирении и нарушении углеводного обмена, об обезвоживании. Также им написана монография по морфологии почки и социальной гигиене городов.
- ✓ Однако увековечил его имя один случай, вошедший в историю медицины под названием аномалии Эбштейна: описание сердца страдавшего сердечной недостаточностью пациента по имени Joseph Prescher, который в 19-летнем возрасте умер от ее декомпенсации.



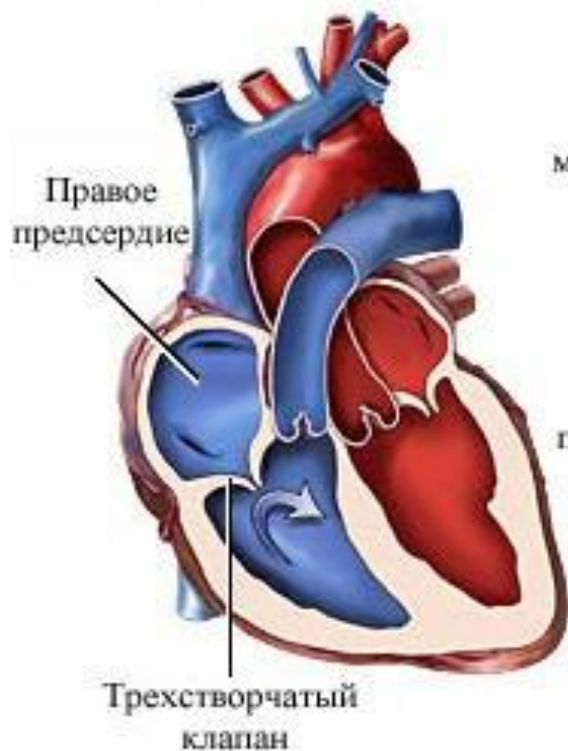
Определение. Данные статистики.

- Аномалия Эбштейна - сложный врожденный порок сердца (ВПС), обусловленный смещением септальной и задней створок трехстворчатого клапана (ТК) и характеризующейся необычайной вариабельностью анатомических вариантов порока.
- По данным литературы долгие годы считалось, что аномалия Эбштейна довольно редкая патология, частота которой среди всех врожденных пороков сердца не превышает 1% , а по данным J.Nora (1984) и вовсе составляет 0.005%. По данным E.Oechslin и соавт.,(2000) он встречается приблизительно в 1 случае на 20000 новорожденных. И, тем не менее, эта редкая аномалия представляет собой наиболее частый порок с патологией трехстворчатого клапана, составляя 40% среди всех врожденных пороков сердца с поражением правого атриовентрикулярного клапана. По данным G.Sharland и соавт. (1989), Lang и соавт.,1991 частота аномалии Эбштейна среди врожденных пороков сердца, диагностируемых пренатально составляет 8,5%. Приблизительно такова же (7,8%) частота аномалии Эбштейна по данным пренатальной эхокардиографии.

Определение. Данные статистики.

- Исследования D.Roberson N.Silverman (1989) свидетельствуют о том, что аномалия Эбштейна - самый частый порок, диагностируемый внутриутробно. Выраженные нарушения функции сердца при аномалии Эбштейна, еще внутриутробно, приводящие к кардиомегалии и тахикардии, являются одной из наиболее частых причин направления пациенток гинекологов к кардиологам. С учетом того, что случаи с невыраженной кардиомегалией эхокардиографией обычно не диагностируются, истинная частота аномалии Эбштейна у плодов еще выше. Эти данные говорят о том, что истинная частота аномалии Эбштейна значительно выше предполагаемой. Согласно данным D.Roberson и N.Silverman, (1989) смертность среди младенцев с аномалией Эбштейна составляет 80%, и 90% у плодов. Из переживших первые 3-6 месяцев жизни - 70% живут до 2х лет, и 50% доживают до возраста 13 лет. Больные с сопутствующими ВПС - до 2-х летнего возраста доживает только 15%. В ранней смертности большая доля неблагоприятных исходов связана с нарушениями ритма и выраженной кардиомегалией. Наши наблюдения показывают, что в ходе естественного течения к 20 годам доживают всего 34% больных, тогда как после радикальной коррекции порока свобода от повторных операций составляет 88%.

Нормальное сердце



Аномалия Эбштейна



- При этой врождённой аномалии одна или две створки трёхстворчатого клапана расположены не на должном уровне: они прикрепляются не к фиброзному кольцу между правым предсердием и правым желудочком, а несколько ниже его; сухожильные хорды этих створок прикрепляются не к сосочковым мышцам, а к стенкам правого желудочка. Всегда при аномалии Эбштейна в полость правого желудочка смещается задняя створка трёхстворчатого клапана, достаточно часто – ещё и перегородочная створка. К атриовентрикулярному фиброзному кольцу остаётся прикреплённой только единственная передняя створка трёхстворчатого клапана. Эта патология также сопровождается расширением фиброзного кольца, что приводит к недостаточности трёхстворчатого клапана.

Клиническая картина

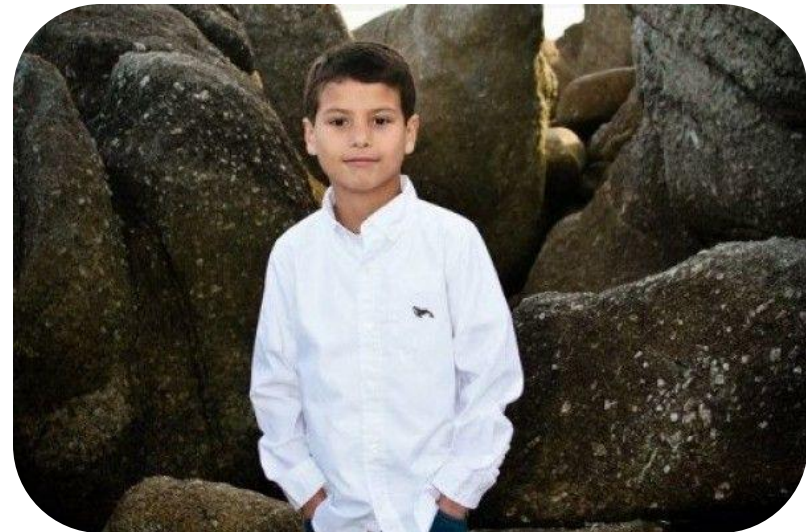
- В тяжелых случаях у новорожденных отмечается СН, часто с выраженным цианозом. При объективном осмотре:
 - цианоз с тахикардией и тахипноэ;
 - гиперактивность прекардиальной области;
 - I и II тоны сердца обычно нормальные, но часто выслушиваются III и IV;
 - пансистолический шум с эпицентром по нижнему левому краю грудины вследствие трикуспидальной регургитации;
 - может выслушиваться шум изгнания из-за обструкции выхода из ПЖ.
- В более легких случаях в детском возрасте могут отмечаться лишь напряженная одышка разной степени, утомляемость и цианоз. В таких случаях физикальными признаками являются расщепление I и II тонов с яркими III и IV тонами (т.е. данные аускультации характеризуются ритмичностью). Часто отмечается пансистолический шум по левому нижнему краю грудины.



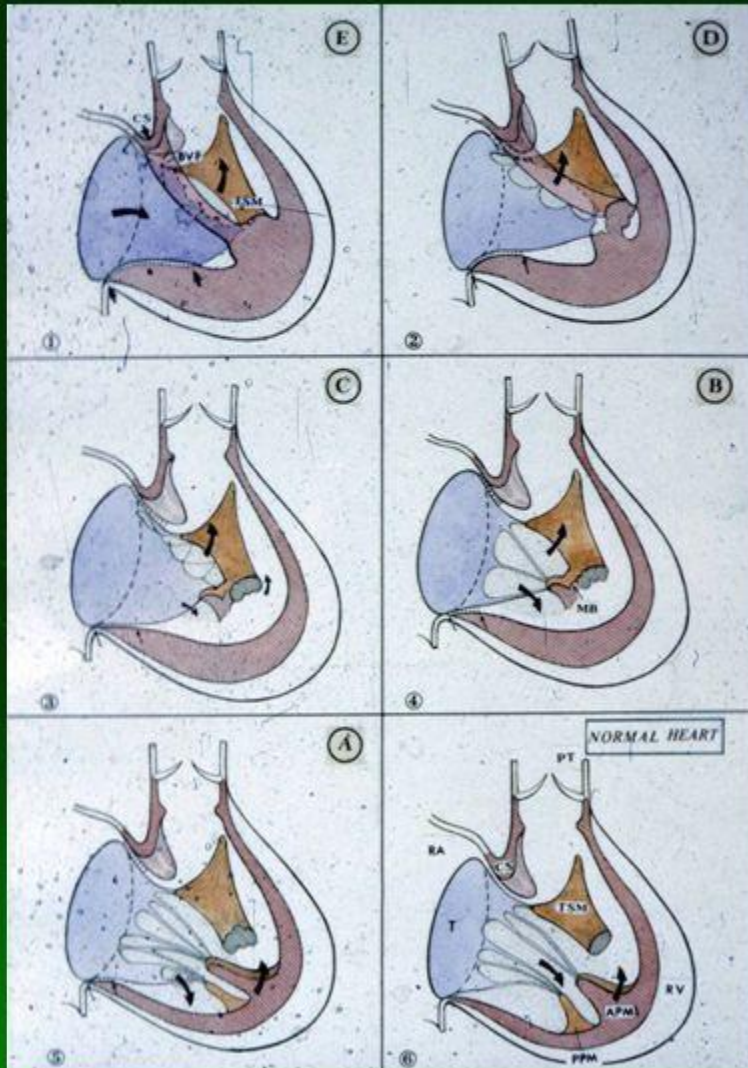
- Kayden James 12.21.07-7.14-11... Kayden had dilated cardiomyopathy & ebstein's anomaly. He passed away waiting on a heart transplant, he was 3 1/2 years old. He was also born with a bilateral cleft lip & palate and had pyloric stenosis at a month old.

Клинически

- В 80-85% случаев при аномалии Эбштейна имеется патологическое сообщение между правым и левым предсердиями, которое, как правило, обусловлено растяжением краёв овального отверстия (оно в норме вскоре после рождения ребёнка должно закрываться и зарастать) или, что реже, существованием вторичного дефекта межпредсердной перегородки (ДМПП).
- Как говорилось ранее, аномалия Эбштейна встречается довольно редко: частота её составляет 0,5-1% от всех врождённых пороков сердца. Наблюдается с одинаковой частотой у лиц мужского и женского пола. Аномалия Эбштейна в 5% случаев сочетается с другими врождёнными пороками сердца: дефектом межжелудочковой перегородки (ДМЖП), стенозом лёгочной артерии, открытым артериальным протоком, стенозом или недостаточностью митрального клапана, атрезией аорты.



Классификация аномалии Эбштейна (НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева)



Тип А Изменения в сердце минимальны, незначительно смещены септальная и задняя створки.

Тип В Задняя папиллярная мышца отсутствует. Задняя и септальная створки опущены в правый желудочек, крепятся короткими хордами, формируя атриализованную часть.

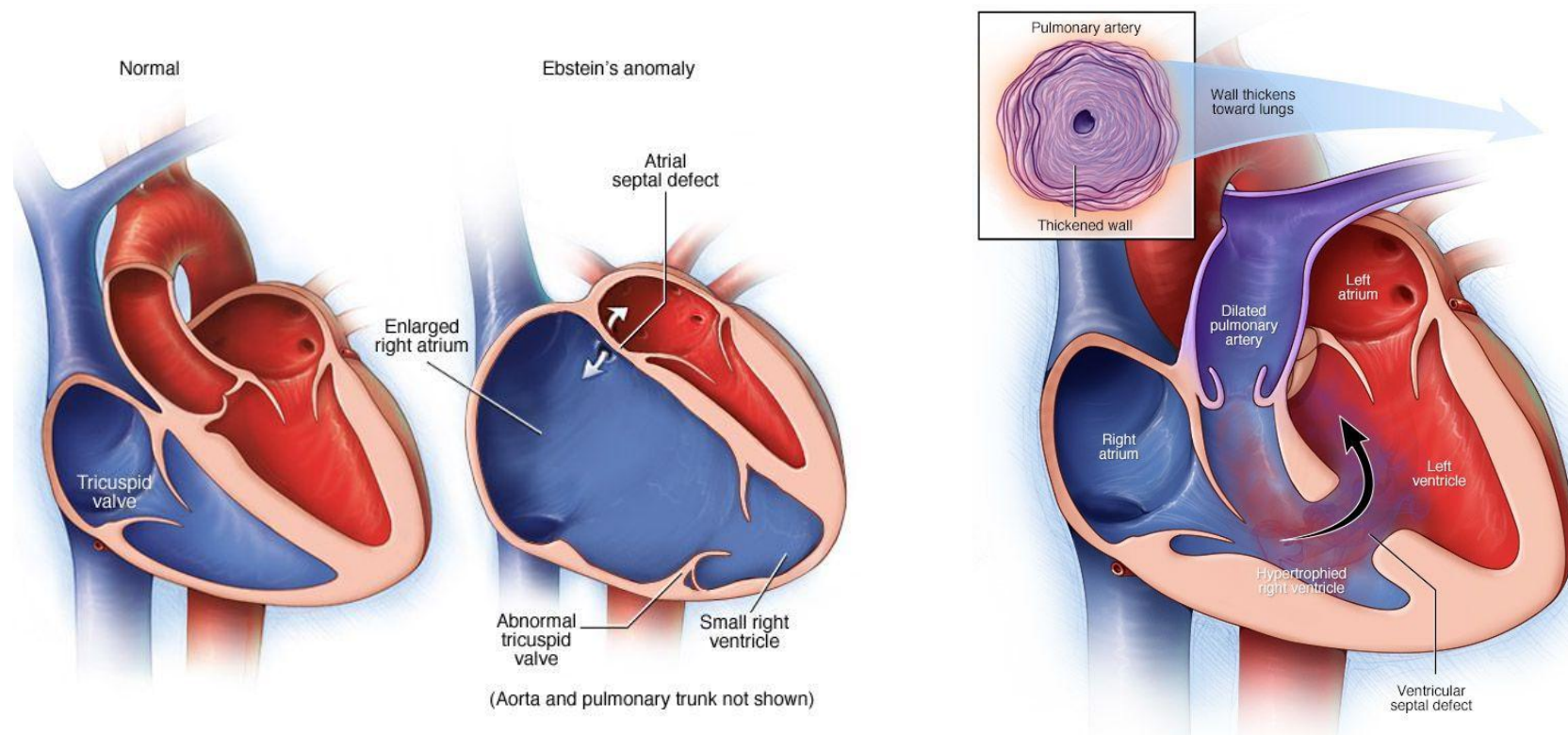
Тип С Выраженное ограничение в подвижности септальной и задней створок. Атриализованная часть большая и тонкостенная.

Тип D Отсутствие трабекулярной части ПЖ, передняя папиллярная мышца не дифференцирована.

Тип Е Передняя створка также сращена с миокардом, хорды отсутствуют, правый желудочек практически полностью представлен атриализованной частью.

Механизм развития нарушения гемодинамики

- Правое предсердие вместе с атриализованной частью правого желудочка становится анатомически единой полостью правого предсердия. Однако при этом собственно правое предсердие сокращается в систолу (период мышечного сокращения) предсердий, а атриализованная часть правого желудочка продолжает сокращаться в систолу желудочков. Это приводит к значительному затруднению опорожнения крови из правого предсердия в правый желудочек.
- Из-за сочетания малых размеров собственно правого желудочка и обусловленной аномальным строением створок недостаточности трёхстворчатого клапана часть крови оттекает обратно в правое предсердие (чего в норме быть не должно), тем самым ещё сильнее сокращается систолический объём правого желудочка, а следовательно, и объём крови, поступающей из него в малый (лёгочный) круг кровообращения.



Механизм

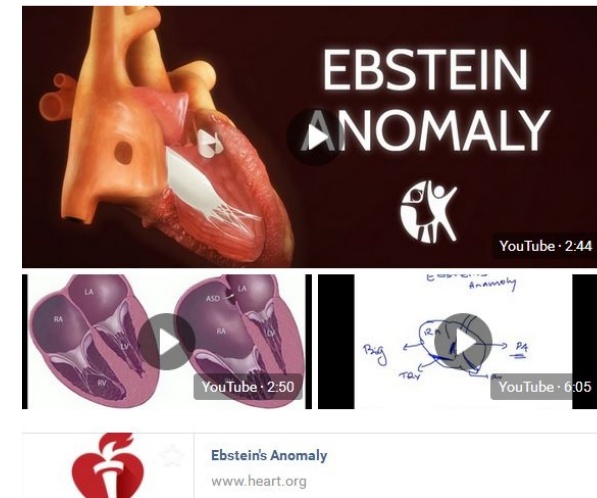
- Постепенно развивается увеличение мышечной массы и размеров правого предсердия, что приводит к прогрессирующему повышению давления крови в нём. В тот момент, когда патологически повышенное давление в правом предсердии становится больше, чем в левом предсердии, появляется патологический сброс крови из правого предсердия в левое через незарощённое овальное окно – таким образом, развивается венозно-артериальный шунт.
- Когда увеличенное правое предсердие теряет возможность и дальше расширяться, создаётся затруднение поступлению крови из полых вен, приносящих кровь к сердцу, в полость правого предсердия. В результате развивается венозный застой в большом круге кровообращения.

<https://www.youtube.com/watch?v=725x0XYQmns>

<https://www.youtube.com/watch?v=OahBOpBqnvQ>

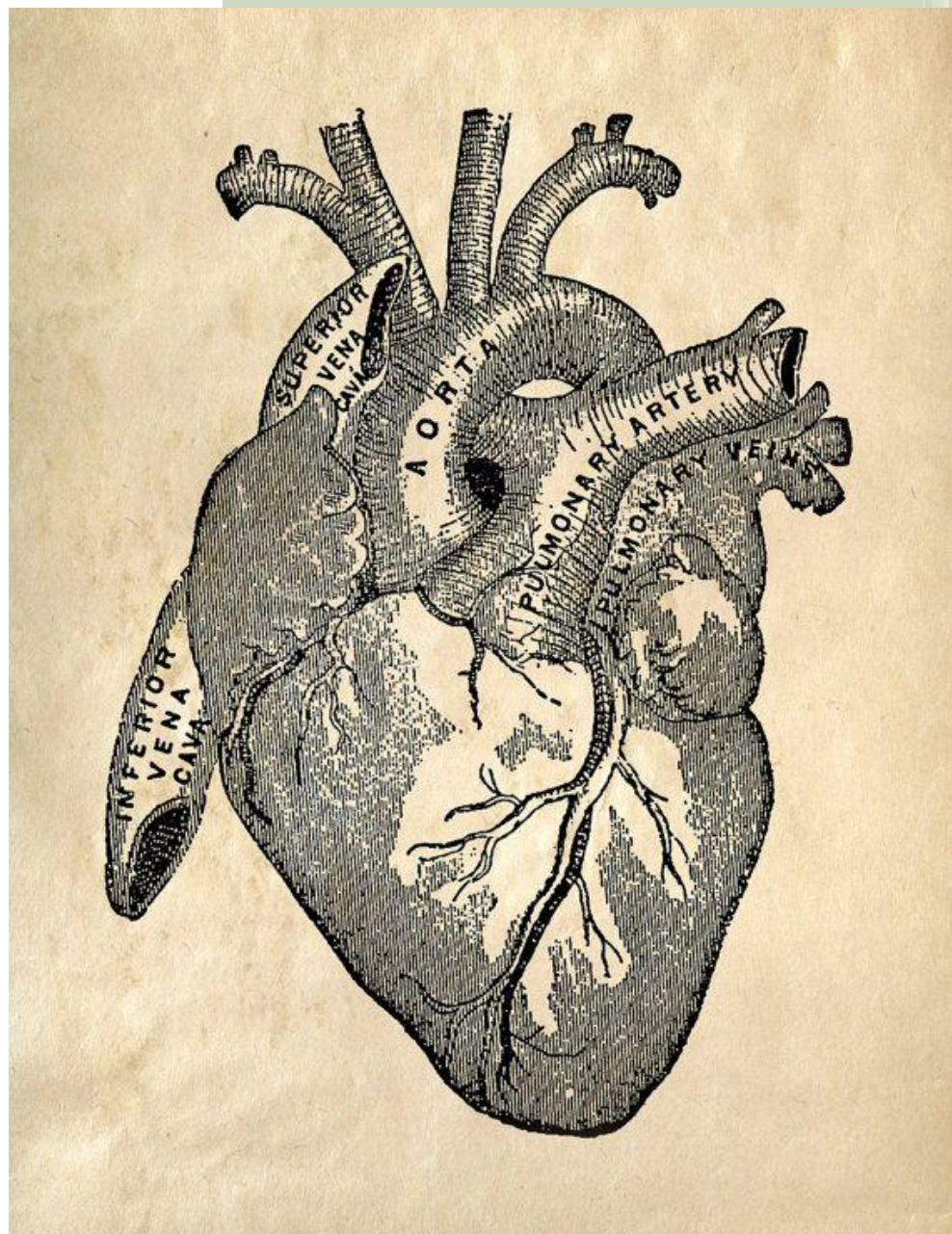
https://www.youtube.com/watch?v=FwGPNEvy_Ow

Ebstein's Anomaly
<https://www.youtube.com/watch?v=725x0XYQmns>
<https://www.youtube.com/watch?v=OahBOpBqnvQ>
https://www.youtube.com/watch?v=FwGPNEvy_Ow

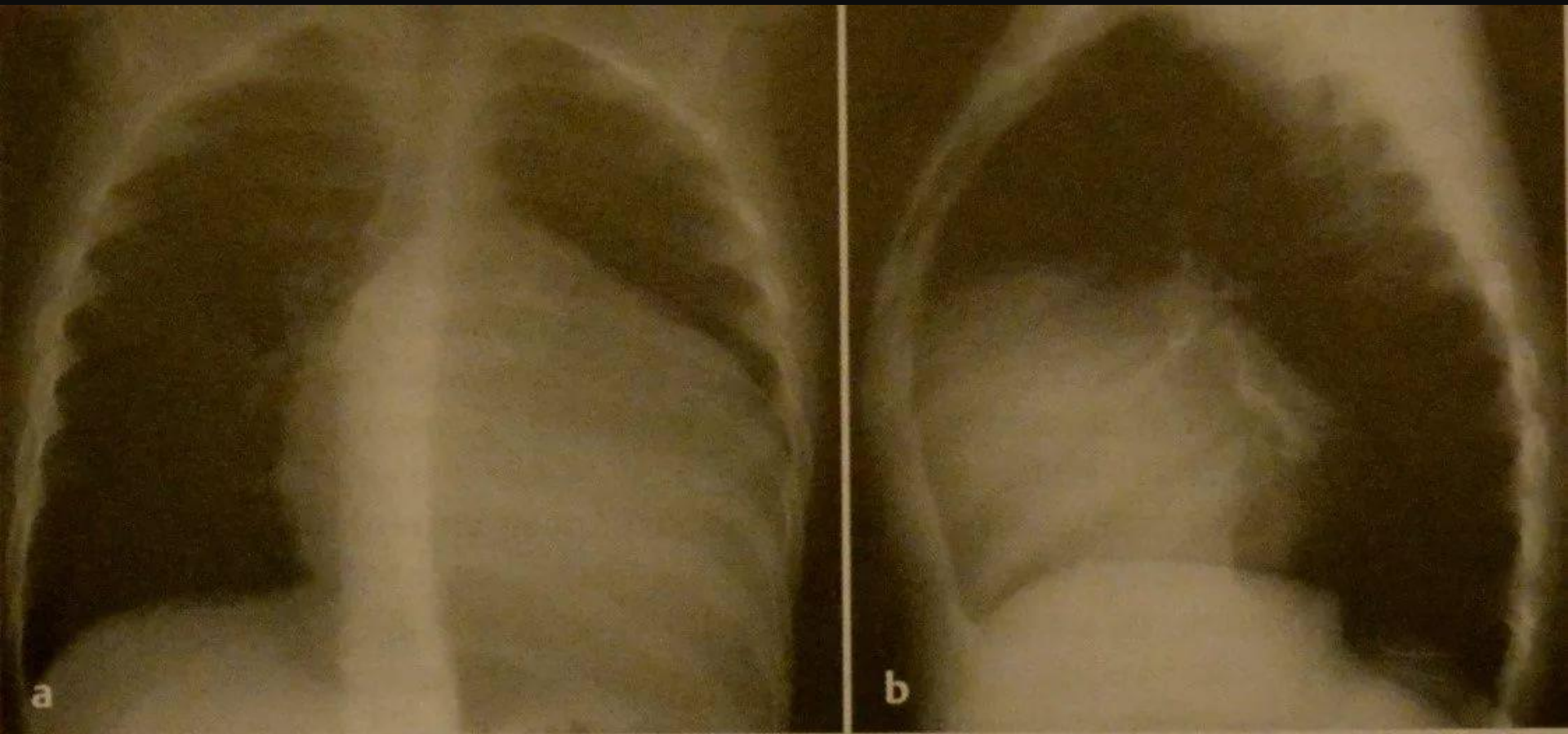


Диагностика

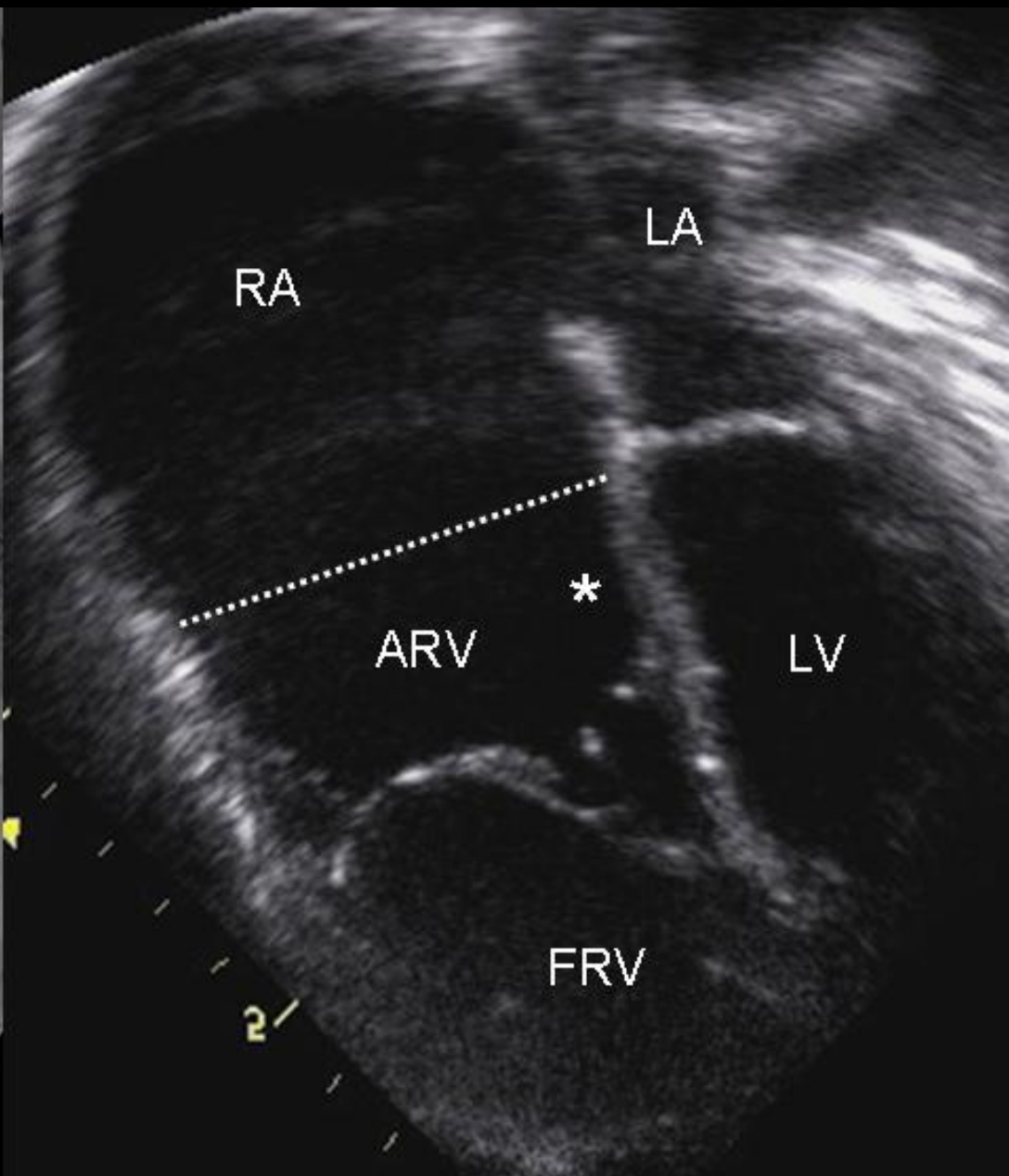
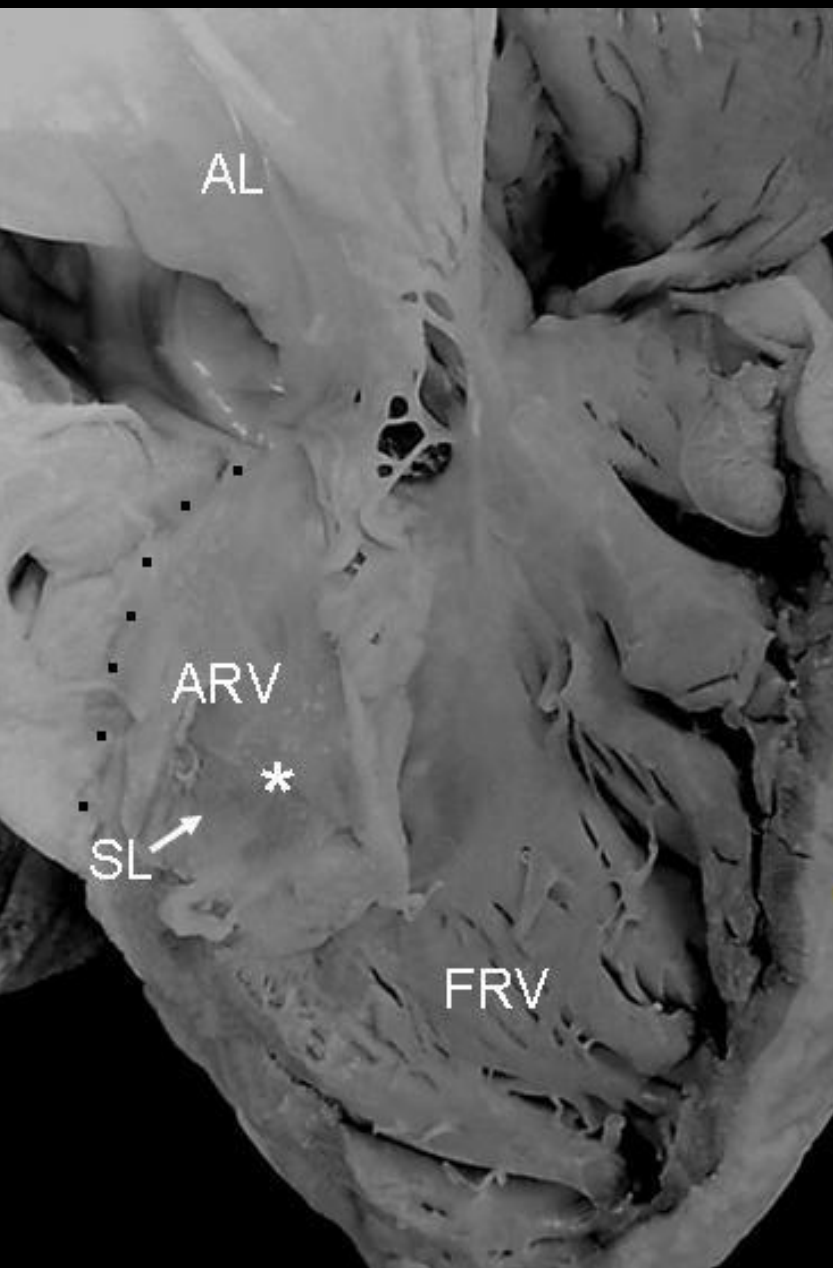
- Лабораторно: уровень гемоглобина.
- Инструментальные исследования: ЭКГ, Рентгенография, ЭхоКГ; (дополнительно: катетеризация полостей сердца и АКГ (по показаниям), МРТ, КТ, ЭФИ).



- Рентгенография грудной клетки: у новорожденных - кардиомегалия, которая может быть массивной; легочная гипоплазия и олигемия; в легких случаях единственным признаком может быть легкая или умеренная кардиомегалия.







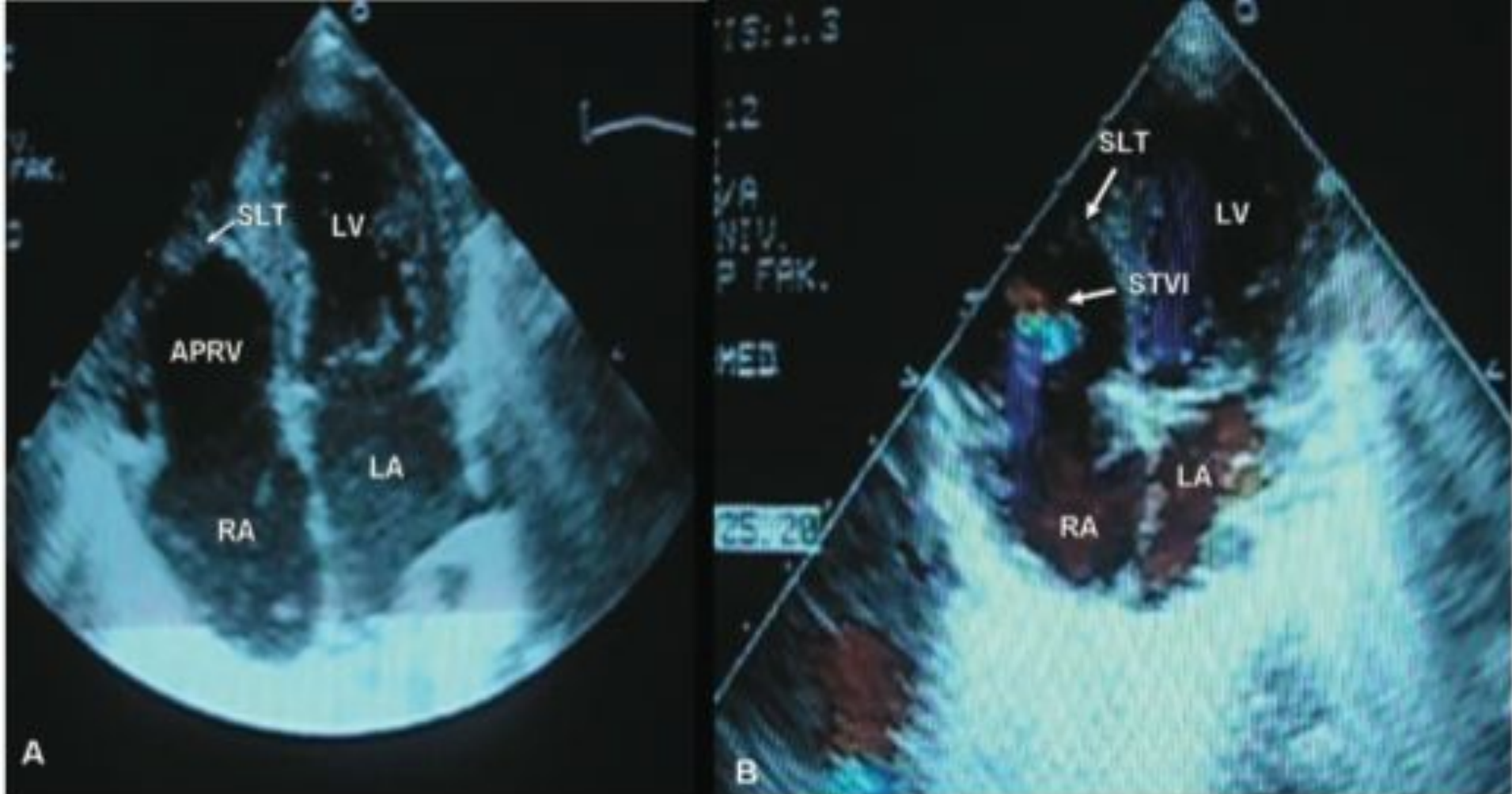


Figure 2A-B. (A) Two-dimensional echocardiography showing severe Ebstein's anomaly with large atrialization of right ventricle; and (B) color Doppler echocardiography showing severe tricuspid valve insufficiency. APRV=atrialized portion of right ventricle; LA=left atrium; LV=left ventricle; RA=right atrium, SLT=septal leaflet of tricuspid valve.

ЭхоКГ

Метод четко выявляет аномалию, однако существуют специфические черты, на которые следует обратить особое внимание:

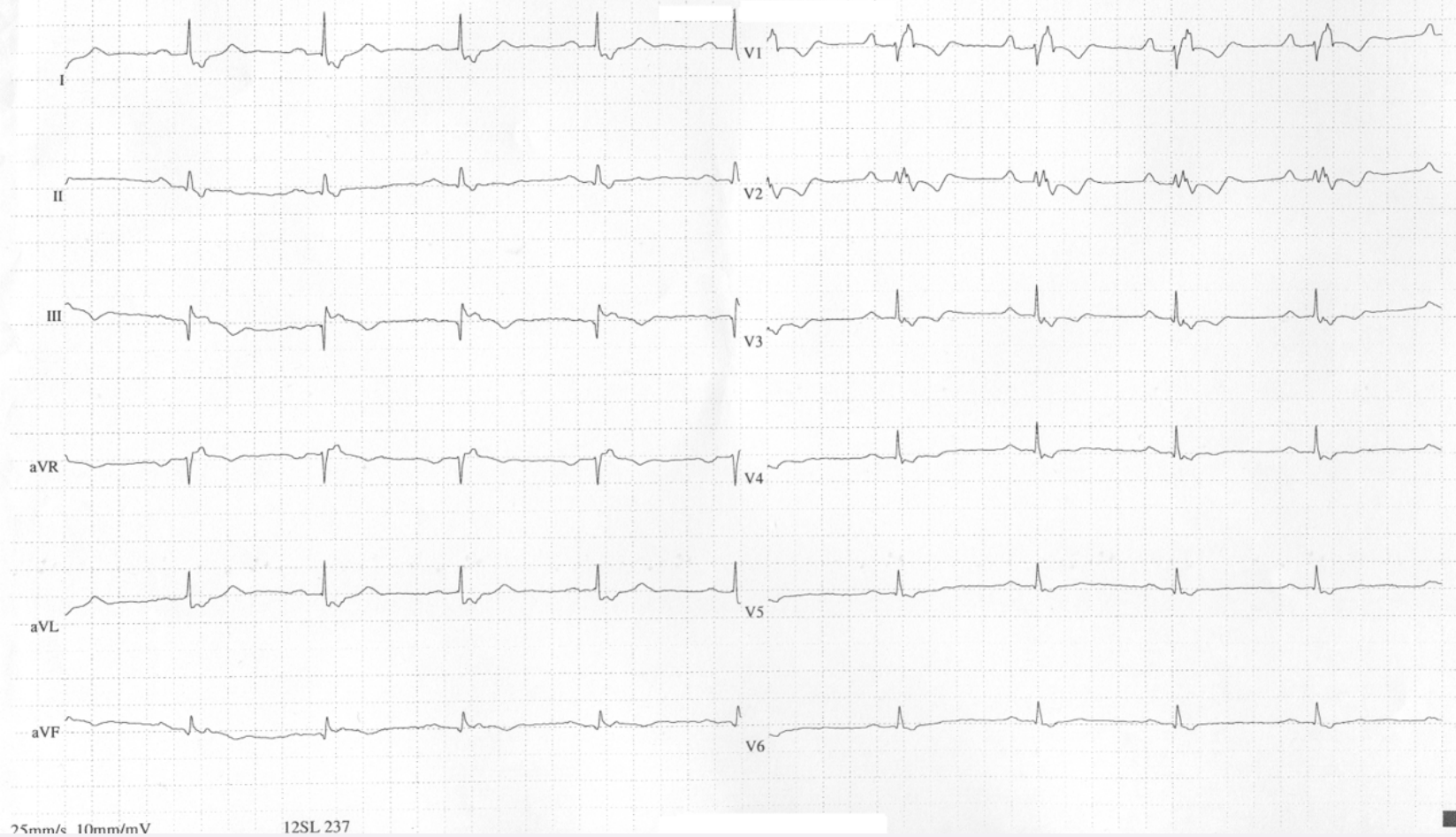
- точная оценка створок трикуспидального клапана, их прикрепления и степени регургитации;
- целостность межпредсердной перегородки;
- целостность МЖП;
- оценка размера ПЖ;
- проходимость и размер выходного отдела ПЖ и ветвей ЛА;
- проходимость артериального протока;
- исключение аномалий левой половины сердца.

ЭКГ

- Наиболее часто отмечаются низкий вольтаж комплекса QRS
- Признаки БПНПГ и удлиненный интервалом P-R.
- Увеличение ПП проявляется высоким зубцом Т.
- Наджелудочковая аритмия может возникать и в неонатальный период, но чаще появляется в более позднем возрасте.
- Могут встречаться признаки вентрикулярного предвозбуждения.

Female
Loc: CCU

Vent. rate	59	BPM
PR interval	224	ms
QRS duration	178	ms
QT/QTc	458/453	ms
P-R-T axes	18 14	-31



ЭКГ взрослого пациента с АФ и синдромом WTW на ЭКГ (скорость 25 мм/с)

Лечение аномалии Эбштейна

- Консервативная терапия аномалии Эбштейна направлена на устранение нарушений сердечного ритма и уменьшение выраженности сердечной недостаточности. В качестве антиаритмических препаратов назначаются бета-блокаторы, блокаторы кальциевых каналов, сердечные гликозиды. При сердечной недостаточности назначаются диуретики, сердечные гликозиды, ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента (ингибиторы АПФ).
- Хирургическое лечение лучше проводить в подростковом возрасте: оптимальным для оперативного вмешательства является возраст 15 лет и старше. При отсутствии или небольших размерах межпредсердной перегородки у детей в возрасте 2-3 месяцев может развиваться критическое состояние, так как не происходит разгрузки правого предсердия путём сброса крови из правого предсердия в левое; такие дети могут погибнуть от прогрессирующей сердечной недостаточности. Чтобы избежать такого исхода, в экстренном порядке проводят искусственное расширение дефекта межжелудочковой перегородки баллоном (процедура Рашкинда).
- Радикальное оперативное вмешательство при аномалии Эбштейна проводится на открытом сердце в условиях искусственного кровообращения. Она заключается в устранении «лишнего» участка правого предсердия путём ушивания, пластики трёхстворчатого клапана, который посредством швов приподнимается и укрепляется в близкой к нормальной позиции, а также в устранении источников нарушений сердечного ритма и закрытии дефекта межпредсердной перегородки. Если пластическая коррекция трёхстворчатого клапана невозможна, производится его замена искусственным протезом.

Клинический случай

Беременная Б., 31 год.

Поступила в приемное отделение 1 родильного дома Санкт-Петербурга с жалобами на отсутствие шевеления плода в течение суток. Воды не отходили, других жалоб нет.

В анамнезе краснуха и ветряная оспа в детстве, хронический отит, ВБНК, эндометриоз без нарушения менструального цикла, 2 медицинских аборта (2006, 2009 гг. без осложнений) и 2 срочных родов (2008 г. – 3700/52, 2011 г. – 4200/60, без осложнений), муж здоров. Настоящая беременность пятая. На учете в женской консультации с 21 недели беременности, посетила 6 раз. Беременность протекала на фоне дрожжевого вагинита и железодефицитной анемии III степени (Hb 75–65–81 г/л), периодически назначались сорбифер, феррумлек, витрум, пимафуцин. Общая прибавка в весе за беременность составила 4,3 кг. АД 90/60–100/70–110/75, анализы мочи в пределах нормы. Протромбиновый индекс 106%, фибриноген 4,8 г/л и 5,1 г/л, А(II) Rh(+). В 36 недель получала лечение анемии в дневном стационаре (феррумлек).

1 УЗИ – беременность 22 недели. ВПР не выявлено. Плацента по задней стенке, на 40 мм выше внутреннего зева. Рекомендован дополнительный осмотр через 10 дней (не явилась). 2 УЗИ – беременность 31 неделя. Врожденные пороки: при осмотре 4-камерного среза сердца выявлено уменьшение размеров ЛЖ и ЛП (ВПС, ГЛОС – гипоплазия левых отростков сердца). Рекомендовано УЗИ 2 уровня (не явилась). 3 УЗИ в МГЦ – беременность 33 недели, ВПС плода: аномалия Эбштейна, кардиомегалия.

При исследовании грудной клетки плода определяется кардиомегалия (размеры сердца занимают более половины грудной клетки). Ось сердца смещена влево, увеличение размеров сердца за счет правых отделов. Ширина левого желудочка 8,8 мм, что в пределах нормы для данного срока беременности, ширина правого желудочка 25 мм, что более 95 процентиля для данного срока беременности. Диаметр аорты на уровне аортального клапана 5,4 мм, что в пределах нормы для данного срока. Определяется смещение септальной створки ТК в сторону верхушки, правое предсердие резко увеличено в размерах (ширина 29 мм, что более 95 процентиля для данного срока). Определяется недостаточность ТК (рис. 4).

При осмотре беременной. Вес 84,6 кг, рост 162 см, правильное телосложение, избыточное питание. Кожные покровы и видимые слизистые бледные. Размеры таза 26–28–32–21 см, окружность живота 104 см, высота стояния дна матки 36 см, предполагаемый вес плода 3700 г. Состояние удовлетворительное. Пульс 78 уд/мин, АД 120/70 мм.

Матка в нормальном тонусе, безболезненная при пальпации во всех отделах. Головка плода прижата ко входу в таз. Сердцебиение плода приглушено, 160 в мин.

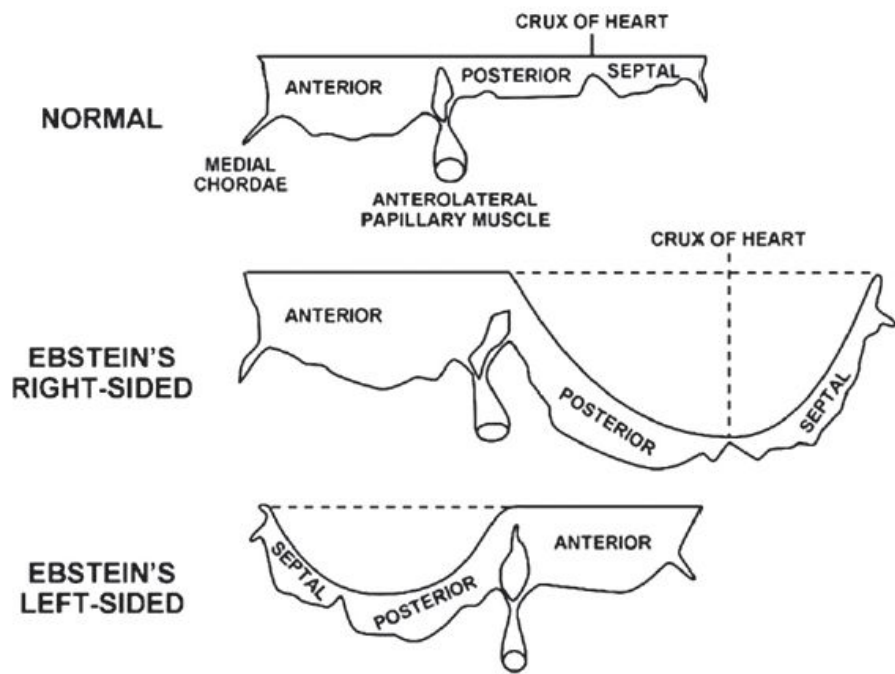


Рис. 1. Анатомические варианты створок клапанов при АЭ [2].



Рис. 2. Выраженная кардиомегалия из-за дилатации предсердной части правого желудочка (ПЖ). Справа — нормальное сердце.

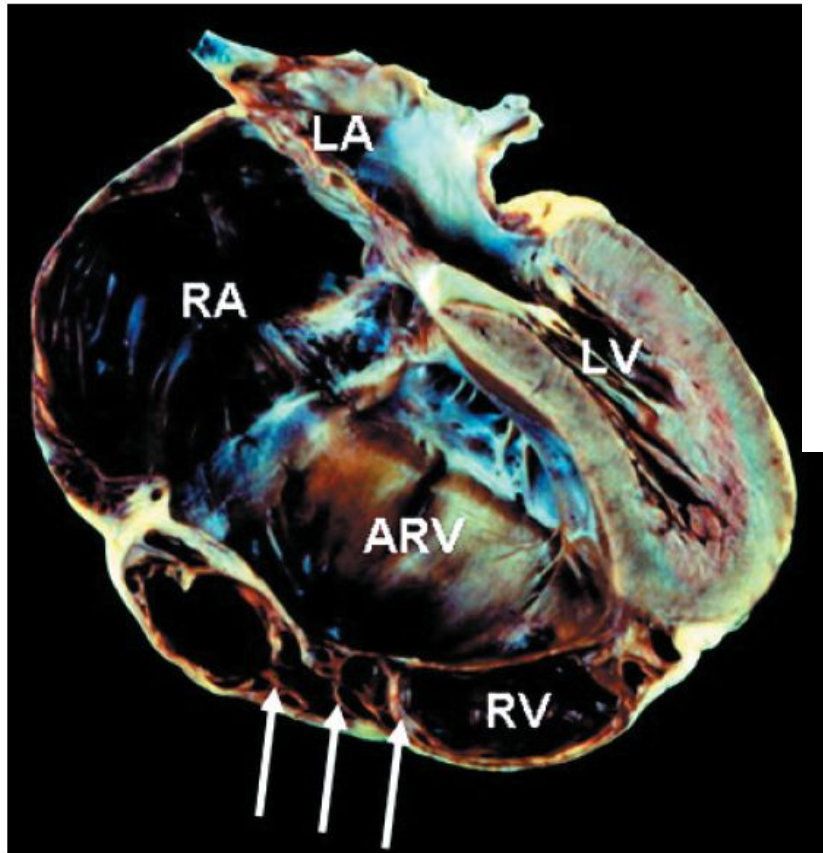


Рис. 3. Тяжелая АЭ. Имеются: апикальное смещение створок ТК (стрелками отмечены хорды); расширенная предсердная часть правого желудочка (ARV); небольшая функциональную часть правого желудочка (RV); изгиб влево МЖП; выраженная дилатация правого предсердия (RA). LA – левое предсердие; LV – левый желудочек.

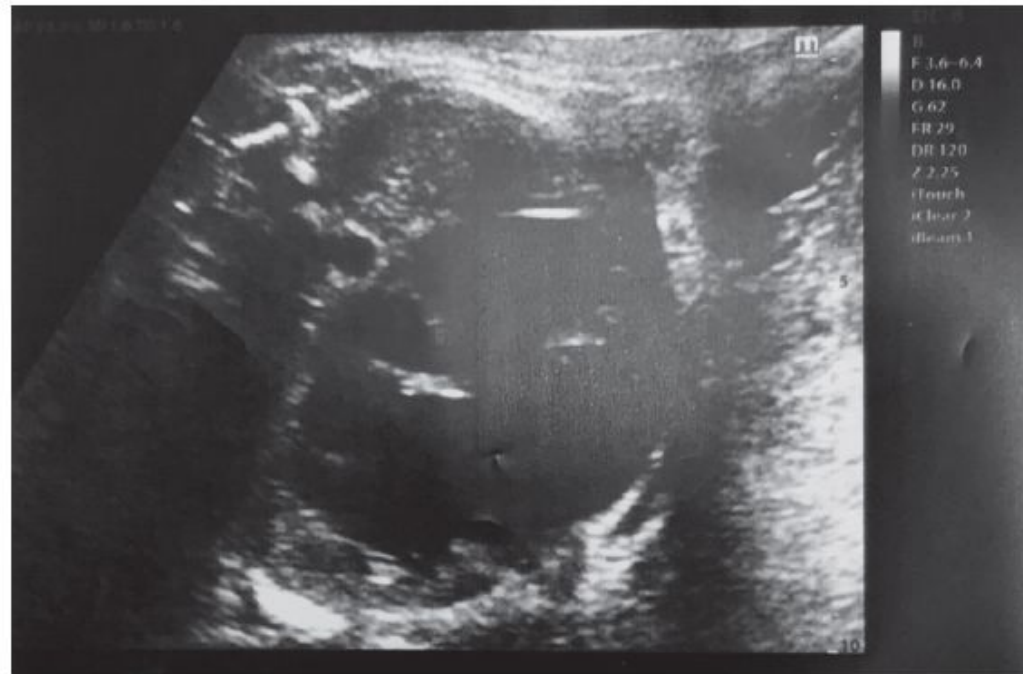


Рис. 4. Эхо КГ плода в 33 недели. Выраженная кардиомегалия.

КТГ плода. Тахикардия 160–170 уд/мин, амплитуда осцилляций 5, частота осцилляций >6, акцелерации отсутствуют, поздние децелерации (оценка 6 баллов). Признаки нарушения жизнедеятельности плода.

Per vaginam. Шейка длиной 1 см, мягкая, по проводной оси, цервикальный канал свободно проходим для 2 пальцев за внутренний зев. Плодный пузырь цел, вскрыт с учетом состояния плода. Излились околоплодные воды, густо окрашенные меконием. Головка плода прижата ко входу в таз. Мыс не достижим, таз без деформаций.

Диагноз при поступлении. Беременность 39/40 недель. ВПС плода, аномалия Эбштейна. Хроническая гипоксия плода в стадии декомпенсации. Анемия III. Отягощенный акушерский и гинекологический анамнез. ВБНК. Досрочная амниотомия.

Заключение. Учитывая декомпенсированную хроническую гипоксию плода, решено родоразрешить беременную путем кесарева сечения. На второй минуте от начала операции за головку извлечен живой доношенный ребенок мужского пола с оценкой по Апгар 1/1 балл, массой 3830, ростом 51 см, передан педиатру. Операция проводилась под эндотрахеальным наркозом, типично. Кровопотеря 650 мл.

При извлечении ребенка – атония, арефлексия, разлитой цианоз по кожным покровам. Самостоятельного дыхания нет. ЧСС – единичный. Ребенок интубирован на 1 минуте, санация ВДП. ИВЛ 100% кислородом – без эффекта. В вену пуповины введен адреналин в возрастной дозировке No2, болюсно – физиологический раствор. На 5 минуте ЧСС >100 ударов в мин. На 10 минуте переведен в отделение интенсивной терапии новорожденных в крайне тяжелом состоянии. Через 27 минут после рождения осмотрен бригадой реанимации. Состояние гемодинамики нестабильное за счет перенесенной тяжелой асфиксии и тяжести сердечного порока, поза лягушки. Дыхание аппаратное, резко ослабленное, плохо проводится в верхние отделы, обилие разнокалиберных хрипов, тоны сердца приглушены, ритмичные. Систолический шум с иррадиацией в подлопаточную область. Границы сердца расширены вправо и влево. В полном объеме проводились реанимационные мероприятия. Однако через 2 часа 30 минут наступила асистолия, реакция зрачков на свет отсутствовала, констатирована смерть ребенка. Продолжительность жизни 2 часа 32 мин.

Заключительный диагноз.

Основной – асфиксия тяжелой степени при рождении, сочетанный ВПС (аномалия Эбштейна) в стадии декомпенсации, ДН ШБ НКП. Сопутствующий – Гипоплазия легких? ВУИ?

Осложнение – ПФК (персистирующее фетальное кровообращение).

Патология последа. Диссоциированное созревание ворсинчатого хориона с преобладанием незрелых промежуточных ворсин. ДНК-вирусный плацентит. Хроническая недостаточность плаценты с острой декомпенсацией.

Патологоанатомический диагноз.

Основной: врожденный порок сердца – аномалия Эбштейна (порок трикуспидального клапана: дисплазия, деформация, фиброз и значительное смещение створок в полость правого желудочка, приводящее к образованию атриализованной части правого желудочка, составляющей одно целое с правым предсердием).

Осложнения: хроническая сердечная недостаточность, постнатальная асфиксия, развившаяся на фоне антенатальной гипоксии, массивная аспирация околоплодных вод с примесью мекония.

Сопутствующий: акцидентальная инволюция вилочковой железы 2 степени.

Таким образом, перечисленные патологоанатомом значительные сочетанные морфологические аномалии правого отдела сердца, выраженная кардиомегалия, являющиеся характерными для 5 типа (самого тяжелого) порока, не операбельны и не совместимы с жизнью. Фатальным для новорожденного с АЭ явилось и быстрое закрытие овального отверстия. Прекращение межпредсердного сообщения привело к тяжелым нарушениям. Правое предсердие совместно с входной (атриализованной) частью правого желудочка образовало большую переполненную кровью полость с резким истончением стенки. Нарушение кровообращения вызвало внутриутробную гипоксию плода, сопровождавшуюся массивной аспирацией мекониальных околоплодных вод, которая не разрешилась после родов. Постнатальная асфиксия явилась непосредственной причиной гибели ребенка в первые сутки жизни.

В заключение следует еще раз сказать о необходимости ранней пренатальной диагностики инфекций и тяжелых пороков развития плода. Такой подход позволит сохранить здоровье матери и снизить неонатальные потери.

Список используемой литературы:

Основная литература:

- Федеральные клинические рекомендации/Аномалия Эбштейна/2017 г.
- Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с врожденными пороками сердца 2015 г.
- Протоколы ведения детей с врожденными пороками сердца/ Емельянчик Е.Ю., Дробот Д.Б., Кириллова Е.П., Сакович В.А., Таранушенко Т.Е./Красноярск/2010 г.

Дополнительные источники:

- Неотложная педиатрия под редакцией профессора Блохина Б.М., 2019/ стр. 102-126.
- Акушерство/ В помощь практическому врачу/Клинический случай/ Тяжелая аномалия Эбштейна у новорожденного/М.О. Александрова, И. Цветковски/ Первый СПбГМУ им. И.П. Павлова/
<https://www.ag-journal.ru/jour/article/view/122/122>
- Аномалия Эбштейна/ Бокерия Л.А./2005/ стр. 100-119 с.
- Электронный научный журнал / Современные проблемы науки и образования / №6/2017/ Статья/ Врожденные пороки сердца/ ФГБОУ ВО «Алтайский государственный медицинский университет» МЗ РФ
- Plunkett, M. Ebstein Malformation: Surgical Perspective / M. Plunkett, H. Laks / [Electronic resource] - Mode of access: <http://www.emedicine.com>. - Date of access: 2007
- Radiology Reference Article/Radiopaedia.org
- Evidence-based case report for analgesic and anesthetic management of a parturient with Ebstein's Anomaly and Wolff-parkinson-White syndrome/ V. S. Misa [et al] / International Journal of Obstetric Anesthesia. - 2007. - N 16. - P. 77-81.
- Barnard Health Care/ Echocardiography/ Qp Qs Ratio In Echo/2018/ Chapter 23