

АНОМАЛИЯ ЭБШТЕЙНА

Шодмонкулова Диёра Бобур дочь
Мингяшарова Мехринисо Анвар дочь
Рахмонова Умида Тохир дочь
Куйлиев Хумоюн Зокир сын

Студенты Ташкентской Медицинской Академии

Анотатсия: *Аномалия Эбштейна это врожденный порок сердца, обусловленный смещением септальной и задней створок трехстворчатого клапана в полость правого желудочка с уменьшением его полости. Описан прусским патологоанатомом W. Ebstein в 1866 году.*

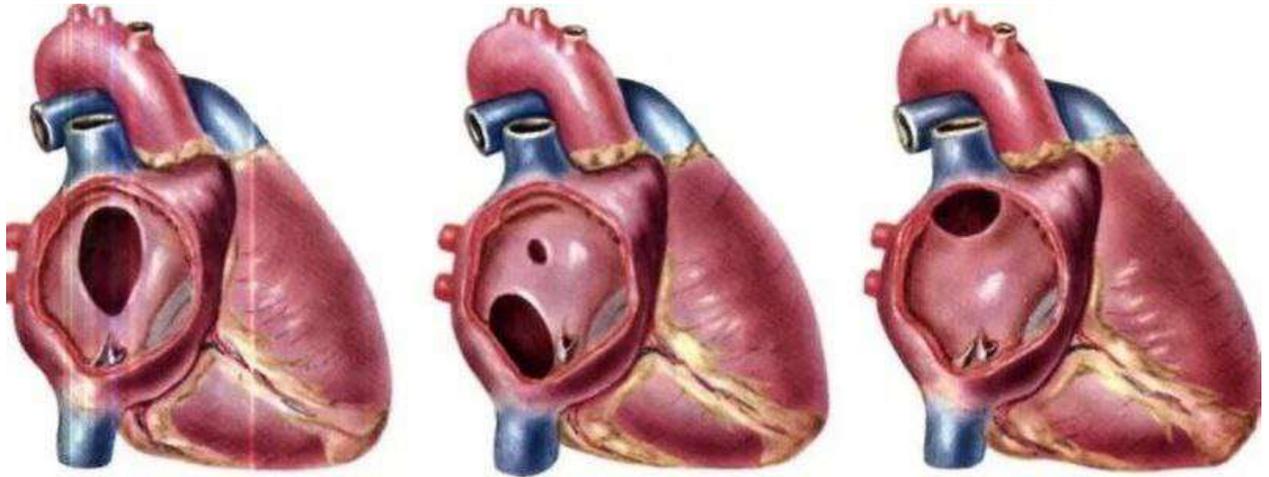
Ключевые слова: *порок сердца, сердцебиение, цианоз, ЭКГ, эхокардиография*

Этиология: Доказано, что возникновение порока во внутриутробном возрасте может быть обусловлено приемом матерью солей лития в течение первых триместров беременности.

Патогенез: В результате смещения аппарата трикуспидального клапана в полость правого желудочка образуется аномальное правое атриовентрикулярное отверстие, разделяющее правый желудочек на проксимальную «атриализованную» тонкостенную часть, образующую вместе с правым предсердием огромную полость, и дистальную часть, которая становится маленькой камерой правого желудочка. Створки часто удлинены, деформированы, истончены, хорды их укорочены, сосочковые мышцы не развиты. Фиброзное кольцо клапана часто расширено. В результате нарушения замыкательной функции трехстворчатого клапана часть венозной крови возвращается обратно в правое предсердие, т. е. возникает трикуспидальная недостаточность. Кроме того, уменьшение массы функционирующего миокарда правого желудочка приводит к его дисфункции. Аномалии часто сопутствует дефект межпредсердной перегородки (в таких случаях при повышении давления в правом предсердии развивается сброс крови справа налево), реже стеноз легочной артерии, открытый артериальный проток. У каждого третьего пациента с аномалией Эбштейна выявляют синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта, обусловленный наличием добавочных атриовентрикулярных путей проведения в правых камерах сердца.

Основные жалобы:

одышка; сердцебиение;



Основные симптомы: цианоз; часто — снижение артериального давления (АД); пульсация шейных вен; увеличение размеров сердца; аускультативно: у основания мечевидного отростка выслушивают трех- или четырехчленный ритм (расщепление I и II тонов, появление III и IV тонов), дующий систолический шум (следствие недостаточности клапана), редко — диастолический шум (образуется при колебательных движениях удлиненной передней створки трикуспидального клапана); II тон на легочной артерии ослаблен.

ЭКГ:

удлинение зубца Р (замедление внутрипредсердной проводимости вследствие расширения правого предсердия) и увеличение его амплитуды (превышает комплекс QRS 11 АНОМАЛИЯ ЭБШТЕЙНА в правых грудных отведениях), не встречающееся при других заболеваниях;

удлинение интервала-РQ;

смещение электрической оси сердца вправо;

блокада правой ножки пучка Гиса;

часто — признаки синдрома Вольфа-Паркинсона-Уайта

Характерны приступы жизнеугрожающих тахиаритмий, которые могут обусловить внезапную смерть.

Рентгенография органов грудной клетки: светлые легочные поля, увеличение правого предсердия.

Эхокардиография:

избыточное удлинение передней створки;

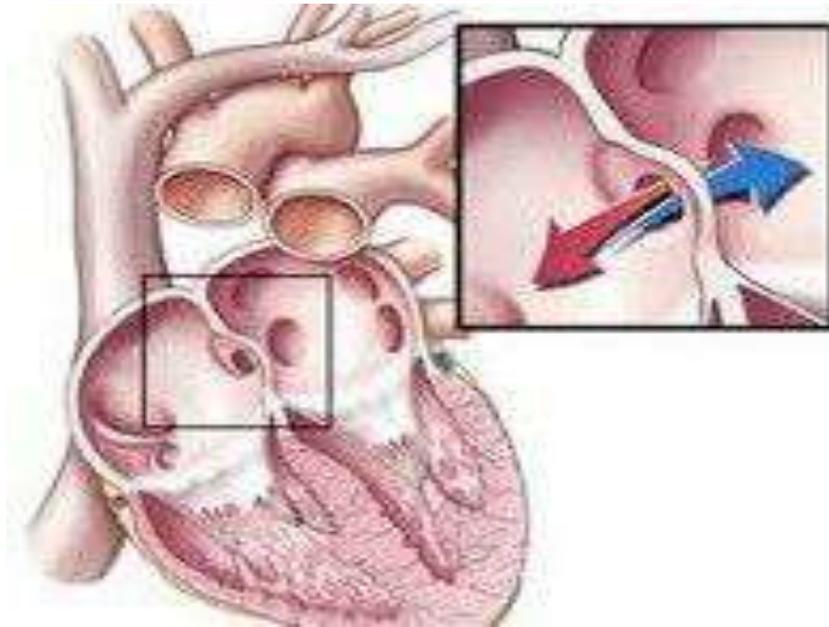
удлинение и смещение к верхушке септальной и задней створок и функционального кольца трикуспидального клапана;

атриализация части правого желудочка и его дилатация;

дилатация полости правого предсердия;

уменьшение полости функционального правого желудочка;

трикуспидальная регургитация;



Показания к хирургическому вмешательству:

Основной целью хирургического вмешательства при аномалии Эбштейна является восстановление запирающей функции трикуспидального клапана и одновременное устранение право-левого сброса через межпредсердное сообщение.

Прогрессирующее увеличение размеров правого желудочка, дисфункция, недостаточность трикуспидального клапана, нарастание явлений сердечной недостаточности являются показаниями для срочного хирургического вмешательства (особенно при наличии цианоза) — протезирования

трехстворчатого клапана биологическим протезом и закрытия дефекта межпредсердной перегородки.

При сопутствующем синдроме Вольфа-Паркинсона-Уайта показано проведение электрофизиологического исследования и радиочастотной аблации.

Симптоматическая медикаментозная терапия: Пациенты с простыми формами аномалии Эбштейна могут лечиться медикаментозно много лет. Терапия включает применение диуретиков и венозных вазодилататоров. Антикоагулянтная терапия показана при парадоксальной эмболии и мерцании предсердий в анамнезе. Антиаритмическая терапия или электрофизиологическое вмешательство целесообразно при возникновении наджелудочковых аритмий.

Динамическое наблюдение: Все оперированные пациенты с аномалией Эбштейна нуждаются в ежегодном обследовании. Профилактика инфекционного эндокардита показана неоперированным пациентам с аномалией Эбштейна, а также оперированным больным в первые 6 месяцев после хирургического лечения или при наличии резидуального сброса или сопутствующей клапанной патологии.

Беременность: Беременность пациенткам с аномалией Эбштейна и тотальной недостаточностью трикуспидального клапана не рекомендована по причине высокой материнской и внутриутробной смертности. Женщины с незначительной недостаточностью трикуспидального клапана и без сопутствующих пороков не имеют большого риска сердечно-сосудистых осложнений при беременности, которая обычно



хорошо переносится. Оперированные пациентки без сопутствующих пороков также не имеют большого риска сердечно-сосудистых осложнений при беременности.

ИСПОЛЬЗОВАННАЯ ЛИТЕРАТУРА:

1. А.В. Тополянский., А.Л.Вёрткин., ПОРОКИ СЕРДЦА, М2019
2. Ф.И.Борис., А.В.Сай., Хирургия, М2005