УДК 612.171.7+616.12-007.2-053.1/.2-07+614.254.3+616-126.32+612.6.05-089
DOI: 10.56871/CmN-W.2023.81.48.001

АНОМАЛИЯ ЭБШТЕЙНА — РЕДКИЙ ВРОЖДЕННЫЙ ПОРОК СЕРДЦА

© Виталий Владимирович Суворов, Данила Александрович Фоменко

Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет. 194100, г. Санкт-Петербург, ул. Литовская, 2

Контактная информация:
Данила Александрович Фоменко — студент 3 курса педиатрического факультета. E-mail: f0menkodan@yandex.ru
ORCID ID: 0000-0002-2780-4645

Для цитирования: Суворов В.В., Фоменко Д.А. Аномалия Эбштейна — редкий врожденный порок сердца // Children's medicine of the North-West. 2023. Т. 11. № 1. С. 5–17. DOI: https://doi.org/10.56871/CmN-W.2023.81.48.001

Поступила: 11.09.2022 **Одобрена: 17.11.2022** **Принята к печати: 15.01.2023**

Резюме. В лекции представлены история, эпидемиология, этиология и патогенез, классификация, клиника, методы хирургического лечения и реабилитации пациентов с аномалией Эбштейна — редкого врожденного порока сердца «синего» типа, частота встречаемости которого — 5,2 случая на 100 тыс. новорожденных, что составляет около 1% от всех врожденных пороков сердца. Приведены схемы гемодинамики при этом пороке, результаты обследования, в том числе визуализирующими методами, этапы оперативного лечения.

Ключевые слова: *аномалия Эбштейна; дети; пластика трикуспидального клапана; врожденные пороки сердца.*

EBSTEIN'S ANOMALY IS A RARE CONGENITAL HEART DEFECT

© Vitaly V. Suvorov, Danila A. Fomenko

Saint Petersburg State Pediatric Medical University. Lithuania 2, Saint Petersburg, Russian Federation, 194100

Contact information:
Danila A. Fomenko — 3rd year student of the Faculty of Pediatrics. E-mail: f0menkodan@yandex.ru
ORCID ID: 0000-0002-2780-4645

For citation: Suvorov VV, Fomenko DA. Ebstein's anomaly is a rare congenital heart defect. Children's medicine of the North-West (St. Petersburg). 2023;11(1):5-17. DOI: https://doi.org/10.56871/CmN-W.2023.81.48.001

Received: 11.09.2022 **Revised: 17.11.2022** **Accepted: 15.01.2023**

Absract. The lecture presents the history, epidemiology, etiology and pathogenesis, classification, clinic, methods of surgical treatment and rehabilitation of patients with Ebstein's anomaly — a rare congenital heart defect of the "blue" type, the incidence of which is 5.2 cases per 100 thousand newborns, which is about 1% of all congenital heart defects. The schemes of hemodynamics in this defect, the results of the examination, including visualization methods, the stages of surgical treatment are given.

Key words: *congenital heart defects; Ebstein's anomaly; children; tricuspid valve plastic surgery.*

Врожденные пороки сердца (ВПС) — это дефекты строения сердца или крупных сосудов, которые развиваются в раннем внутриутробном периоде [1]. ВПС занимают второе место по частоте встречаемости после врожденных пороков развития нервной системы [2]. Ежегодно в Российской Федерации рождается около 17 500 детей с различными пороками сердца, что составляет 249 на 100 тыс. населения. Из числа всех врожденных пороков 89% обусловлено действием экзогенных факторов, к которым относят радиацию, вирусные инфекции, болезни матери в период беременности, лекарственные и химические средства, тяжелые металлы; 10% обусловлены наследуемыми хромосомными аномалиями или могут быть следствием моногенных мутаций. Заболевание приводит к нарушению функции сердца, застою крови в венах, тканях и органах [3].

Аномалия Эбштейна (АЭ) представляет собой редкий врожденный порок сердца, обычно вовлекающий трехстворчатый клапан и правый желудочек, имеющий широкий спектр анатомических и патофизиологических проявлений [4]. Данная патология обусловлена нарушением деламинации задней и септальной створок трехстворчатого клапана (ТК) от эндокарда правого желудочка (ПЖ) на этапе эмбрионального развития. В свою очередь, это приводит к характерным изменениям клапанного аппарата: укорочению и/или отсутствию хорд ТК, апикальному смещению створок и зоны коаптации, дилатации фиброзного кольца ТК, а также к уменьшению функциональной части ПЖ за счет атриализации

ISSN 2221-2582



Рис. 1. Вильгельм Эбштейн, ок. 1885 года (© Städtisches Museum; Геттинген, Германия) [6]

и прогрессирующему формированию фиброза миокарда ПЖ [5]. Частота встречаемости этого порока — 5,2 случая на 100 тыс. новорожденных, что составляет около 1% от всех врожденных пороков сердца. Средняя продолжительность жизни при естественном течении заболевания, по данным различных авторов, составляет до 50 лет, при этом 80–87% летальных исходов приходится на возраст 30–40 лет [6]. В связи с тем, что впервые данная патология описана Вильгельмом Эбштейном (рис. 1) в 1866 году, порок назван в его честь.

28 июня 1864 года в больницу доктора Эбштейна поступил 19-летний рабочий, у которого с детства имелись одышка и сердцебиение, которые усилились с возрастом. Лечащий врач пациента описал кахексию пациента, выраженный цианоз, яремные вены пульсировали синхронно с сердечным ритмом, систолический сердечный шум, увеличенный силуэт сердца, выявляемый при перкуссии. Клиническая картина свидетельствовала о врожденном пороке сердца. Через восемь дней пациент умер. В 1866 году Вильгельм Эбштейн опубликовал свой отчет: «Очень редкий случай трикуспидальной регургитации, вызванной врожденным дефектом» [7].

ЭТИОЛОГИЯ

Точные причины аномалии Эбштейна неизвестны. Считается, что наследуемость аномалии Эбштейна подчиняется законам Менделя. Патогенетической теорией, объясняющей развитие патологии, является концепция аномальной клеточной гибели. Имеются наблюдения о том, что у матерей, принимавших литий, родились дети с этой аномалией. Литий известен как токсический индуктор, приводящий к рождению детей с патологическими добавочными проводящими путями. Другим фактором, с которым связывают более частое рождение детей с данной патологией, является употребление во время беременности бензодиазепинов. Риск также выше у семей белой расы, подвергшихся воздействию лакокрасочной продукции и имевших в анамнезе выкидыш [8].

КЛАССИФИКАЦИЯ

В настоящее время существуют две основные классификации, широко распространенные в кардиохирургической практике: анатомическая и эхокардиографическая.

Трошкинцев, Подоксёнов и другие приводят в пример анатомическую классификацию аномалии Эбштейна Алена Карпантье, согласно которой были выделены четыре типа, представленные на рисунке 2.

Эхокардиографическая классификация, предложенная впервые Селермайером и соавторами, основана на отношении степени атриализованной части ПЖ к его функциональной части, а также ЛЖ сердца в четырехкамерной позиции в конце диастолы [9]. Это отношение имеет четыре градации в зависимости от степени выраженности:

соотношение 0,5 — I степень;
соотношение от 0,5 до 0,99 — II степень;
соотношение от 1 до 1,49 — III степень;
соотношение более 1,5 — IV степень.

Подобная градация позволяет прогнозировать естественное течение порока у пациентов: при соотношении более 1,5 вероятность развития летального исхода составляет 100%; при соотношении от 1 до 1,4 вероятность раннего летального исхода ниже и, как правило, составляет до 10%, но уровень смертности в раннем детском периоде может доходить до 45%; при соотношении менее 1 вероятность летального исхода ниже, выживаемость у таких пациентов достигает 92% [9].

ПАТОЛОГИЧЕСКАЯ АНАТОМИЯ

В норме трикуспидальный клапан состоит из трех створок: передняя, задняя и септальная. При аномалии Эбштейна анатомия сердца имеет следующие особенности (рис. 3):

- Отмечается недостаточность отслоения створок трикуспидального клапана. Это приводит

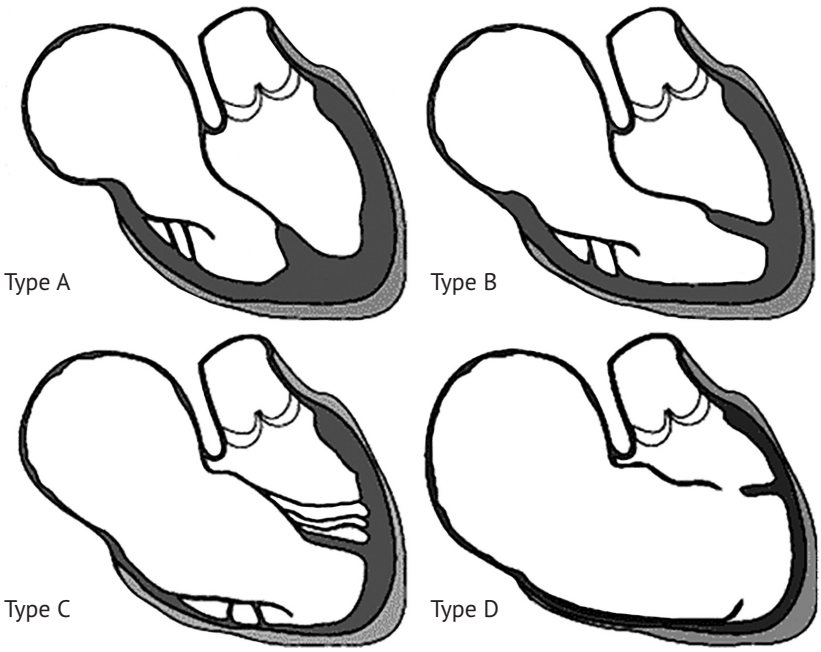


Рис. 2. Типы аномалии Эбштейна: тип А — объем истинного ПЖ удовлетворительный; тип В — имеется большой атриализованный компонент ПЖ, а передняя створка ТК свободно перемещается; тип С — передняя створка ТК ограничена в своем движении и может служить причиной обструкции в выводном отделе ПЖ; тип D — почти полная атриализация желудочка за исключением небольшой части выводного отдела ПЖ [7]

к переднему и апикальному ротационному смещению функционального кольца клапана. Смещение вниз септальной и задней створок в правый желудочек является основной особенностью этого порока.

- Передняя створка обычно прикреплена к фиброзному кольцу, но увеличена или парусообразная. Кроме того, створка с множественными перфорациями и фиксирована хордами к париетальной стенке желудочка.
- Часть ПЖ выше функционального кольца клапана («атриализованный правый желудочек») расширена, диспластична, истончена, с участками гипертрофии. Истинное кольцо трехстворчатого клапана почти всегда увеличено.
- Полость ПЖ за «атриализованной» частью уменьшена («функциональный правый желудочек»), приточная часть отсутствует с сохранением трабекулярного отдела.
- Выходной отдел ПЖ часто обтурируется избыточной тканью передней створки и ее хордальными прикреплениями, вызывая истинную анатомическую обструкцию. Обструкция иногда носит функциональный характер в результате чрезвычайно плохой сократительной способности правого желудочка [10].

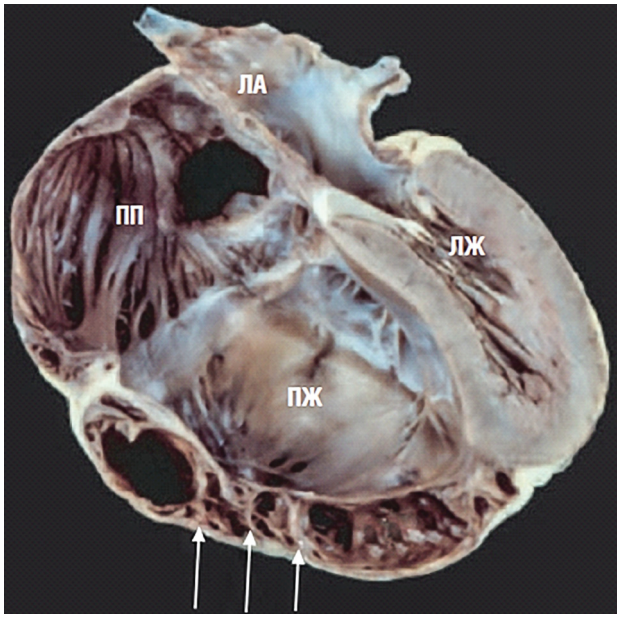


Рис. 3. Макропрепарат сердца при аномалии Эбштейна. Отмечается выраженная дистопия створок трикуспидального клапана с дилатацией правого желудочка за счет атриализованной части. ЛЖ — левый желудочек; ЛП — левое предсердие; ПЖ — правый желудочек; ПП — правое предсердие. Стрелками изображена обструкция выводного отдела правого желудочка [9]

ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

Степень нарушения гемодинамики при аномалии Эбштейна определяется выраженностью анатомо-морфологических изменений трехстворчатого клапана и ПЖ. Во время систолы правого предсердия атриализованная камера правого желудочка находится в фазе диастолы. Эти дискордантные сокращения приводят к препятствию потока крови в атриализованной камере ПЖ, что является причиной

снижения эффективности систолы предсердия. Деформация же смещенных створок трехстворчатого клапана и расширенное фиброзное кольцо приводят к его выраженной недостаточности. Большой объем венозной крови во время систолы возвращается в правое предсердие. Затрудненный отток крови из правого предсердия приводит к венозному застою в большом круге кровообращения и сбросу венозной крови в левое предсердие через открытое овальное окно или ДМПП. Сброс венозной крови в левые отделы сердца вызывает артериальную гипоксемию, которая прямо пропорциональна величине градиента давления между предсердиями. Поступление крови в левое предсердие через ДМПП можно рассматривать как компенсаторный механизм, задерживающий развитие системной венозной недостаточности. Чем больше смещение створок трехстворчатого клапана к верхушке ПЖ и меньше диаметр межпредсердного соустья, тем более тяжелые гемодинамические нарушения развиваются у больного [11].

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Клинически аномалия Эбштейна может проявляться одышкой, цианозом кожных покровов, выраженной кардиомегалией, снижением толерантности к физическим нагрузкам и развитием сердечной недостаточности. Но симптомы порока могут отсутствовать и проявляться в более позднем периоде.

Клиническая неоднородность пациентов с АЭ варьирует в зависимости от тяжести патологии трехстворчатого клапана, от размеров функционирующего ПЖ, степени препятствия кровотоку между приточным и выходным отделом ПЖ, величины сброса крови на уровне предсердия, наличия нарушения сердечного ритма и сопутствующих пороков сердца [12, 13].

Клиническая тяжесть часто коррелирует с возрастом на момент обращения. Внутриутробно, в неонатальном и грудном возрасте более вероятно наличие дополнительных диагнозов и более тяжелых проявлений с цианозом, правожелудочковой недостаточностью и высокой смертностью. У детей, подростков и взрослых могут наблюдаться одышка, утомляемость, асцит, отеки, непереносимость физической нагрузки, цианоз, коррелирующий с тяжестью заболевания, однако большая часть симптомов привлекает внимание при появлении предсердных аритмий [14]. При наличии межпредсердной коммуникации риск парадоксальной эмболии, абсцесса мозга и внезапной смерти существенно возрастает наряду со снижением толерантности к физической нагрузке, которая определяется объемом внутрисердечного шунта и степенью оксигенации крови в системном кровотоке [9]. Отмечается деформация концевых фаланг пальцев в виде «барабанных палочек» (у детей старше 1 года).

При осмотре шеи редко можно заметить пульсацию яремных вен, которая возникает в результате выраженной регургитации трехстворчатого клапана и большой объемной перегрузки правого предсердия. При аускультации регулярно присутствуют третий и четвертый сердечные тоны [15–17]. Кроме того, первый и второй тоны сердца часто расщепляются вследствие задержки трехстворчатого и легочного компонентов. Пациенты с АЭ часто имеют голосистолический шум [15–17]. Утолщение фаланг пальцев при аномалии Эбштейна зависит от цианоза и обусловлено степенью гипоксии.

ЭЛЕКТРОКАРДИОГРАФИЯ

Наджелудочковая тахикардия (НЖТ) является наиболее частым нарушением ритма. Она встречается у 7–30% больных. Этот вид аритмии обусловлен наличием дополнительных проводящих путей (ДПП) или дополнительных предсердно-желудочковых соединений (ДПЖС), таких как синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта (WPW). У больных с аномалией Эбштейна встречаются и другие различные виды тахикардии: предсердная эктопическая тахикардия (ПЭТ), трепетание предсердий (ТП), предсердная риентри тахикардия (ПРТ), фибрилляция предсердий и желудочковая тахикардия [18]. Полная атриовентрикулярная блокада сердца редко встречается при аномалии Эбштейна, но атриовентрикулярная блокада I степени отмечается у 42% пациентов из-за дилатации правого предсердия [19, 20]. Атриовентрикулярный узел при аномалии Эбштейна может быть подвержен компрессии из-за аномального формирования центрального фиброзного тела. Могут отмечаться аномалии правой ножки пучка Гиса и фиброз данного участка проводящей системы [21–23]. От 6 до 36% пациентов с аномалией Эбштейна имеют не менее одного дополнительного проводящего пути [24–28], большинство дополнительных путей расположены вокруг разомкнутого атриовентрикулярного отверстия трехстворчатого клапана [29–31]. Тахикардия с широким комплексом *QRS* обусловлена суправентрикулярными и септальными дополнительными проводящими путями, которые могут стать причиной желудочковой тахикардии и трепетания, эктопической предсердной тахикардии и фибрилляции предсердий [26, 27].

ЭХОКАРДИОГРАФИЯ

Критерии диагностики:

- смещение к верхушке ПЖ одной или нескольких створок ТК;
- смещение точки смыкания створок ТК к верхушке более чем на 8 мм;
- признаки атриализации ПЖ;

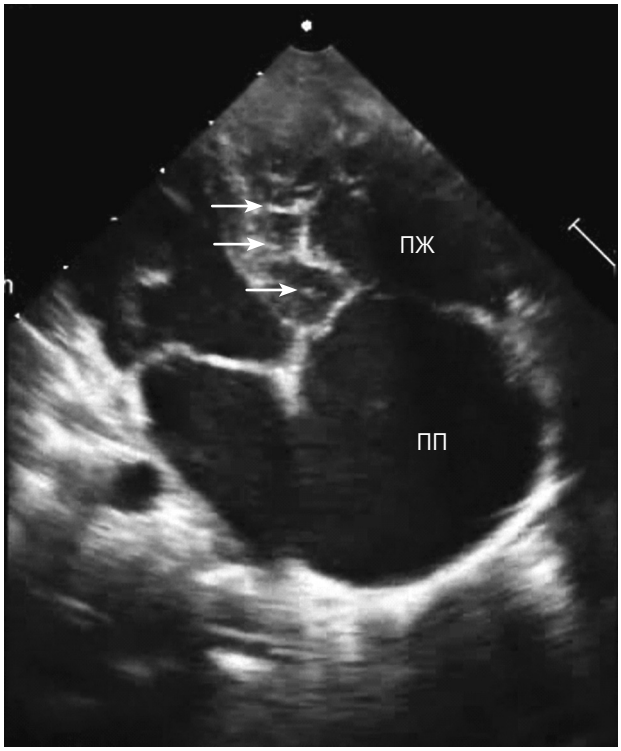


Рис. 4. Смещение правого атриовентрикулярного кольца в правый желудочек (ПЖ). Дилатированный ПЖ и правое предсердие (ПП). Нарушение деламинации септальной створки ТК (стрелки)

- удлинение одной или нескольких створок ТК;
- дисфункция ТК;
- дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) [32].

При одновременной записи движения клапанов легочной артерии и аорты закрытие клапана аорты происходит значительно раньше, чем клапана легочной артерии. Позднее закрытие клапана легочной артерии можно объяснить сниженной насосной функцией правого желудочка из-за уменьшения его размера, высокого остаточного диастолического давления и низкого комплайнса.

Межпредсердная перегородка может смещаться в полость левого предсердия. Функциональная часть правого желудочка может компенсаторно расширяться и сдавливать левый желудочек с обструкцией выносящего тракта.

Наиболее информативна 2D-эхокардиография. Смещение правого атриовентрикулярного кольца хорошо визуализируется при четырехкамерном изображении. Смещение может быть самой разной степени. При минимальном смещении аномалия Эбштейна выявляется случайно, так как значимых гемодинамических нарушений нет [33] (рис. 4).

РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ

Сердечная тень может варьировать от почти нормальной конфигурации до типичной для аномалии Эбштейна шаровидной конфигурации сердца. Признаки увеличения правого предсердия (смещение правого кардиовазального угла вверх) [9]. Узкий сосудистый пучок и западание сегмента легочной артерии. Левые отделы сердца не увеличены. Кровоснабжение легочных полей может быть нормальным либо уменьшенным. Кардиоторакальный индекс более 65% является прогностически неблагоприятным признаком. Может наблюдаться выраженная кардиомегалия (коробчатое сердце) с силуэтом сердца, почти заполняющим всю грудную клетку [10] (рис. 5.)

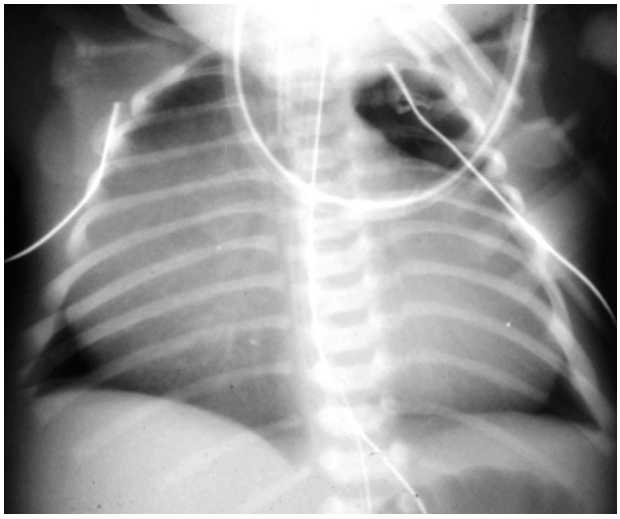


Рис. 5. Обзорная рентгенография грудной клетки пациента с аномалией Эбштейна до операции. Отмечается шаровидная конфигурация сердца с выраженным расширением границ в поперечнике

КАТЕТЕРИЗАЦИЯ ПОЛОСТЕЙ СЕРДЦА

У многих пациентов с аномалией Эбштейна при инвазивных исследованиях сердца возможно развитие сложных нарушений сердечного ритма, которые могут привести к остановке сердца [34]. Диагностическая катетеризация полостей сердца обычно редко требуется пациентам с аномалией Эбштейна и в основном осуществляется в предоперационном периоде с целью коронарной ангиографии. Давление в правом желудочке и легочной артерии у пациентов с аномалией Эбштейна, как правило, нормальное, характерным для правого желудочка может быть увеличение конечно-диастолического давления. Давление в правом предсердии может быть нормальным, несмотря на тяжелую регургитацию на трикуспидальном клапане, особенно в тех случаях, когда правое предсердие заметно расширено. При оксигемометрии может отмечаться снижение системной артериальной оксигенации при наличии межпредсердной коммуникации и выраженного право-левого шунта крови.

 ISSN 2221-2582

ЛЕЧЕНИЕ

Особенности медикаментозной терапии

Пациенты с аномалией Эбштейна и сердечной недостаточностью, которые не нуждаются в хирургическом лечении, лечатся по стандартной для сердечной недостаточности терапевтической тактике. Эффективность ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента у больных с аномалией Эбштейна, которые имеют правожелудочковую сердечную недостаточность, не доказана. Медикаментозное лечение аритмий должно быть индивидуальным и сочетаться с оперативными или эндоваскулярными способами их лечения по показаниям [9].

Особенности хирургического лечения

Показаниями для выполнения операции по поводу АЭ являются:

- в период новорожденности наличие клинической картины;
- в более старшем возрасте оперативное лечение показано, если:
  - снижена толерантность к физической нагрузке;
  - правожелудочковая сердечная недостаточность (ФК III–IV по NYHA);
  - цианоз при физической нагрузке;
  - возникают аритмии, неконтролируемые медикаментозной терапией;
  - снижена функция ЛЖ из-за его сдавливания МЖП вследствие дилатации ПЖ [32].

Основная цель оперативного вмешательства — восстановление замыкательной функции трехстворчатого клапана, а также увеличение объема ПЖ, редукция объема полости ПП и закрытие межпредсердной перегородки.

Лечение тяжелой формы аномалии Эбштейна у новорожденных включает использование простагландина Е для предотвращения закрытия артериального протока и назначение вазодилататоров. При недостаточном межпредсердном соустье показано эндоваскулярное расширение открытого овального окна или ДМПП (процедура Рашкинда).

Относительные противопоказания для коррекции: возраст старше 50 лет; легочная гипертензия тяжелой степени; значительное снижение функции левого желудочка (фракция выброса менее 30%); полное нарушение деламинации септальной и задней створок трикуспидального клапана, при этом деламинация передней створки составляет менее 50% [35].

Существуют две концепции хирургического лечения аномалии Эбштейна:

- одножелудочковая коррекция;
- двухжелудочковая коррекция.

Одножелудочковая коррекция

В основе лежит принцип исключения из кровотока ПЖ с последующей операцией Фонтена. Показание к одножелудочковой коррекции порока — тяжелое клиническое проявление аномалии Эбштейна у новорожденного, когда прогноз для жизни в течение первого месяца без операции неблагоприятный.

При этой патологии считается, что главными преимуществами включения гипоплазированного (легочного) желудочка для частичной поддержки легочного кровообращения являются [36]:

1) возможность увеличить сердечный выброс;
2) адаптация к физическим упражнениям;
3) поддержание пульсирующего потока в легочной циркуляции.

Пациенты, благополучно пережившие период новорожденности, нуждаются в динамическом наблюдении при отсутствии показаний для оперативного лечения [32].

Двухжелудочковая коррекция (конусная реконструкция)

В большинстве случаев двухжелудочковой коррекции оперативное лечение состоит из:

1) пластики трикуспидального клапана;
2) пликации атриализованной части ПЖ;
3) атриопластики правого предсердия [32];
4) пластики ДМПП или открытого овального окна (ООО) (в случае умеренной ПЖ-недостаточности с оставлением фистулы около 3 мм);
5) устранения выполненных ранее системно-легочных шунтов и коррекции сопутствующих аномалий, таких как дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), стеноз ЛА или открытый аортальный проток (ОАП) в соответствии с принципами их изолированной коррекции;
6) выполнения по показаниям различных противоаритмических процедур (радиочастотная абляция или хирургическое разобщение дополнительных проводящих путей, криоабляция атриовентрикулярного соединения, правосторонняя процедура MAZE).

При двухжелудочковой коррекции аномалии Эбштейна всегда возникает дилемма о сохранении собственного клапана и выполнении реконструктивной операции или его протезировании. Одни авторы сообщают о возможности пластических операций практически при любой анатомии порока, другие рекомендуют при малейших сомнениях замещать собственный клапан искусственным, причем среди последних также до конца не решен вопрос о выборе искусственного клапана, хотя большинство кардиохирургов отдают предпочтение биологическим протезам.

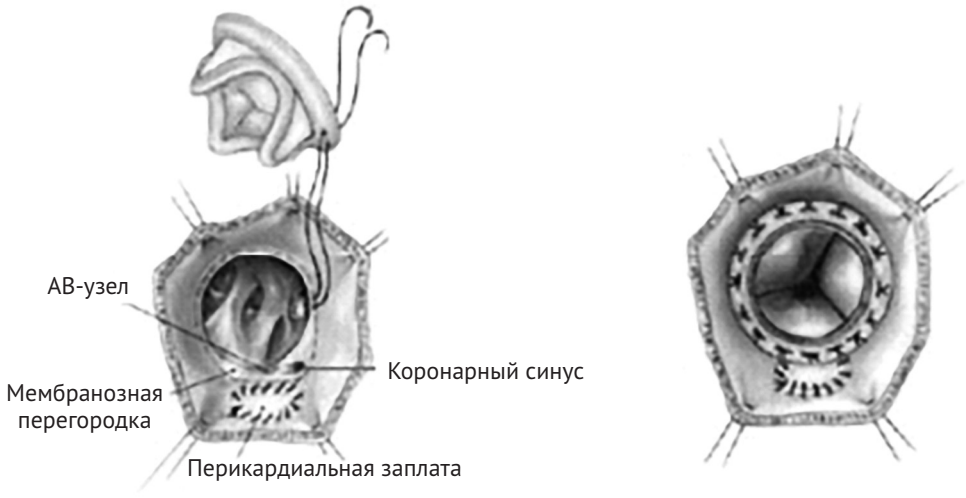


Рис. 6. Схематическое изображение биопротезирования трикуспидального клапана при аномалии Эбштейна. Наряду с имплантацией биопротеза осуществляют закрытие дефекта межпредсердной перегородки перикардиальной заплатой: *а* — процесс биопротезирования трикуспидального клапана; *б* — результат биопротезирования трикуспидального клапана [9]

Протезирование клапана возможно с применением биологического или механического протеза (рис. 6) [37]. Особенностью протезирования является то, что клапан располагается выше истинного фиброзного кольца ТК. Ткань створок, вызывающая обструкцию выводного отдела ПЖ, должна быть обязательно иссечена, а истинное фиброзное кольцо сужено до размера протеза. Атриализованная часть ПЖ также редуцируется. На заднебоковой стенке ткань обычно истончена, потому линия шва должна проходить ближе к предсердию во избежание повреждения правой коронарной артерии. Чтобы избежать повреждения атриовентрикулярного узла, линия шва располагается выше коронарного синуса, соответственно, дренирование венозной крови будет осуществляться в ПЖ.

В вопросах протезирования следует отдавать предпочтение биопротезам, однако применение механических протезов также оправдано у пациентов, принимающих антикоагулянты по не связанным с пороком причинам [38]. Методика биопротезирования ТК, применяемая в настоящее время, представлена на рисунке 6.

Однако большинство авторов сходятся во мнении о предпочтении в выполнении [37, 39, 40] реконструктивных вмешательств на ТК, так как они демонстрируют более долговечный и физиологический результат и позволяют избежать потенциальных осложнений, свойственных протезированию клапана.

Хирургическая техника осуществляется следующим образом. Операция выполняется из срединного доступа. Доступ к ТК осуществляется через правую атриотомию после подключения аппарата искусственного кровообращения. Переднюю створку ТК отсекают от истинного фиброзного кольца ТК в зоне «10 часов», разрез продолжается по часовой стрелке на заднюю створку. Острым и тупым путями створки отсепаровывают от миокарда правого желудочка, пересекают все вторичные хорды, фиксировавшие створки, выполняют деламинацию створок. В случае сращения края передней створки с миокардом правого желудочка выполнялись фенестрирующие разрезы, обеспечивающие возможность поступления крови из ПП в ПЖ. Проводится деламинация септальной створки. Зашивают отверстия в створках, сшивают края образованных лоскутов створок. Отсеченный край задней створки ротируют по часовой стрелке на 180° и фиксируют к краю септальной створки. Реконструированный трехстворчатый клапан при этом имеет вид конуса. Выполняется иссечение или пликация атриализованной части правого желудочка, а также пликация фиброзного кольца ТК, после чего конус фиксируют к истинному фиброзному кольцу ТК непрерывным однорядным обвивным швом. С целью профилактики нарушения атриовентрикулярного проведения швы в зоне мембранозной части межжелудочковой перегородки смещают в сторону правого предсердия и накладывают поверхностно. При необходимости выполняются резекция и пликация ПП [41].

«Конусная» реконструкция позволяет восстановить запирательную функцию клапана и может быть применима к широкому разнообразию анатомических вариантов патологии, встречающихся при аномалии Эбштейна [42]. В России данная методика активно применяется в кардиохирургических клиниках г. Томска, г. Санкт-Петербурга, г. Самары.

 ISSN 2221-2582

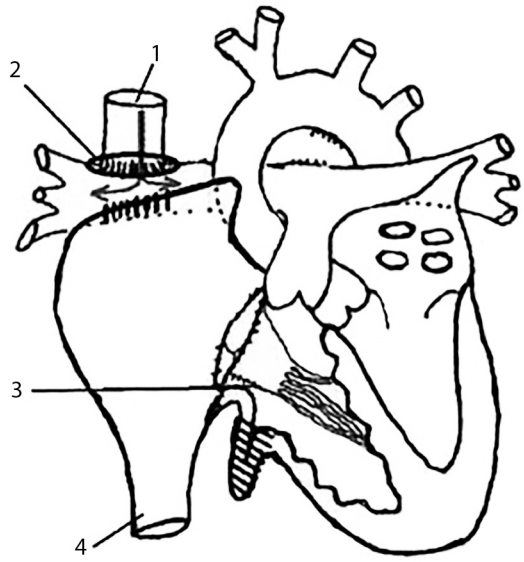


Рис. 7. Двунаправленный кавапульмональный анастомоз в сочетании с «конусной» реконструкцией трикуспидального клапана: 1 — верхняя полая вена; 2 — двунаправленный кавапульмональный анастомоз; 3 — конусная реконструкция трикуспидального клапана; 4 — нижняя полая вена [7]

При сниженной функции ПЖ и неспособности адекватно обеспечивать легочный кровоток показано выполнение двунаправленного кавапульмонального анастомоза. Метод выполняется следующим образом: отсекается верхняя полая вена от правого предсердия на 0,5–1 см выше ее устья (для исключения повреждения синусового узла), правое предсердие ушивается. Правая легочная артерия рассекается вдоль, строго над верхней полой веной, и сшивается с отсеченной верхней полой веной [43, 44]. Основные задачи данной операции — снижение преднагрузки на правый желудочек (в детском возрасте примерно на 1/2 венозного возврата и на 1/3 — во взрослом возрасте), увеличение преднагрузки на левый желудочек (рис. 7).

ЭЛЕКТРОКАРДИОСТИМУЛЯЦИЯ

В постоянной электрокардиостимуляции нуждается около 3,7% пациентов с аномалией Эбштейна. Наиболее часто показанием для имплантации электрокардиостимулятора является полная форма атриовентрикулярной блокады, реже синдром слабости синусового узла [45]. В случаях протезирования трикуспидального клапана наиболее целесообразным является проведение электрода за пределами манжетки протеза. В случае биопротезирования трикуспидального клапана проведение электрода возможно через клапанное отверстие, однако такой способ является нежелательным по той причине, что электрод может препятствовать нормальной подвижности створок биопротеза и стать причиной регургитации на нем.

ЛЕЧЕНИЕ АРИТМИЙ

При АЭ дополнительные проводящие пути или дополнительные предсердно-желудочковые соединения отмечаются примерно в 50% случаев [46–48]. Кроме того, частыми находками являются трепетание или фибрилляция предсердий [49]. При наличии преждевременного возбуждения желудочков это представляет высокий риск развития жизнеугрожающих желудочковых аритмий. Предшествующая операция на трехстворчатом клапане может осложнить катетерную абляцию дополнительных путей. Таким образом, даже при отсутствии предвозбуждения на поверхностной ЭКГ и отсутствии в анамнезе наджелудочковых тахикардий целесообразно проводить электрофизиологическое исследование (ЭФС) до операции по коррекции аномалии Эбштейна и, при необходимости, катетерную абляцию перед вмешательством на трехстворчатом клапане [50–52]. Несмотря на то что 3D-картирование [53] и другие достижения в катетерной технологии улучшают результаты [53], частота рецидивов остается высокой [54].

ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

1. Длительность и кратность наблюдения пациентов с корригированной аномалией Эбштейна определяется индивидуально. Необходимо регулярно оценивать состояние гемодинамики и наличие аритмий.

2. Необходима профилактика бактериального эндокардита по показаниям.

3. При отсутствии признаков сердечной недостаточности допустимо занятие физкультурой и спортом после коррекции порока [32].

ПЕРСПЕКТИВЫ НА БУДУЩЕЕ

У большинства пациентов функция правого желудочка улучшается после операции после начального снижения, независимо от хирургической стратегии [55, 56]. Кроме того, имеется тенденция к постепенному уменьшению объема ПЖ [55]. Однако даже при ранней пластике трикуспидального клапана в некоторых случаях не удается восстановить нормальную функцию ПЖ.

ЛИТЕРАТУРА

1. Meerschaut I., Steyaert W., Bové T. et al. Exploring the Mutational Landscape of Isolated Congenital Heart Defects: An Exome Sequencing Study Using Cardiac DNA. Genes (Basel). 2022; 13(7): 1214. DOI: 10.3390/genes13071214.
2. Косовцова Е.В., Поздняков А.В., Пилюгов Н.Г. и др. Лучевая диагностика врожденных пороков сердца у детей при экстрастернальной эктопии сердца (пентада Кантрелла). Педиатр. 2017; 8(4): 92–8. DOI: 10.17816/PED8492-98.

3. Вохидов О.Ф., Исомадинова Г.З. Врождённые пороки развития как одна из основных проблем современной медицины. Ученый XXI века. 2022; 7(88). URL: https: cyberleninka.ru/article/n/vrozhdyonnye-poroki-razvitiya-kak-odna-iz-osnovnyh-problem-sovremennoy-meditsiny (дата обращения: 26.11.2022).
4. Lee C.H., Lim J.H., Kim E.R., Kim Y.J. Cone Repair in Adult Patients with Ebstein Anomaly. Korean J Thorac Cardiovasc Surg. 2020; 53(5): 243–9. DOI: 10.5090/kjtcs.20.113.
5. Анцыгин Н.В., Мовсесян Р.Р. Болсуновский В.А. и др. Коррекция аномалии Эбштейна и атрезии легочной артерии у новорожденных детей с использованием техники конусной реконструкции. Детские болезни сердца и сосудов. 2019; 16(2): 134–8. DOI: 10.24022/1810-0686-2019-16-2-134-138.
6. Mazurak M., Kusa J. The Two Anomalies of Wilhelm Ebstein. Tex Heart Inst J. 2017; 44(3): 198–201. DOI: 10.14503/THIJ-16-6063.
7. Трошкинев Н.М., Подоксенов А.Ю., Связов Е.А. и др. Исторические и современные аспекты хирургического лечения аномалии Эбштейна. Бюллетень сибирской медицины. 2020; 1. URL: https: cyberleninka.ru/article/n/istoricheskie-i-sovremennye-aspekty-hirurgicheskogo-lecheniya-anomalii-ebshteyna (дата обращения: 26.11.2022).
8. Спринджук М.В., Адзерихо И.Э., Дергачев А.В. Аномалия Эбштейна. Новости хирургии. 2007; 4. URL: https: cyberleninka.ru/article/n/anomaliya-ebshteyna (дата обращения: 02.12.2022).
9. Абралов Х.К., Алимов А.Б. Диагностика и хирургическое лечение аномалии Эбштейна. Вестник Национального медико-хирургического центра им. Н.И. Пирогова. 2016; 1. URL: https: cyberleninka.ru/article/n/diagnostika-i-hirurgicheskoe-lechenie-anomalii-ebshteyna (дата обращения: 02.12.2022).
10. Kumar TKS. Ebstein's anomaly in the neonate. Indian J Thorac Cardiovasc Surg. 2021; 37(Suppl 1): 17–25. DOI: 10.1007/s12055-020-00942-z. Epub 2020 Mar 21.
11. Neumann S., Rüffer A., Sachweh J. et al. Narrative review of Ebstein's anomaly beyond childhood: Imaging, surgery, and future perspectives. Cardiovasc Diagn Ther. 2021; 11(6): 1310–23. DOI: 10.21037/cdt-20-771.
12. Дергачев А.В. Клинико-морфологические аспекты хирургического лечения аномалии Эбштейна. Медицинские новости. 2012; 2. URL: https: cyberleninka.ru/article/n/kliniko-morfologicheskie-aspekty-hirurgicheskogo-lecheniya-anomalii-ebshteyna (дата обращения: 26.11.2022).
13. Thareja S.K., Frommelt M.A., Lincoln J. et al. A Systematic Review of Ebstein's Anomaly with Left Ventricular Noncompaction. J Cardiovasc Dev Dis. 2022; 9(4): 115. DOI: 10.3390/jcdd9040115.
14. Saef J.M., Ghobrial J. Valvular heart disease in congenital heart disease: a narrative review. Cardiovasc Diagn Ther. 2021; 11(3): 818–39. DOI: 10.21037/cdt-19-693-b.
15. Bialostozky D., Horwitz S., Espino-Vela J. Ebstein's malformation of the tricuspid valve. A review of 65 cases. Am J Cardiol. 1972; 29(6): 826–36. DOI: 10.1016/0002-9149(72)90503-6.
16. Kumar A.E., Filer D.K., Miettinen O.S. et al. The Ebstein anomaly. Clinical profile and natural course. Am J Cardiol 1971; 28: 84–95. DOI: 10.1016/0002-9149(71)90038-5.
17. Crews T.L., Pridie R.B., Benham R. et al. Auscultatory and phonocardiographic findings in Ebstein's anomaly. Correlation of first heart sound with ultrasonic records of tricuspid valve movement Br Heart J. 1972; 34(7): 681–7. DOI: 10.1136/hrt.34.7.681.
18. Бокерия Л.А., Сабиров Б.Н. Современные подходы к лечению аномалии Эбштейна, сочетающейся с нарушениями ритма сердца. Анн. аритм. 2008; 4. URL: https://cyberleninka.ru/article/n/sovremennye-podhody-k-lecheniyu-anomalii-ebshteyna-sochetayuscheysya-s-narusheniyami-ritma-serdtsa (дата обращения: 26.11.2022).
19. Giuliani E.R., Fuster V., Brandenburg R.O., Mair D.D. Ebstein's anomaly: the clinical features and natural history of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. Mayo Clin Proc. 1979; 54: 163–73.
20. Ho S.Y., Goltz D., McCarthy K. et al. The atrioventricular junctions in Ebstein malformation. Heart. 2000; 83: 444–9.
21. Anderson K.R., Lie J.T. The right ventricular myocardium in Ebstein's anomaly: a morphometric histopathologic study. Mayo Clin Proc. 1979; 54: 181–4.
22. Anderson K.R., Zuberbuhler J.R., Anderson R.H. et al. Morphologic spectrum of Ebstein's anomaly of the heart: a review. Mayo Clin Proc. 1979; 54: 174–80.
23. Lev M., Liberthson R.R., Joseph R.H. et al. The pathologic anatomy of Ebstein's disease. Arch Pathol. 1970; 90: 334–43.
24. Brickner M.E., Hillis L.D., Lange R.A. Congenital heart disease in adults: second of two parts. N Engl J Med. 2000; 342: 334–42.
25. Giuliani E.R., Fuster V., Brandenburg R.O., Mair D.D. Ebstein's anomaly: the clinical features and natural history of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. Mayo Clin Proc. 1979; 54: 163–73.
26. Hebe J. Ebstein's anomaly in adults: arrhythmias: diagnosis and therapeutic approach. Thorac Cardiovasc Surg. 2000; 48: 214–9.
27. Smith W.M., Gallagher J.J., Kerr C.R. 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: 1223–34.
28. Watson H. Natural history of Ebstein's anomaly of tricuspid valve in childhood and adolescence: an in-

ternational co-operative study of 505 cases. Br Heart J. 1974; 36: 417–27.
29. Daliento L., Angelini A., Ho S.Y. et al. Angiographic and morphologic features of the left ventricle in Ebstein's malformation. Am J Cardiol. 1997; 80: 1051–9.
30. Danielson G.K., Driscoll D.J., Mair D.D. et al. Operative treatment of Ebstein's anomaly. J Thorac Cardiovasc Surg. 1992; 104: 1195–1202.
31. Nanda N., Gramiac R. Clinical Echocardiography. Saint Louis: Mosby; 1978.
32. Кривощеков Е.В., Ковалев И.А., Шипулин В.М. Врожденные пороки сердца. 2009.
33. Делягин В.М. Аномалия Эбштейна (эхокардиографические и анатомические параллели). Педиатрический вестник Южного Урала. 2020; 1. URL: https: cyberleninka.ru/article/n/anomaliya-ebshteyna-ehokardiograficheskie-i-anatomicheskie-paralleli (дата обращения: 09.12.2022).
34. Watson H., Br. Heart J. 1974; 36.
35. Raju V., Dearani J.A., Burkhart H.M. et al. Unloading of the right ventricle unkoading for heart failure related to Ebstein malformation. Ann Torak Surg. 2014; 98(1): 167–73. discussion 173-4. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2014.03.009. Epub 2014 May 6.
36. Спринджук М. В. Операция Фонтена: критерии выполнения, показания и противопоказания, факторы риска. Соврем. технол. мед. 2010; 3. URL: https:// cyberleninka.ru/article/n/operatsiya-fontena-kriterii-vypolneniya-pokazaniya-i-protivopokazaniya-faktory-riska (дата обращения: 09.12.2022).
37. Nawa S., Kioka Y., Sano S. et al. J. Cardiovasc. Surg. Torino. 1984; 25.
38. Pitlick P.T., Griffin M.L., Bernstein D. et al. Circulation. 1990; 83 (suppl. III).
39. Stark J.F. Surgery for congenital heart defects. Third ed. 2006.
40. Dearani J.A., Danielson G.K. Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. In: Mavroudis C., Backer C.L., eds. Pediatric Cardiac Surgery. 3rd ed. Philadelphia, Pa: Mosby; 2003: 524–36.
41. Хохлунов М.С., Хубулава Г.Г., Болсуновский В.А. и др. Первый опыт выполнения операции конусной реконструкции трехстворчатого клапана у пациентов с аномалией Эбштейна. Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. 2017; 59(1): 28–33. DOI: 10.24022/0236-2791-2017-59-1-28-33.
42. Allen M.R., Hayes D.L., Warnes C.A., Danielson G.K. Permanent pacing in Ebstein's anomaly. Pacing Clin Electrophysiol. 1997; 20: 1243–6.
43. Stellin G., Vida V.L., Milanesi O. et al. Surgical treatment of complex cardiac anomalies: the 'one and one half ventricle repair'. European Journal of Cardio-Thoracic Surgery. 2002; 22(6): 1043–9. DOI:10.1016/S1010-7940(02)00669-3.
44. Lee Y.O., Kim Y.J., Lee J.R., Kim W. Long-term results of one-and-a-half ventricle repair in complex cardiac anomalies. European Journal of Cardio-Thoracic Surgery. 2011; 39(5): 711–5. DOI: 10.1016/j.ejcts.2010.07.048
45. Hebe J. Ebstein's anomaly in adults. Arrhythmias: diagnosis and therapeutic approach. Thorac Cardiovasc Surg. 2000; 48(4): 214–9. DOI: 10.1055/s-2000-6897.
46. Pressley J.C., Wharton J.M., Tang ASL. et al. Effect of Ebstein's anomaly on short- and long-term outcome of surgically treated patients with Wolff-Parkinson-White syndrome. Circulation. 1992; 86(4): 1147–55. DOI: 10.1161/01.cir.86.4.1147.
47. Cappato R., Schlüter M., Weiss C. et al. Radiofrequency current catheter ablation of accessory atrioventricular pathways in Ebstein's anomaly Circulation. 1996; 94(3): 376–83. DOI: 10.1161/01.cir.94.3.376.
48. Chauvaud SM., Brancaccio G., Carpentier AF. Cardiac arrhythmia in patients undergoing surgical repair of Ebstein's anomaly Ann Thorac Surg. 2001; 71(5): 1547–52. DOI: 10.1016/s0003-4975(01)02464-x.
49. Baumgartner H., De Backer J., Babu-Narayan S.V. et al. 2020 ESC Guidelines for themanagement of adult congenital heart disease. 2021; 26(9): 4702.
50. Stout Karen K., Daniels Curt J., Aboulhosn Jamil A. et al. Adults With Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines Circulation. 2019; 139(14): e698–e800. DOI: 10.1161/CIR.0000000000000603.
51. Khairy Paul, Van Hare George F., Balaji Seshadri. et al. PACES/HRS expert consensus statement on the recognition and management of arrhythmias in adult congenital heart disease: developed in partnership between the Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES) and the Heart Rhythm Society (HRS). Endorsed by the governing bodies of PACES, HRS, the American College of Cardiology (ACC), the American Heart Association (AHA), the European Heart Rhythm Association (EHRA), the Canadian Heart Rhythm Society (CHRS), and the International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD) Can J Cardiol. 2014; 30(10): e1–e63. DOI: 10.1016/j.cjca.2014.09.002.
52. Hernández-Madrid Antonio, Paul Thomas, Abrams Dominic et al. Arrhythmias in congenital heart disease: a position paper of the European Heart Rhythm Association (EHRA), Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), and the European Society of Cardiology (ESC) Working Group on Grown-up Congenital heart disease, endorsed by HRS, PACES, APHRS, and SOLAECE Europace. 2018; 20(11): 1719–53. DOI: 10.1093/europace/eux380.
53. Chetaille P., Walsh E.P., Triedman J.K. Outcomes of radiofrequency catheter ablation of atrioventricular reciprocating tachycardia in patients with congenital heart disease. Heart Rhythm. 2004; 1(2): 168–73. DOI: 10.1016/j.hrthm.2004.03.064.

54. José Pedro da Silva, José Francisco Baumgratz, Luciana da Fonseca et al. The cone reconstruction of the tricuspid valve in Ebstein's anomaly. The operation: early and midterm results. J Thorac Cardiovasc Surg. 2007; 133(1): 215–23. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2006.09.018. Epub 2006 Dec 4.
55. Kimberly A. Holst, Joseph A. Dearani, Sameh Said et al. Improving Results of Surgery for Ebstein Anomaly: Where Are We After 235 Cone Repairs? Ann Thorac Surg. 2018; 105(1): 160–8. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2017.09.058. Epub 2017 Nov 24.
56. Hetzer R., Hacke P., Javier M. et al. The long-term impact of various techniques for tricuspid repair in Ebstein's anomaly. J Thorac Cardiovasc Surg. 2015; 150(5): 1212–9. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2015.08.036. Epub 2015 Aug 14.

REFERENCES

1. Meerschaut I., Steyaert W., Bové T. et al. Exploring the Mutational Landscape of Isolated Congenital Heart Defects: An Exome Sequencing Study Using Cardiac DNA. Genes (Basel). 2022; 13(7): 1214. DOI: 10.3390/genes13071214.
2. Kosovtsova Ye.V., Pozdnyakov A.V., Pilyugov N.G. i dr. Luchevaya diagnostika vrozhdennykh porokov serdtsa u detey pri ekstrasternal'noy ektopii serdtsa (pentada Kantrella) [Radiation diagnosis of congenital heart defects in children with extrasternal ectopia of the heart (Cantrell pentad)]. Pediatr. 2017; 8(4): 92–8. DOI: 10.17816/PED8492-98. (in Russian).
3. Vokhidov O.F., Isomadinova G.Z. Vrozhdonnyye poroki razvitiya kak odna iz osnovnykh problem sovremennoy meditsiny [Congenital malformations as one of the main problems of modern medicine]. Uchenyy XXI veka. 2022; 7(88). URL: https: cyberleninka.ru/article/n/vrozhdyonnye-poroki-razvitiya-kak-odna-iz-osnovnyh-problem-sovremennoy-meditsiny (data obrashcheniya: 26.11.2022). (in Russian).
4. Lee C.H., Lim J.H., Kim E.R., Kim Y.J. Cone Repair in Adult Patients with Ebstein Anomaly. Korean J Thorac Cardiovasc Surg. 2020; 53(5): 243–9. DOI: 10.5090/kjtcs.20.113.
5. Antsygin N.V., Movsesyan R.R. Bolsunovskiy V.A. i dr. Korrektsiya anomalii Ebshteyna i atrezii legochnoy arterii u novorozhdennykh detey s ispol'zovaniyem tekhniki konusnoy rekonstruktsii [Correction of Ebstein's anomaly and pulmonary atresia in newborns using the cone reconstruction technique]. Detskiye bolezni serdtsa i sosudov. 2019; 16(2): 134–8. DOI: 10.24022/1810-0686-2019-16-2-134-138. (in Russian).
6. Mazurak M., Kusa J. The Two Anomalies of Wilhelm Ebstein. Tex Heart Inst J. 2017; 44(3): 198–201. DOI: 10.14503/THIJ-16-6063.
7. Troshkinev N.M., Podoksenov A.Yu., Svyazov Ye.A. i dr. Istoricheskiye i sovremennyye aspekty khirurgicheskogo lecheniya anomalii Ebshteyna [Historical and modern aspects of the surgical treatment of Ebstein's anomaly]. Byulleten' sibirskoy meditsiny. 2020; 1. URL: https: cyberleninka.ru/article/n/istoricheskie-i-sovremennye-aspekty-hirurgicheskogo-lecheniya-anomalii-ebshteyna (data obrashcheniya: 26.11.2022). (in Russian).
8. Sprindzhuk M.V., Adzerikho I.E., Dergachev A.V. Anomaliya Ebshteyna [Ebstein anomaly]. Novosti khirurgii. 2007; 4. URL: https: cyberleninka.ru/article/n/anomaliya-ebshteyna (data obrashcheniya: 02.12.2022). (in Russian).
9. Abralov Kh.K., Alimov A.B. Diagnostika i khirurgicheskoye lecheniye anomalii Ebshteyna [Diagnosis and surgical treatment of Ebstein's anomaly]. Vestnik Natsional'nogo mediko-khirurgicheskogo Tsentra im. N.I. Pirogova. 2016; 1. URL: https: cyberleninka.ru/article/n/diagnostika-i-hirurgicheskoe-lechenie-anomalii-ebshteyna (data obrashcheniya: 02.12.2022). (in Russian).
10. Kumar TKS. Ebstein's anomaly in the neonate. Indian J Thorac Cardiovasc Surg. 2021; 37(Suppl 1): 17–25. DOI: 10.1007/s12055-020-00942-z. Epub 2020 Mar 21.
11. Neumann S., Rüffer A., Sachweh J. et al. Narrative review of Ebstein's anomaly beyond childhood: Imaging, surgery, and future perspectives. Cardiovasc Diagn Ther. 2021; 11(6): 1310–23. DOI: 10.21037/cdt-20-771.
12. Dergachev A.V. Kliniko-morfologicheskiye aspekty khirurgicheskogo lecheniya anomalii Ebshteyna [Clinical and morphological aspects of the surgical treatment of Ebstein's anomaly]. Meditsinskiye novosti. 2012; 2. URL: https: cyberleninka.ru/article/n/kliniko-morfologicheskie-aspekty-hirurgicheskogo-lecheniya-anomalii-ebshteyna (data obrashcheniya: 26.11.2022). (in Russian).
13. Thareja S.K., Frommelt M.A., Lincoln J. et al. A Systematic Review of Ebstein's Anomaly with Left Ventricular Noncompaction. J Cardiovasc Dev Dis. 2022; 9(4): 115. DOI: 10.3390/jcdd9040115.
14. Saef J.M., Ghobrial J. Valvular heart disease in congenital heart disease: a narrative review. Cardiovasc Diagn Ther. 2021; 11(3): 818–39. DOI: 10.21037/cdt-19-693-b.
15. Bialostozky D., Horwitz S., Espino-Vela J. Ebstein's malformation of the tricuspid valve. A review of 65 cases. Am J Cardiol. 1972; 29(6): 826–36. DOI: 10.1016/0002-9149(72)90503-6.
16. Kumar A.E., Filer D.K., Miettinen O.S. et al. The Ebstein anomaly. Clinical profile and natural course. Am J Cardiol 1971; 28: 84–95. DOI: 10.1016/0002-9149(71)90038-5.
17. Crews T.L., Pridie R.B., Benham R. et al. Auscultatory and phonocardiographic findings in Ebstein's anomaly. Correlation of first heart sound with ultrasonic records of tricuspid valve movement Br Heart J. 1972; 34(7): 681–7. DOI: 10.1136/hrt.34.7.681.

18. Bokeriya L.A., Sabirov B.N. Sovremennyye podkhody k lecheniyu anomalii Ebshteyna, sochetayushcheysya s narusheniyami ritma serdtsa [Modern approaches to the treatment of Ebstein's anomaly, combined with cardiac arrhythmias]. Ann. aritm. 2008; 4. URL: https://cyberleninka.ru/article/n/sovremennye-podhody-k-lecheniyu-anomalii-ebshteyna-sochetayuscheysya-s-narusheniyami-ritma-serdtsa (data obrashcheniya: 26.11.2022). (in Russian).
19. Giuliani E.R., Fuster V., Brandenburg R.O., Mair D.D. Ebstein's anomaly: the clinical features and natural history of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. Mayo Clin Proc. 1979; 54: 163–73.
20. Ho S.Y., Goltz D., McCarthy K. et al. The atrioventricular junctions in Ebstein malformation. Heart. 2000; 83: 444–9.
21. Anderson K.R., Lie J.T. The right ventricular myocardium in Ebstein's anomaly: a morphometric histopathologic study. Mayo Clin Proc. 1979; 54: 181–4.
22. Anderson K.R., Zuberbuhler J.R., Anderson R.H. et al. Morphologic spectrum of Ebstein's anomaly of the heart: a review. Mayo Clin Proc. 1979; 54: 174–80.
23. Lev M., Liberthson R.R., Joseph R.H. et al. The pathologic anatomy of Ebstein's disease. Arch Pathol. 1970; 90: 334–43.
24. Brickner M.E., Hillis L.D., Lange R.A. Congenital heart disease in adults: second of two parts. N Engl J Med. 2000; 342: 334–42.
25. Giuliani E.R., Fuster V., Brandenburg R.O., Mair D.D. Ebstein's anomaly: the clinical features and natural history of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. Mayo Clin Proc. 1979; 54: 163–73.
26. Hebe J. Ebstein's anomaly in adults: arrhythmias: diagnosis and therapeutic approach. Thorac Cardiovasc Surg. 2000; 48: 214–9.
27. Smith W.M., Gallagher J.J., Kerr C.R. 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: 1223–34.
28. Watson H. Natural history of Ebstein's anomaly of tricuspid valve in childhood and adolescence: an international co-operative study of 505 cases. Br Heart J. 1974; 36: 417–27.
29. Daliento L., Angelini A., Ho S.Y. et al. Angiographic and morphologic features of the left ventricle in Ebstein's malformation. Am J Cardiol. 1997; 80: 1051–9.
30. Danielson G.K., Driscoll D.J., Mair D.D. et al. Operative treatment of Ebstein's anomaly. J Thorac Cardiovasc Surg. 1992; 104: 1195–1202.
31. Nanda N., Gramiac R. Clinical Echocardiography. Saint Louis: Mosby; 1978.
32. Krivoshchekov Ye.V., Kovalev I.A., Shipulin V.M. Vrozhdennyye poroki serdtsa [Congenital heart defects]. 2009. (in Russian).
33. Delyagin V.M. Anomaliya Ebshteyna (ekhokardiograficheskiye i anatomicheskiye paralleli) [Ebstein anomaly (echocardiographic and anatomical parallels)]. Pediatricheskiy vestnik Yuzhnogo Urala. 2020; 1. URL: https: cyberleninka.ru/article/n/anomaliya-ebshteyna-ehokardiograficheskie-i-anatomicheskie-paralleli (data obrashcheniya: 09.12.2022). (in Russian).
34. Watson H., Br. Heart J. 1974; 36.
35. Raju V., Dearani J.A., Burkhart H.M. et al. Unloading of the right ventricle unkoading for heart failure related to Ebstein malformation. Ann Torak Surg. 2014; 98(1): 167–73. discussion 173-4. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2014.03.009. Epub 2014 May 6.
36. Sprindzhuk M.V. Operatsiya Fontena: kriterii vypolneniya, pokazaniya i protivopokazaniya, faktory riska [Fontan operation: performance criteria, indications and contraindications, risk factors]. Sovrem. tekhnol. med. 2010; 3. URL: https://cyberleninka.ru/article/n/operatsiya-fontena-kriterii-vypolneniya-pokazaniya-i-protivopokazaniya-faktory-riska (data obrashcheniya: 09.12.2022). (In Russian).
37. Nawa S., Kioka Y., Sano S. et al. J. Cardiovasc. Surg. Torino. 1984; 25.
38. Pitlick P.T., Griffin M.L., Bernstein D. et al. Circulation. 1990; 83 (suppl. III).
39. Stark J.F. Surgery for congenital heart defects. Third ed. 2006.
40. Dearani J.A., Danielson G.K. Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. In: Mavroudis C., Backer C.L., eds. Pediatric Cardiac Surgery. 3rd ed. Philadelphia, Pa: Mosby; 2003: 524–36.
41. Khokhlunov M.S., Khubulava G.G., Bolsunovskiĭ V.A. i dr. Pervyĭ opyt vypolneniya operatsii konusnoĭ rekonstruktsii trekhstvorchatogo klapana u patsiyentov s anomaliyeĭ Ebshteĭna [First experience of cone reconstruction of the tricuspid valve in patients with Ebstein's anomaly]. Grudnaya i serdechno-sosudistaya khirurgiya. 2017; 59(1): 28–33. DOI: 10.24022/0236-2791-2017-59-1-28-33. (in Russian).
42. Allen M.R., Hayes D.L., Warnes C.A., Danielson G.K. Permanent pacing in Ebstein's anomaly. Pacing Clin Electrophysiol. 1997; 20: 1243–6.
43. Stellin G., Vida V.L., Milanesi O. et al. Surgical treatment of complex cardiac anomalies: the 'one and one half ventricle repair'. European Journal of Cardio-Thoracic Surgery. 2002; 22(6): 1043–9. DOI: 10.1016/S1010-7940(02)00669-3.
44. Lee Y.O., Kim Y.J., Lee J.R., Kim W. Long-term results of one-and-a-half ventricle repair in complex cardiac anomalies. European Journal of Cardio-Thoracic Surgery. 2011; 39(5): 711–5. DOI: 10.1016/j.ejcts.2010.07.048.
45. Hebe J. Ebstein's anomaly in adults. Arrhythmias: diagnosis and therapeutic approach. Thorac Cardiovasc Surg. 2000; 48(4): 214–9. DOI: 10.1055/s-2000-6897.

46. Pressley J.C., Wharton J.M., Tang ASL. et al. Effect of Ebstein's anomaly on short- and long-term outcome of surgically treated patients with Wolff-Parkinson-White syndrome. Circulation. 1992; 86(4): 1147–55. DOI: 10.1161/01.cir.86.4.1147.
47. Cappato R., Schlüter M., Weiss C. et al. Radiofrequency current catheter ablation of accessory atrioventricular pathways in Ebstein's anomaly Circulation. 1996; 94(3): 376–83. DOI: 10.1161/01.cir.94.3.376.
48. Chauvaud SM., Brancaccio G., Carpentier AF. Cardiac arrhythmia in patients undergoing surgical repair of Ebstein's anomaly Ann Thorac Surg. 2001; 71(5): 1547–52. DOI: 10.1016/s0003-4975(01)02464-x.
49. Baumgartner H., De Backer J., Babu-Narayan S.V. et al. 2020 ESC Guidelines for themanagement of adult congenital heart disease. 2021; 26(9): 4702.
50. Stout Karen K., Daniels Curt J., Aboulhosn Jamil A. et al. Adults With Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines Circulation. 2019; 139(14): e698–e800. DOI: 10.1161/CIR.0000000000000603.
51. Khairy Paul, Van Hare George F., Balaji Seshadri. et al. PACES/HRS expert consensus statement on the recognition and management of arrhythmias in adult congenital heart disease: developed in partnership between the Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES) and the Heart Rhythm Society (HRS). Endorsed by the governing bodies of PACES, HRS, the American College of Cardiology (ACC), the American Heart Association (AHA), the European Heart Rhythm Association (EHRA), the Canadian Heart Rhythm Society (CHRS), and the International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD) Can J Cardiol. 2014; 30(10): e1–e63. DOI: 10.1016/j.cjca.2014.09.002.
52. Hernández-Madrid Antonio, Paul Thomas, Abrams Dominic et al. Arrhythmias in congenital heart disease: a position paper of the European Heart Rhythm Association (EHRA), Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), and the European Society of Cardiology (ESC) Working Group on Grown-up Congenital heart disease, endorsed by HRS, PACES, APHRS, and SOLAECE Europace. 2018; 20(11): 1719–53. DOI: 10.1093/europace/eux380.
53. Chetaille P., Walsh E.P., Triedman J.K. Outcomes of radiofrequency catheter ablation of atrioventricular reciprocating tachycardia in patients with congenital heart disease. Heart Rhythm. 2004; 1(2): 168–73. DOI: 10.1016/j.hrthm.2004.03.064.
54. José Pedro da Silva, José Francisco Baumgratz, Luciana da Fonseca et al. The cone reconstruction of the tricuspid valve in Ebstein's anomaly. The operation: early and midterm results. J Thorac Cardiovasc Surg. 2007; 133(1): 215–23. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2006.09.018. Epub 2006 Dec 4.
55. Kimberly A. Holst, Joseph A. Dearani, Sameh Said et al. Improving Results of Surgery for Ebstein Anomaly: Where Are We After 235 Cone Repairs? Ann Thorac Surg. 2018; 105(1): 160–8. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2017.09.058. Epub 2017 Nov 24.
56. Hetzer R., Hacke P., Javier M. et al. The long-term impact of various techniques for tricuspid repair in Ebstein's anomaly. J Thorac Cardiovasc Surg. 2015; 150(5): 1212–9. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2015.08.036. Epub 2015 Aug 14.