



Клинические рекомендации

## **АНОМАЛИЯ ЭБШТЕЙНА**

МКБ **Q 22.5**

Год утверждения 2017 год (пересмотр каждые 3 года)

ID:

URL:

Профессиональные ассоциации:

- Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России
- Всероссийское научное общество кардиологов;
- Российское научное общество рентгенэндоваскулярных хирургов и интервенционных радиологов;

### **Утверждены:**

- Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России;
- Всероссийское научное общество кардиологов;
- Российское научное общество рентгенэндоваскулярных хирургов и интервенционных радиологов;

### **Согласованы**

Научным советом Министерства  
Здравоохранения Российской Федерации

\_\_ \_\_\_\_\_ 201\_ г.

## Оглавление

Ключевые слова .....	3
Список сокращений.....	4
Термины и определения .....	5
1. Краткая информация .....	6
1.1. Определение .....	6
1.2. Этиология и патогенез.....	6
1.3. Эпидемиология .....	6
1.4. Кодирование по МКБ 10 .....	7
1.5. Классификация.....	7
2. Диагностика .....	11
2.1. Жалобы и анамнез.....	11
2.2. Физикальное обследование .....	11
2.3. Лабораторная диагностика. ....	12
2.4. Инструментальная диагностика.....	12
2.5. Иная диагностика .....	12
3. Лечение.....	12
3.1. Консервативное лечение .....	12
3.2. Хирургическое лечение .....	13
3.3. Иное лечение .....	13
4. Реабилитация .....	15
5. Профилактика и диспансерное наблюдение .....	15
6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания .....	15
7. Критерии оценки качества медицинской помощи.....	16
8. Список литературы .....	17
Приложение А1. Состав рабочей группы .....	18
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций .....	19
Таблица П1. Уровни убедительности рекомендаций .....	19
Таблица П1 - Уровни достоверности доказательности .....	19
Приложение А3. Связанные документы .....	20
Приложение Б. Алгоритмы ведения пациентов .....	20
Приложение В. Информация для пациента.....	22

### **Ключевые слова**

например «хирургическое лечение» не правильно!, , ,.

- Врожденные пороки сердца:
- аномалия Эбштейна диагностика, медикаментозная терапия, хирургическое лечение, реабилитация:
- Синдром Вольф-Паркинсона-Уайта.

### **Список сокращений:**

АЭ – аномалия Эбштейна

ААП - антиаритмические препараты

ААТ - антиаритмическая терапия

АВ - атриовентрикулярный

АВБ - атриовентрикулярная (предсердно-желудочковая) борозда

АВУ - атриовентрикулярный узел

АВУРТ - атриовентрикулярная узловая реентри тахикардия

АРТ - антидромная реентри тахикардия

АЧПЖ – атриализованная часть ПЖ

АКГ - ангиокардиография

ВСС - внезапная сердечная смерть

ВПС — врожденные пороки сердца

ВОПЖ — выводной отдел правого желудочка

ВПУ - синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта (WPW)

ВТПЖ — выводной тракт правого желудочка

ДМЖП — дефект межжелудочковой перегородки

ДМПП – дефект межпредсердной перегородки

ДПЖС — дополнительное предсердно-желудочковое соединение

ДПП - дополнительный путь проведения

ИК — искусственное кровообращение

ИБС — ишемическая болезнь сердца

КТ — компьютерная томография

КТИ – кардиоторакальный индекс

ЛП – левое предсердие

ЛЖ — левый желудочек

МРТ – магнитно резонансная томография

НЖТ - наджелудочковая тахикардия

НК — недостаточность кровообращения

ОАП — открытый артериальный проток

ОЛС — общелегочное сосудистое сопротивление

ОСН – острая сердечная недостаточность

ПЖ – правый желудочек  
ПП – правое предсердие  
РЧА - радиочастотная абляция  
ТК - трикуспидальный клапан  
ТП - трепетание предсердий  
ЭКГ — электрокардиография  
ЭФИ - электрофизиологическое исследование.  
ЭхоКГ — эхокардиография  
НУНА – Нью-Йоркская ассоциация кардиологов  
ФП - фибрилляция предсердий

### **Термины и определения**

Вильгельм Эбштейн, профессор медицины и директор медицинской клиники в Геттингене (Берлин) впервые описал случай с тяжелой аномалией трехстворчатого клапана (W.Ebstein,1866). При клиническом осмотре у него был выраженный цианоз лица и усиленная пульсация яремных вен, синхронизированная с биением сердца. В 1927 г., через 15 лет после смерти Эбштейна, Альфред Арнштейн описал 14-тый по счету случай, (A.Arnstein,1927) и этот тип смещения трехстворчатого клапана предложил называть болезнью Эбштейна.

Синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта – наджелудочковая тахикардия обусловленная наличием двух или более дополнительных предсердно-желудочковых соединений.

Эндокардит — воспаление внутренней оболочки сердца, является частым проявлением других заболеваний.

Эхокардиография — метод ультразвукового исследования, направленный на исследование морфологических и функциональных изменений сердца и его клапанного аппарата.

## **1. Краткая информация**

### **1.1. Определение**

Аномалия Эбштейна - сложный врожденный порок сердца (ВПС), обусловленный смещением септальной и задней створок трехстворчатого клапана (ТК) и характеризующейся необычайной вариабельностью анатомических вариантов порока.

### **1.2 Этиология и патогенез**

На сегодняшний день доказано, что в определенной мере высокая частота порока во внутриутробном периоде связана с приемом матерью препаратов лития. Так, по данным J.Noga (1976), J.Park и соавт. ,(1980) и D.Radford и соавт. ,(1985) у женщин, принимавших в течение первых триместров беременности препараты, содержащие карбонат лития, вероятность появления детей с аномалией Эбштейна значительно увеличивается. Какие другие факторы определяют высокую частоту аномалии Эбштейна в период внутриутробного развития, пока неизвестно. По данным D.Celermajer и соавт. (1992), наблюдавших естественное течение, умерли все младенцы с КТИ >90%. В связи с этим, авторы разработали ЭХОКГ классификацию порока, позволяющую оценивать тяжесть больных аномалией Эбштейна в зависимости от дилатации ПП и увеличения АЧПЖ. Как следует из данных представленных авторами, смертность у младенцев, отнесенных к 1 и 2 степеням изменений не превышает 7%. а 3-4 степени составляет 75-100%.

### **1.3 Эпидемиология**

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.Noga (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. 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%.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3). Л.А.Бокерия и соавт.2005**

**Комментарии:** *Диагностика аномалии Эбштейна с помощью ЭХОКГ является простым и безопасным*

**1.4 Кодирование по МКБ 10**

**Аномалия Эбштейна (Q 22.5):**

**1.5. Классификация** Наша попытка систематики анатомических вариантов порока основана на тщательном сопоставлении данных морфологического исследования, кардиометрии и эмбриогенеза. С учетом морфогенеза отдельных структур трехстворчатого клапана, нами выявлено, что изменения и нарушения в них носят системный характер. Это означает, что для каждой группы сердец характерно системное нарушение в строении и створок, и хорд, и папиллярных мышц, и правого желудочка. Иными словами, каждая из этих групп представляет собой этап развития этих структур, крайними состояниями которых являются примитивное эмбриональное и практически нормальное сердце. В соответствии с таким подходом следует различать 5 анатомических типов порока

- **Тип А.** Изменения в сердце минимальны. Передняя створка - большая. Объем движений практически нелимитирован. Дистальный край несколько утолщен.

Количество межхордальных пространств и число сухожильных хорд несколько уменьшено. Задняя и септальная створки несколько "спущены" в сторону полости ПЖ или нормально прикреплены к ФК ТК. Дистальные края всех створок утолщены. Папиллярные мышцы. Передняя группа папиллярных мышц сформирована практически нормально. Задняя группа сосочковых мышц чаще сформирована, но иногда, задняя и септальная створки могут прикрепляться к небольшим сосочковым мышцам в области задней перегородки.

Может наблюдаться небольшая "атриализация" правого желудочка и дилатация ФК ТК. Кровоток антеградный. нелимитирован. В 30% сердец может наблюдаться регургитация через ТК. ФК нормальных размеров и регургитация обуславливается неполным смыканием створок.

- **Тип В.** Створки. Передняя створка - утолщена, большая. Движение свободное. Существенно уменьшено число сухожильных струн. Межхордальные пространства уменьшены в размерах. Задняя папиллярная мышца отсутствует. Задняя и септальная створки ТК "опущены" глубоко в ПЖ, прикреплены короткими хордами к миокарду, формируя АЧПЖ. Септальная створка гипопластична и может быть прикреплена к перегородке короткими хордами со стороны желудочковой поверхности.

Папиллярные мышцы. Передняя папиллярная мышца сформирована, но гипоплазирована и сращена с перегородочно-краевой трабекулой посредством короткого модераторного пучка. Задняя группа мышц чаще отсутствует. Атриализованная камера большая. Ее стенки утолщены и фибромышечные, плохо сокращаются. Трабекулярная часть уменьшена. Карманы между трабекулами отсутствуют, сглажены. Функционирующая полость приточного отдела правого желудочка уменьшена. Кровоток через ПЖ антеградный, но из синусной части он, минуя трабекулярную часть приточного отдела, направлен в выводной отдел ПЖ.

- **Тип С.** Отверстие ТК в типичном месте, однако оно из-за сглаженности трабекул малофункционально. Иногда между модераторным пучком и передней папиллярной мышцей бывает еще одно отверстие, через которое трабекулярная часть приточного отдела сообщается с инфундибулумом. Ввиду



фиксированности у передней папиллярной мышцы и свободного пространства в базальной части над передней створкой создается большой карман

Выраженное ограничение подвижности задней и септальной створок ТК за счет прикрепления их к миокарду короткими хордами. Септальная створка гипопластична и, несмотря на сращение с перегородкой, ее дистальный край чаще свободен и утолщен. Задняя створка значительно смещена вниз. Нижний край створки при наличии отверстия в типичном месте (из трехстворчатого клапана в трабекулярную часть приточного отдела) сохраняет мобильность. Передняя створка - большая. Объем ее движений резко ограничен из-за облитерации межхордальных пространств; непосредственного (без хорд) прикрепления нижнего края к передней папиллярной мышце; наличия фиброзных тяжей, которыми она сращена с передней папиллярной мышцей и с разграничительным мышечным кольцом на протяжении от модераторного пучка до наджелудочкового гребня. Комиссура между передней и септальной створками сформирована. Края створок утолщены. Кровоток к выводному отделу свободный. Эта комиссура представляет собой отверстие между "трехстворчатым мешком" (атриализованной камерой) и инфундибулумом, через который и осуществляется основной кровоток. Основное отверстие ТК создано передне-септальной комиссурой. "Обычное" отверстие рестриктивно. Большая АЧПЖ.

Папиллярные мышцы. Передняя папиллярная мышца гипопластична, малоподвижна и непосредственно сращена с передней створкой (без сухожильных струн). Задняя папиллярная мышца отсутствует.

Атриализованная камера. Атриализованная часть большая, тонкостенная. Стенки не сокращаются. Трабекулярная часть - крошечная, щелевидная. Реальный кровоток и нагнетательная функция осуществляется только инфундибулумом. Выводной отдел правого желудочка представлен только инфундибулумом. Сухожильных хорд практически нет - они представлены только в области соединения дистального края передней створки. В этой зоне они чаще сформированы неправильно, хаотично переплетаются.

Больным с В и С типами аномалии Эбштейна показана операция Carpentier, Л.А.Бокерия

- Тип Д. Передняя створка ТК соединена с разграничительным мышечным кольцом. Со стороны трабекулярной части она плотно приращена к передней папиллярной мышце, образуя единый конгломерат с модераторным пучком. Выхода в трабекулярную часть нет и сама трабекулярная часть тоже

отсутствует. Полная облитерация межхордальных пространств. Сухожильные хорды отсутствуют. Во всех сердцах ниже линии прикрепления к париетальной стенке передняя створка образует "карман". Задняя створка на всем протяжении прикреплена к миокарду короткими хордами. Септальная створка представлена только небольшим образованием у верхнего края отверстия в разграничительном кольце.

Полный "трехстворчатый мешок", открывающийся только в инфундибулум, образован задней и передней створками, сросшимися по нижнему краю. Выводной отдел правого желудочка представлен только инфундибулумом. Он недоразвит, мал и не соединен с трабекулярной частью. Дистальное отверстие в трехстворчатом клапане образовано комиссурой между передней и септальной створками.

Папиллярные мышцы. Передняя папиллярная мышца чаще не идентифицируется и создает конгломерат с модераторным пучком и разграничительным мышечным кольцом. Эта мышца в виде недифференцированных миокардиальных волокон в некоторых сердцах перекидывается не переднюю створку, переплетаясь с неполностью рассосавшимися мышечными (желудочковыми) волокнами. Задней папиллярной мышцы нет.

При возможности мобилизации и фенестрации передней створки показана реконструктивная операция аппарата трехстворчатого клапана по Carpentier, де Сильва или Л.А.Бокерия

- Тип Е. Сросшиеся передняя, задняя и септальная створки ТК вместе с приточным отделом ПЖ образуют "трехстворчатый мешок". Стенка приточного отдела ПЖ истончена. Сообщение между "трехстворчатым мешком" (предсердие) и инфундибулумом (желудочек) чаще образовано узким отверстием в области так называемой передне-септальной комиссуры.

Передняя створка сращена с разграничительным мышечным кольцом. Нижний край сращен со стенкой желудочка, с его эндокардиальной поверхностью. Полная облитерация межхордальных пространств. Хорд нет вообще. Миокард этой зоны тонкостенен, не сокращается. Задняя створки сращены с эндокардом правого желудочка. Септальная створка полностью сращена с перегородкой. АЧПЖ занимает весь приточный отдел. Стенки приточного отдела ПЖ сращенные в единый "трехстворчатый мешок" с ТК, резко истончены и не сокращаются. Больным этой группы выполнение восстановительных

операций не представляется возможным и единственным методом является замена клапана на бипротез.

## **2. Диагностика**

### **2.1. Жалобы и анамнез**

При сборе анамнеза и жалоб рекомендуется расспросить пациента о существовании одышки и сердцебиения. Рекомендуется спросить о появления цианоза при нагрузке или в покое.

### **2.2 Физикальное обследование**

Рекомендуется аускультация. Аускультативно выслушивается широкое расщепление первого тона (за счет более позднего закрытия удлиненной передней створки ТК). Иногда выслушивается так называемый 1 тон паруса, который своим названием обязан удлинению передней створки ТК, при котором митральный компонент очень мягкий, почти угасающий, и доминирует поздний, трикуспидальный компонент, образованный, по сути, только одной функционирующей передней створкой из трех существующих. Второй тон также широко расщеплен за счет запаздывания легочного компонента при полной блокаде правой ножке пучка Гиса. Расщепление второго тона практически не зависит от фаз дыхания; при синдроме предвозбуждения сплит (расщепление) было парадоксальным - за счет более ранней активации правой стороны межжелудочковой перегородки. Третий и четвертый тоны дают аускультативную картину трех- или четырехчленного ритма, которые могут часто сливаться в единый шум за счет значительного удлинения PR- интервала. При вдохе третий и четвертый тоны усиливаются. Систолический шум трикуспидальной недостаточности по классификации Levin 2-3/6, максимальный в точке проекции ТК – у основания мечевидного отростка, и чуть левее по направлению к верхушке сердца (проекция смещенного клапана). Интенсивность шума не зависела от акта дыхания, так как функционально неполноценный ПЖ не способен увеличить свой выброс, как это должно происходить при форсированном вдохе в норме. Ранний диастолический шум образуется при колебательных движениях удлиненной передней створки. Наиболее постоянными были трех или четырехчленный ритм и ослабленный II тон на легочной артерии. У большинства больных определялся систолический шум дующего характера. Рекомендуется ФКГ. На фонокардиограмме систолический шум был низкоамплитуд-

ным, носил убывающий характер или "decrecendo". У небольшой части больных шумы отсутствовали.

### **2.3 Лабораторная диагностика.**

Рекомендуется исследовать уровень гемоглобина ( у больных с цианозом наблюдается полицитемия) и насыщение крови кислородом.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1а).**

### **2.4. Инструментальная диагностика.**

- Пациентам с аномалией Эбштейна рекомендуется пройти полное обследование .
- ЭКГ, Рентгенография, ЭхоКГ
- **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).**

**2.5. Иная диагностика** Катетеризация полостей сердца и АКГ (по показаниям) МРТ, КТ, ЭФИ.

## **3. Лечение**

### **3.1 Консервативное лечение**

Медикаментозная терапия как правила направлена на лечение осложнений патологии и является симптоматичным. Антикоагулянтная терапия варфарином рекомендуется для пациентов с АЭ с парадоксальной эмболией и фибрилляцией предсердий в анамнезе (Уровень доказательности С). Сердечные гликозиды и Диуретическая терапия направлена на лечение сердечной недостаточности. Пациенты с простыми формами АЭ могут лечиться медикаментозно на протяжении многих лет. Рекомендуется регулярное наблюдение у кардиолога, экспертом в области ВПС. Особое внимание должно быть уделено выявлению аритмий, т.к. у пациентов с АЭ высокая частота возникновения наджелудочковых аритмий. При их выявлении может потребоваться назначение антиаритмической терапии или электрофизиологическое вмешательство. Тест с физической нагрузкой является надежным методом оценки функционального резерва, потому как многие пациенты думают, что хорошо переносят физическую нагрузку. Прогрессирующее увеличение размеров ПЖ, дисфункция, недостаточность ТК являются показаниями для срочного хирургического вмешательства, особенно при наличии цианоза. Появление периферических отеков обычно является следствием прогрессирующей дисфункции ПЖ. Диуретическая терапия помогает уменьшить

периферические отеки у пациентов с АЭ с правожелудочковой недостаточностью, однако не воздействуют на сердечный выброс ЛЖ и не уменьшают симптомов общей слабости, одышки.

### **3.2 Хирургическое лечение**

Показания к операции при любом врожденном пороке сердца, в том числе и при аномалии Эбштейна строятся на сопоставлении нескольких факторов: прогрессирование болезни или же необходимости операции из-за риска смерти при естественном течении порока, а также возможности внезапной смерти по жизненным показаниям. Больные с I-II функциональным классом по NYHA могут лечиться медикаментозно. Больным с II функциональным классом при нарастании цианоза, кардиомегалии и симптоматическими аритмиями показана хирургическая коррекция порока. С учетом постоянно улучшающихся результатов хирургического лечения все больные с III-IV функциональным классом по NYHA подлежат хирургическому лечению. Отдельно следует рассматривать больных с нарушениями ритма, представляющими собой серьезную угрозу для жизни. При медикаментозно плохо контролируемых предсердных и желудочковых аритмиях, больные должны подвергаться одномоментной или этапной коррекции порока и устранению дополнительных предсердно-желудочковых соединений (Л.А.Бокерия, 2005). Основной целью хирургического вмешательства при аномалии Эбштейна является восстановление запирающей функции ТК и одновременное устранение право-левого сброса крови через межпредсердное сообщение. При удовлетворительном исходе операции такая методика способствует нормализации гемодинамики. Эта цель, как правило, достигается либо пластикой ТК, либо его протезированием в условиях ИК. При наличии сопутствующих пороков, одномоментное устранение последних является обязательным условием. Как известно, бивентрикулярная коррекция среди больных с неадекватным правым желудочком сопровождается значительным числом осложнений и летальных исходов (R.Delius и соавт.,1996). В связи с этим, появление возможности выполнения двунаправленного кавапульмонального анастомоза у больных с АЭ (полуторажелудочковая коррекция), для уменьшения преднагрузки правого желудочка в ближайшем послеоперационном периоде поистине спасительная процедура.

### **3.3. Иное лечение**

ЭФИ и РЧА при синдроме Вольфа Паркинсона Уайта сопутствующая в 7-30% случаях аномалии Эбштейна.

Хирурги, прошедшие специализацию, и имеющие опыт лечения ВПС должны выполнять сопутствующую хирургическую коррекцию аритмий по следующим показаниям:

**А.** Появление/прогрессирование предсердной и/или желудочковой аритмии, не подлежащие чрезкожной эндоваскулярной коррекции (операция Сили).

**В.** Синдром предвозбуждения желудочков, толерантный к электрофизиологическим методам лечения. (Уровень доказательности В).

Повторная хирургическая пластика ТК или протезирование ТК рекомендуется у взрослых пациентов с АЭ по следующим показаниям:

**А.** Появление симптомов, снижение толерантности к физической нагрузке, либо III-IV функциональный класс по NYHA (Уровень доказательности В)

**В.** Выраженная трикуспидальная недостаточность с прогрессирующей дилатацией ПЖ, снижением систолической функции ПЖ, или появление/прогрессирование предсердной и/или желудочковой аритмии (Уровень доказательности В).

**С.** Дисфункция биопротеза с выраженным сочетанием недостаточности и стеноза (Уровень доказательности В)

**Д.** Превалирующий стеноз биопротеза (средний градиент более, чем 12-15 мм Нг). (Уровень доказательности В)

**Е.** Операция может быть выполнена в более ранние сроки при меньшей степени стеноза при наличии симптомов, снижения толерантности к физической нагрузке. (Уровень доказательности В)

#### **4. Реабилитация**

В ближайшем послеоперационном периоде выполняется регулярное обследование состояния и функция ТК или биопротеза с помощью ЭхоКГ. Измеряется трансстрикуспидальный градиент давления при помощи доплер ЭхоКГ. Период реабилитационного становления, с возможностью возобновления трудовой деятельности, составляет минимум 4 месяца.

#### **5. Профилактика и диспансерное наблюдение.**

Рекомендуется пациентам после клапансохраняющей и/или замены клапана биопротезом, РЧА ДПЖС, обструкцией выводного тракта ПЖ, как минимум, ежегодно проходить обследование в региональных центрах лечения ВПС и аритмологии, т.к., в отдаленном периоде наблюдения, как правила развивается кальциноз и деструкция биоклапана (уровень доказательности С).

Таким образом, все оперированные пациенты с аномалией Эбштейна нуждаются в ежегодном обследовании (сбор анамнеза и ЭКГ, периодическое амбулаторное обследование и/или нагрузочный тест, ЭХОКГ).

Профилактика эндокардита показана неоперированным пациентам с АЭ, а также оперированным больным в первые 6 месяцев после операции или при наличии резидуального сброса или сопутствующей клапанной патологии.

Рекомендации по ведению беременности. Беременность у пациентов с АЭ с тотальной недостаточность ТК не рекомендована из-за чрезмерной материнской и внутриутробной смертности (уровень доказательности: А). Женщины с незначительной недостаточностью ТК и без сопутствующих пороков не имеют большого риска сердечно-сосудистых осложнений при беременности. Обычно беременность хорошо переносится. Оперированные пациенты без сопутствующих пороков также не имеют большого риска сердечно-сосудистых осложнений при беременности.

#### **6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания**

В послеоперационном периоде могут появляться признаки и симптомы, связанные с инфекционным эндокардитом, недостаточностью ТК или биопротеза, аортальной недостаточностью, нарушениями проводимости и желудочковыми аритмиями влияющие на течение и исход заболевания. В связи с этим все оперированные пациенты с аномалией Эбштейна нуждаются в ежегодном обследовании (сбор анамнеза и ЭКГ, периодическое амбулаторное обследование и/или нагрузочный тест, ЭХОКГ).

## 7. Критерии оценки качества медицинской помощи

В ВИДЕ КРИТЕРИЕВ КАЧЕСТВА ДОЛЖНО БЫТЬ ПРЕДСТАВЛЕНО ТОЛЬКО ТО, ЧТО ЕСТЬ В ТЕКСТЕ РЕКОМЕНДАЦИЙ!

Пример:

№	Критерии качества	Уровень достоверности доказательств	Уровень убедительности рекомендаций
<b>Этап постановки диагноза</b>			
1	При первичном обследовании пациента выполнены рентгенография, ЭКГ, ЭхоКГ	1b	C
2	Уточнение характера порока и оценка гемодинамики при помощи ангиокардиографии с зондированием полостей сердца,	1a	B
3	Выполнено компьютерная томография , МРТ	4	C
4	Выполнена ЭФИ	3	B
<b>Этап консервативного и хирургического лечения</b>			
1	Антикоагулянтная терапия варфарином рекомендуется для пациентов с АЭ с парадоксальной эмболией и фибрилляцией предсердий в анамнезе (Уровень доказательности C	2a	A
2	Сердечные гликозиды и диуретическая терапия направлена на лечение сердечной недостаточности.	2b	A



3	У пациентов с АЭ высокая частота возникновения наджелудочковых аритмий, требующая назначения антиаритмической терапии	1a	A
4	Электрофизиологическое вмешательство. Выполнение РЧА ДПЖС у больных с АЭ	1b	B
5	Восстановление запирающей функции ТК и одновременное устранение право-левого сброса крови через межпредсердное сообщение.	2a	C
6	Одномоментная коррекция АЭ с синдромом ВПУ (операция Сили)	1a	C
7	Двунаправленный кавапультмональный анастомоз у больных с АЭ (полуторажелудочковая коррекция),	2b	C
<b>Этап послеоперационного контроля</b>			
1	Выполняется регулярное обследование состояния и функцию ТК или биопротеза с помощью ЭхоКГ.	1b	B
2	Измеряется транстрикуспидальный градиент давления при помощи доплер ЭхоКГ.	2a	B

## 8. Список литературы

1. Бокерия Л.А. в кн. Тахикардии //М.1989, С.73-121
2. Бокерия Л.А., Бухарин В.А., Подзолков В.П., Сабиров Б.Н. Хирургическое лечение аномалии Эбштейна // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 1995. - №5. – С. 14-18.
3. Бокерия Л.А., Голухова Е.З., Ревшвили 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
4. Бокерия Л.А., Подзолков В.П., Сабиров Б.Н. в кн. Аномалия Эбштейна // М.2005, 151-206 с.
5. Carpentier A., Chauvaud S., Mace L. et al. A new reconstructive operation for Ebstein's anomaly of the tricuspid valve // J.Thorac.Cardiovasc.Surg. - 1988.- Vol.96, N1.- P.992-101

6. Castaneda A.R., Jonas R.A., Mayer J.E., Hanley F.L. Ebstein's anomaly //Books: Cardiac Surgery of the Neonate and Infant .1994.-P.273-280.
7. Chauvand S. Ebstein's anomaly. Surgical Treatment and Results //Thorac.Cardiovasc.Surg.,2000,48,4:220-223.
8. Danielson G.K. Ebstein's anomaly. Editorial. Comments and personal observations //Ann.Thorac.Surg.-1992.-Vol.34,N4.-P.396-400.
9. Driscoll D.J., Mottram C.D., Danielson G.K. Spectrum of exercise Intolerance In 45 patients with Ebstein's anomaly and observations on exercise tolerance In 11 patients after surgical repair //J.Am.Coll.Cardiol.-1988,- Vol.11, N4.- P.831—836.
10. Зубарев Р.П. в кн. Аномалия Эбштейна //М. - 1975. - 112с.
11. Carpentier A., Chauvaud S., Mace L. et al. A new reconstructive operation for Ebstein's anomaly of the tricuspid valve // J.Thorac.Cardiovasc.Surg. - 1988.- Vol.96, N1.- P.92-101
12. Celermajer D.S., Cullen S., Deantleld J.E., Sullivan I. D.. Congenitally corrected transposition and Ebstein's anomaly of the systemic atrioventricular valve: association with aortic arch obstruction //J.Am.Coll.Cardiol.-1991.- Vol.18. N5 - P.1056-1058
13. Celermajer D.S., Cullen S., Sullivan I.D., et al. Outcome in neonates with Ebstein's anomaly // J. Am. Coll. Cardiol. - 1992. -Vol. 19, N 5. - P.1041-1046.
14. Danielson G.K., Fuster V. Surgical repair of Ebstein's anomaly // Ann. Surg. - 1982. - Vol. 196, N 4. - P.499-504.
15. Seale W.C., Gallagher J.J., Pritchett E.L.C., Wallace A.G. Surgical treatment of tachyarrhythmias In patients with both an Ebstein's anomaly and Kent bundle // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. - 1978. - Vol. 75, N 6. - P.847-853.

### **Приложение А1. Состав рабочей группы**

Академик РАН, академик РАМН – В.П.Подзолков, проф. К.В. Шаталов, проф. М.М. Зеленикин, проф. И.В. Кокшенев, Докт.мед.наук. – Б.Н.Сабилов  
 Руководитель рабочей группы – академик РАН Л.А.Бокерия.  
 Все члены Рабочей группы подтвердили отсутствие финансовой поддержки/конфликта интересов.

## Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

### Целевая аудитория разработанных клинических рекомендаций:

1. Сердечно-сосудистая хирургия
2. Ультразвуковая диагностика
3. Рентгенология
4. МРТ и КТ
5. Катетеризация полостей сердца и АКГ

### Таблица П1. Уровни убедительности рекомендаций

#### Классы рекомендаций

Класс I	Состояния, для которых существуют доказательства и/или общепринятое мнение, что данная процедура или лечение полезны и эффективны.
Класс II	Состояния, для которых существуют противоречивые данные и/или расхождение мнений о полезности/эффективности процедуры или лечения. Показания определяются конкретной ситуацией, состоянием данного пациента. Результат вмешательства не ясен и/или есть расхождения во мнениях относительно полезности и эффективности.
Класс IIa	Больше доказательств и/или мнений в пользу целесообразности/эффективности.
Класс IIb	Целесообразность/эффективность менее убедительны (то есть не так хорошо подтверждены доказательствами, мнениями).
Класс III	Противопоказание. Вмешательство не полезно, а в некоторых случаях может быть и вредным.

### Таблица П1 - Уровни достоверности доказательности

#### Уровни доказательности

Уровень доказательности А (наивысший)	Наличие многочисленных рандомизированных клинических исследований, систематический обзор или метаанализ (ы).
Уровень доказательности В (средний)	Наличие ограниченного числа рандомизированных исследований или нескольких небольших качественных контролируемых клинических исследований.

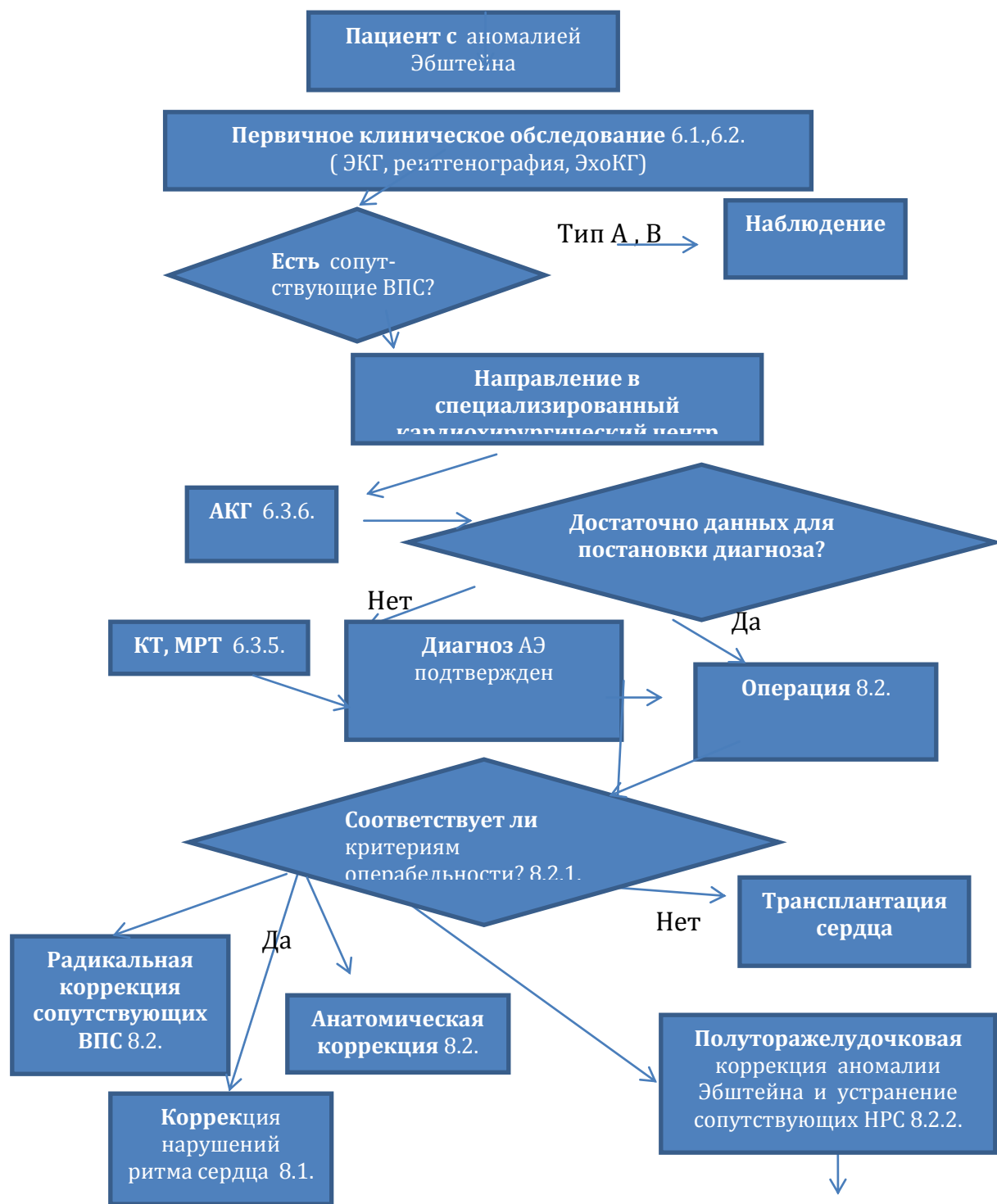
Уровень доказательности С (низший)	Рекомендации, основанные на мнении экспертов (в разных странах показания, основанные на экспертных мнениях, могут значительно различаться).
------------------------------------	---

### **Приложение А3. Связанные документы**

#### **Порядок обновления клинических рекомендаций**

Клинические рекомендации обновляются каждые 3 года.

### **Приложение Б. Алгоритмы ведения пациентов**



Алгоритм первичной диагностики и хирургического лечения **аномалии Эбштейна**

## **Приложение В. Информация для пациента.**

После выписки из специализированного центра строго соблюдать предписания, указанные в выписных документах (выписной эпикриз). Наблюдение у кардиолога по месту жительства – не реже 1 раза в 6 мес, строго соблюдая его предписания и назначения. Наблюдение кардиолога в специализированном центре – не реже 1 раза в 12 мес. При любых инвазивных манипуляциях (стоматологические, косметологические, прочие процедуры, предполагающие или несущие риск нарушения целостности кожных покровов и слизистых) обязательно проводить антибактериальное прикрытие для профилактики возникновения инфекционного эндокардита. Случаи предполагаемых инвазивных манипуляций обязательно согласуются с кардиологом, ведущим наблюдение за пациентом по месту жительства. Изменение доз и схем тех или иных лекарственных препаратов, а также назначение дополнительных или альтернативных лекарственных препаратов осуществляет только лечащий врач. При возникновении побочных эффектов от приема лекарственных препаратов необходимо в максимально быстрые сроки обсудить это с лечащим врачом. Следует избегать чрезмерных физических нагрузок. При возникновении или резком прогрессировании следующих симптомов в максимально короткие сроки необходима внеочередная консультация кардиолога: утомляемость, одышка, цианоз, отеки, увеличение объема живота, аритмии, потери сознания, неврологический дефицит (потеря зрения, слуха, речи, онемение конечности, парезы и параличи, в т.ч. кратковременные), острые респираторные заболевания, лихорадка неясного генеза.