

---

---

## Случай из практики

---

---

УДК 616.12-007:616-053.88

### **ВРОЖДЕННЫЙ ПОРОК СЕРДЦА (АНОМАЛИЯ ЭБШТЕЙНА), ВПЕРВЫЕ ДИАГНОСТИРОВАННЫЙ В ПОЖИЛОМ ВОЗРАСТЕ**

**А. В. Муромкина\***, кандидат медицинских наук,  
**Е. А. Шутемова**, доктор медицинских наук,  
**М. В. Келеш**, кандидат медицинских наук,  
**О. А. Васильева**,  
**Н. В. Задворнова**

ОБУЗ «Кардиологический диспансер», 153012, Россия, г. Иваново, Шереметевский просп., д. 22

**РЕЗЮМЕ** Описан случай впервые выявленного редкого врожденного порока сердца – аномалии Эбштейна – у пациента 71 года. Порок в виде вторичного центрального дефекта межпредсердной перегородки и аномалии развития трикуспидального клапана с недостаточностью 3 степени, осложненной вторичной легочной гипертензией и нарушениями ритма сердца.

**Ключевые слова:** аномалия Эбштейна, врожденный порок сердца, недостаточность трикуспидального клапана, дефект межпредсердной перегородки, фибрилляция предсердий.

\* Ответственный за переписку (corresponding author): e-mail: AMuromkina@mail.ru.

Доля больных с врожденными пороками сердца (ВПС) среди взрослых, страдающих сердечно-сосудистыми заболеваниями, составляет около 1% [1]. Чаще всего встречаются дефекты межжелудочковой перегородки (15–20%) и межпредсердной перегородки (17%), несколько реже открытый артериальный проток (7%), тетрада Фалло (8%), стеноз легочной артерии (8%), коарктация аорты (6%) [2].

Аномалия Эбштейна – редкий порок сердца, частота которого составляет 1% от всех ВПС [1]. Впервые он описан в 1866 г. патологоанатомом Эбштейном. При этом пороке сердца створки трикуспидального клапана исходят из стенок правого желудочка, а не из предсердно-желудочкового кольца, и не смыкаются полностью (недостаточность трикуспидального клапана). Таким образом, полость правого желудочка оказывается умень-

шенной по сравнению с нормой, а часть правого желудочка от предсердно-желудочкового кольца (где клапан должен был находиться в норме) до смещённого вниз трехстворчатого клапана становится продолжением правого предсердия. В 80–85% при аномалии наблюдается незарращение овального отверстия (между правым и левым предсердиями). Правое предсердие увеличивается в размерах и расширяется. Часть венозной крови перетекает в левое предсердие через открытое овальное отверстие и смешивается с артериальной. Это приводит к уменьшению содержания кислорода в артериальной крови и гипоксии органов и тканей. Возможны нарушения ритма сердца.

Важность своевременной диагностики ВПС определяется, с одной стороны, возможностью хирургического устранения дефекта, а с другой – со-

---

Muromkina A. V., Shutemova E. A., Kelesh M. V., Vasilieva O. A., Zadvornova N. V.

#### **CONGENITAL HEART FAILURE (EBSTEIN ANOMALY) DIAGNOSED FOR THE FIRST TIME IN ELDERLY AGE**

**ABSTRACT** Rare congenital heart failure – Ebstein anomaly – was revealed in patient aged 71 years for the first time. This clinical case was described as follows: failure in the form of secondary central defect of interatrial septum and tricuspid valve development anomaly with failure of the 3rd stage which was complicated by secondary lung hypertension and cardiac rhythm disorders.

**Key words:** Ebstein anomaly, congenital heart failure, tricuspid valve insufficiency, interatrial septum defect, atrial fibrillation.

храняющимся повышенным риском развития инфекционного эндокардита на врожденном дефекте [4]. В настоящее время ВПС чаще всего диагностируют в раннем возрасте, и пациенты наблюдаются педиатрами. В отдельных случаях заболевание выявляют лишь в зрелом возрасте, что связано иногда с незначительной выраженностью клинических проявлений ВПС и недостаточным уровнем диагностики, а иногда с недооценкой врачами симптомов заболевания. Иллюстрацией этого положения является следующее клиническое наблюдение.

Пациент Б., 71 года. С 60-летнего возраст отмечает повышение систолического артериального давления (АД) до 150–160 мм рт. ст., а диастолического – до 90 мм рт. ст., регулярной гипотензивной терапии не получал. Сопутствующая патология: хроническая обструктивная болезнь легких. В течение последних 3 лет регистрируется постоянная форма фибрилляции предсердий, нормосистолический вариант, антиаритмической и дезагрегантной терапии не получал. В текущем году перенес острое нарушение мозгового кровообращения в вертебробазилярном бассейне. К врачам обращался редко.

На фоне хорошего самочувствия внезапно, без видимых причин, появилось учащенное ритмичное сердцебиение, сопровождавшееся слабо-

стью, головокружением, по поводу которого вызвал бригаду скорой помощи. Зафиксировано снижение АД до 90/60 мм рт. ст. На ЭКГ зарегистрирована тахикардия с широкими комплексами QRS по типу блокады правой ножки пучка Гиса (ПНПГ) с частотой сердечных сокращений (ЧСС) 150 в минуту (рис. 1).

Доставлен бригадой скорой помощи в отделение реанимации и интенсивной терапии ОБУЗ «Кардиологический диспансер» с диагнозом «пароксизмальная тахикардия».

При поступлении. Состояние средней тяжести. Индекс массы тела – 23 кг/м<sup>2</sup>. Сознание ясное. Кожные покровы чистые, обычной окраски, умеренно влажные. Число дыханий – 16 в минуту. Дыхание жесткое, хрипов нет. Перкуторно над легкими ясный легочный звук. Пульс – 150 ударов в минуту, ритмичный. Тоны сердца приглушены, тахикардия, ЧСС – 150 в минуту. АД – 90/60 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень на 2 см выступает из-под края правой реберной дуги, край ровный, безболезненный. Селезенка не пальпируется. Периферических отеков нет.

Снята чреспищеводная ЭКГ, зарегистрированы ретроградные зубцы P' после каждого комплекса QRS, RP' = 60 мс. Диагноз: атриовентрикулярная узловая тахикардия (рис. 1).

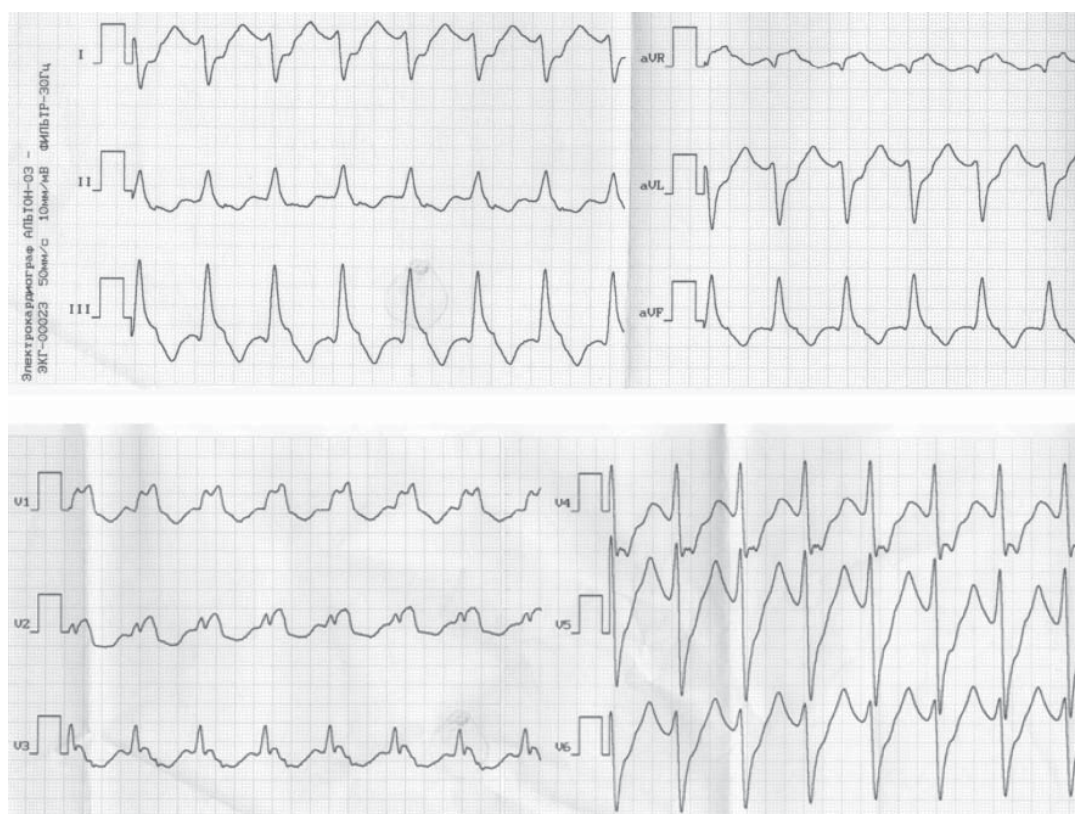


Рис. 1. ЭКГ больного Б. при поступлении: тахикардия с широкими QRS

Предпринята попытка восстановления ритма сверхчастой чрепщеководной электрокардиостимуляцией – без эффекта, после чего планировалось проведение электрической кардиоверсии. Однако произошла спонтанная трансформация тахикардии в нормосистолическую форму фибрилляции предсердий (рис. 3).

На фоне нормосистолии при аускультации сердца выслушивался систолический шум на верхушке и по левому краю грудины. На ЭКГ: S-тип ЭКГ; фибрилляция предсердий с ЧСС 60 в минуту, полная блокада ПНПГ, признаки гипертрофии левого желудочка (рис. 2).

Предпринято стандартное лабораторное и инструментальное обследование с целью уточнения причин нарушений ритма.

**Данные объективного обследования.** Общий анализ крови: лейкоциты –  $11,4 \cdot 10^9/\text{л}$ , палочкоядерные нейтрофилы – 7%, сегментоядерные – 78%.

В общем анализе мочи – протеинурия (0,36 г/л); биохимический анализ крови – без особенностей. Тропонин I – 0,09 нг/мл.

**Суточное мониторирование ЭКГ по Холтеру (18.10.12).** Фибрилляция предсердий, ЧСС – 42–125 в минуту (средняя ЧСС за сутки – 56 уд./мин; днем – 57 уд./мин; ночью – 51 уд./мин), одиночные желудочковые экстрасистолы (всего 151 за сутки), 227 пауз больше 2 с, максимальная пауза – 2272 мс в 05:00; ST-T – без диагностически значимой динамики. Блокада ПНПГ.

за – 2272 мс в 05:00; ST-T – без диагностически значимой динамики. Блокада ПНПГ.

**Рентгенография органов грудной клетки.** Легочный рисунок умеренно усилен и деформирован. Корни незначительно расширены. Синусы свободны. Диафрагма без особенностей. Сердце расширено влево. В I косом положении увеличено левое предсердие (II степени), во II косом положении увеличен левый желудочек. Аорта уплотнена.

**Эхокардиография (рис. 4–7):**

Правое предсердие – 47 × 99 мм (норма – 38 × 46 мм). Размер полости правого желудочка – 28 мм, толщина передней стенки – 9 мм (норма – 5 мм). Смещение правого фиброзного кольца в полость правого желудочка на 20 мм по отношению к левому фиброзному кольцу. В средней трети межпредсердной перегородки выявлен патологический сброс слева направо, дефект диаметром 5 мм. В мембранозной части межжелудочковой перегородки визуализируется патологический поток сброса слева направо, дефект диаметром 4 мм. Легочная артерия – 35 мм (расширена). Легочный кровоток с укорочением времени ускорения, регургитация на клапане легочной артерии I ст. Трикуспидальная регургитация 3–4 ст. с градиентом 50 мм рт. ст. Систолическое давление в легочной артерии – 60 мм рт. ст.

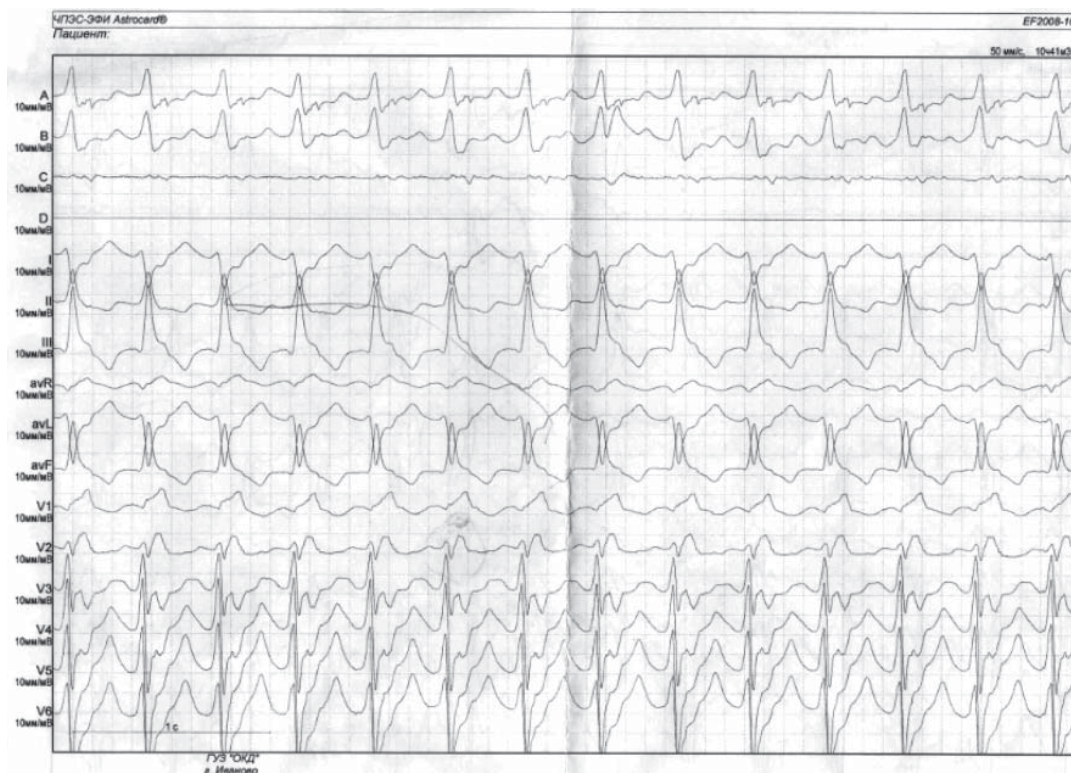


Рис. 2. Чрепщеководная ЭКГ на фоне тахикардии с широкими QRS: в отведении А после комплексов QRS видны ретроградно проведенные зубцы P'

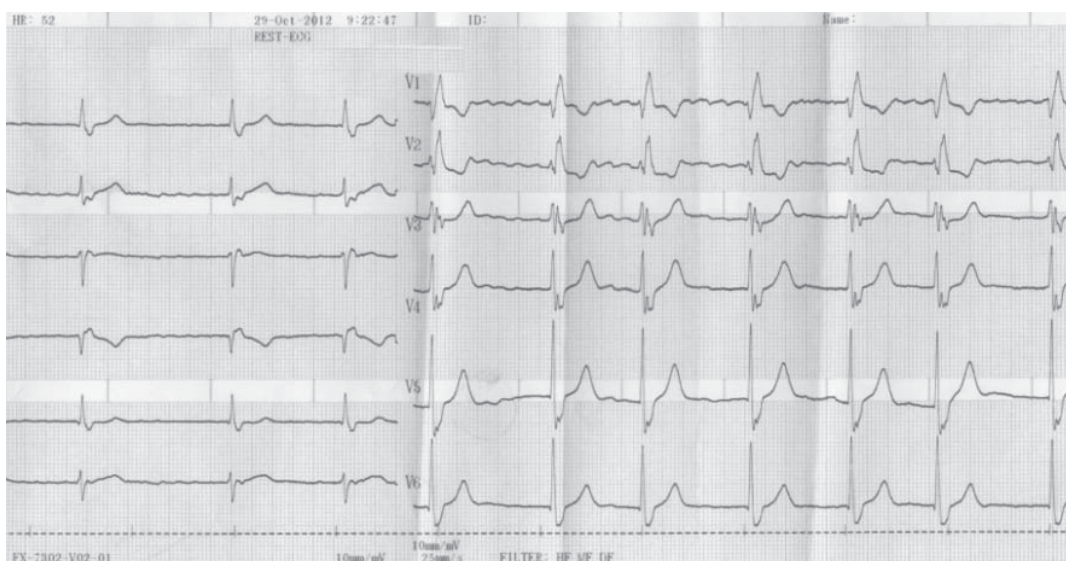


Рис. 3. Нормосистолическая форма фибрилляции предсердий, полная блокада правой ножки пучка Гиса

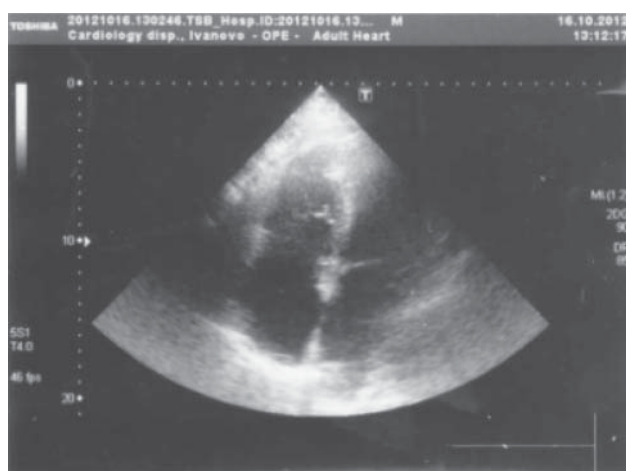


Рис. 4. Атриализация правого желудочка за счет смещения створок трикуспидального клапана в полость правого желудочка



Рис. 5. Недостаточность трикуспидального клапана 3-й степени



Рис. 6. Дефект межпредсердной перегородки



Рис. 7. Дефект межжелудочковой перегородки

Фракция выброса 53%;  $DS$  28%. Индекс массы миокарда 171 г/м<sup>2</sup>.

Размер полости левого предсердия – 46 × 68 мм, площадь – 29 см<sup>2</sup>. Левый желудочек: диастолический размер – 55 мм (норма – 55–58 мм); систолический размер – 39 мм (норма – 40 мм). Створки митрального клапана фиброзно изменены, в противофазе. Митральная регургитация 3-й степени. Митральный кровоток не ускорен. Аортальный кровоток не ускорен, аортальная регургитация 1-й степени. Толщина задней стенки – 13 мм, экскурсия в норме; толщина межжелудочковой перегородки – 13 мм, экскурсия снижена, характер движения неопределенный.

Таким образом, при эхокардиографическом исследовании впервые была диагностирована аномалия Эбштейна: аномально расположенные, несмыкающиеся створки трикуспидального клапана, исходящие из стенок правого желудочка; уменьшение его полости, увеличение в размерах и расширение правого предсердия, незаращение овального отверстия с признаками вторичной легочной гипертензии. Кроме того, обнаружен мембранозный дефект межжелудочковой перегородки, который не является обязательным элементом аномалии Эбштейна.

С учетом эхокардиографических признаков выделяют 2 типа аномалии Эбштейна [3, 5].

Тип 1. Малая форма порока, характеризующаяся смещением правого фиброзного кольца в полость правого желудочка более чем на 7 мм по отношению к левому фиброзному кольцу. Створки трикуспидального клапана могут быть не изменены. В большинстве случаев является частью сложного врожденного порока (транспозиция желудочков с аномалией Эбштейна).

Тип 2. Характеризуется увеличением размеров створок и длины хорд трикуспидального клапана, их смещением в полость правого желудочка или аномальным креплением хорд к его стенкам. При этом варианте отмечаются: дилатация правых камер сердца, атриализация части правого желудочка, уменьшение его реального объема, гипертрофия стенки, дилатация нижней полой и печеночных вен, частое сочетание с дефектом межпредсердной перегородки в области средней трети, патологическая трикуспидальная регургитация.

У наблюдаемого пациента диагностирован 2 тип аномалии.

После выявления аномалии Эбштейна пациент осмотрен кардиохирургом, который дал заключение о нецелесообразности оперативного лечения.

В клинике проводилась следующая терапия: рамиприл в дозе 10 мг/сут, варфарин в дозе 5 мг/сут. Препараты для контроля ЧСС не назначались.

На фоне лечения самочувствие больного улучшилось, аритмию в покое не ощущал. С учетом стабильности гемодинамических показателей на фоне лечения пациент признан трудоспособным.

Особенностью данного наблюдения является длительное бессимптомное течение тяжелого ВПС, каковым является аномалия Эбштейна. Обычно данный порок диагностируется в первые недели и месяцы жизни ребенка при выраженных клинических проявлениях. При объективном обследовании у 75–85% больных определяется цианоз, причем у 2/3 пациентов он отмечается с рождения, реже – между 3 и 12 годами жизни. Иногда наблюдается акроцианоз как проявление сердечной недостаточности. У больных с цианозом имеет место изменение концевых фаланг пальцев рук и ног в виде «барабанных палочек» и «часовых стекол». У половины больных определяется «сердечный горб», обусловленный гигантскими размерами правого предсердия и атриализованной части правого желудочка. При аускультации определяются глухие, ослабленные тоны, часто – «ритм галопа» (трех- или четырехчленный ритм, обусловленный раздвоением I и II тонов сердца или наличием дополнительных III или IV тонов сердца) вследствие сердечной недостаточности. На ЭКГ при аномалии Эбштейна выявляются характерные признаки в виде высоких пикообразных зубцов P, которые указывают на гипертрофию и дилатацию правого предсердия. Характерно наличие блокады ПНПГ при отсутствии признаков гипертрофии правого желудочка, склонность к нарушениям ритма и атриовентрикулярной проводимости, нередко имеет место синдром Вольфа – Паркинсона – Уайта.

У нашего пациента выявлен благоприятный вариант порока, который долго оставался бессимптомным. На ЭКГ обнаружена постоянная форма фибрилляции предсердий, полная блокада ПНПГ. ЭКГ-диагностика гипертрофии правого предсердия на фоне фибрилляции предсердий была затруднена.

При рентгенологическом обследовании пациентов с аномалией Эбштейна в переднезадней проекции обнаруживается выраженная кардиомегалия с характерной шаровидной конфигурацией сердца. Правый кардиовазальный угол смещен вверх, что указывает на увеличение правого предсердия. Сосудистый пучок узкий, левые отделы сердца обычно не увеличены. При эхокардиографии выявляется деформация сигнала от створок и объемное увеличение размеров правого предсердия.

У обследованного нами больного отмечено увеличение размеров левых отделов сердца, вероятно, вследствие сопутствующей артериальной гипертензии и фибрилляции предсердий, что затруднило рентгенологическую диагностику порока.

Таким образом, рутинное клинико-инструментальное исследование не позволяло заподозрить порок сердца, который был обнаружен лишь при эхокардиографии.

При диагностике аномалии Эбштейна проводится также **катетеризация сердца**, при которой у всех больных наблюдается повышенное давление в правом предсердии. Систолическое давление в правом желудочке и легочной артерии, как правило, нормальное или несколько снижено. Сократительная функция выходного отдела уменьшена. Важные диагностические признаки можно выявить при одновременной регистрации давления и внутрисердечной ЭКГ. При прохождении катетера в правом предсердии давление существенно не меняется, но возникает предсердная конфигурация внутрисердечной ЭКГ. При анализе газового состава крови в большинстве случаев устанавливаются низкие цифры насыщения крови кислородом в правых отделах сердца, большая артерио-венозная разница и артериальная гипоксемия.

Наиболее информативным методом диагностики является **ангиокардиографическое исследование** – правая атриография. Во всех случаях контрастируется гигантская, резко расширенная полость правого предсердия. В связи с длительной задержкой контрастного вещества его интенсивность достаточно высока, и крайне редко можно заметить снижение плотности из-за разведения контрастного вещества большим объемом крови.

**Радикальным способом лечения** аномалии Эбштейна является операция, направленная на устранение недостаточности или стеноза трикуспидального клапана путем увеличения полезной полости правого желудочка и устранения сопутствующих пороков. Показанием к вмешательству служит наличие цианоза, признаков недостаточности кровообращения и тяжелых нарушений ритма сердца. В настоящее время при аномалии Эбштейна применяются два типа радикальных операций: пластическая реконструкция трикуспидального клапана и его протезирование. Пластические клапансохраняющие операции обычно выполняются у больных с аномалией Эбштейна и превалирующей недостаточностью трикуспи-

дального клапана. У больных с преобладанием его стеноза чаще наблюдается большая атриализованная часть и, соответственно, небольшая функционирующая часть правого желудочка. В таких случаях предпочтительно протезирование. Используют полушаровые, шаровые и дисковые протезы или биопротезы.

Таким образом, у нашего пациента в возрасте 71 года был впервые диагностирован ВПС – аномалия Эбштейна. Это достаточно редкая ситуация, когда при отсутствии медикаментозного и хирургического лечения порока больной дожил до зрелого возраста, имея хорошее качество жизни, позволившее ему сохранить трудоспособность и после выхода на заслуженный отдых.

Длительное стабильное состояние пациента обусловлено небольшим смещением трикуспидального клапана в полость правого желудочка, при котором нарушения гемодинамики минимальны. Вследствие умеренной выраженности анатомических нарушений у больного не происходило значительного снижения легочного кровотока, кровь шунтировалась через межпредсердное сообщение слева направо.

Клинические проявления заболевания у пациента были связаны в основном с фибрилляцией предсердий, развившейся уже в зрелом возрасте и протекавшей в форме нормосистолии, а также сопутствующими осложнениями в виде перенесенного острого нарушения мозгового кровообращения.

С учетом длительного малосимптомного течения заболевания, отсутствия выраженных нарушений гемодинамики и удовлетворительного качества жизни больного хирургическая коррекция порока нецелесообразна. На фоне подобранной терапии достигнута компенсация нарушений кровообращения, что позволило восстановить трудоспособность пациента.

По данным литературы, при отсутствии хирургической коррекции порока 80–87% пациентов погибают к 30–40 годам. Продолжительность жизни больных при минимальных клинических проявлениях заболевания составляет 50 лет. Таким образом, у пациента наблюдался достаточно редкий, малосимптомный вариант благоприятного течения ВПС.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Белоконов, Н. А. Врожденные пороки сердца / Н. А. Белоконов, В. П. Подзолков. – М. : Медицина, 1991.
2. Детская кардиология / под ред. Дж. Хоффмана. – М., 2006.
3. Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике / под ред. В. В. Митькова, В. А. Сандрикова. – М., 1998.
4. Моисеев, В. С. Болезни сердца / В. С. Моисеев, С. В. Моисеев, Ж. Д. Кобалава. – М., 2008. – С. 166–180.
5. Рыбакова, М. К. Эхокардиография в таблицах и схемах / М. К. Рыбакова, В. В. Митьков. – М. : Видар-М, 2011.