



Клинические рекомендации

Аномалия Эбштейна

МКБ 10:Q22.5

Год утверждения (частота пересмотра):**2018 (не реже 1 раза в 3 года)**

ID:KP 92

URL

Профессиональные ассоциации

- **Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России**

Оглавление

- **Ключевые слова**
- **Список сокращений**
- **Термины и определения**
- **1. Краткая информация**
- **2. Диагностика**
- **3. Лечение**
- **4. Реабилитация**
- **5. Профилактика**
- **6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания**
- **Критерии оценки качества медицинской помощи**
- **Список литературы**
- **Приложение А1. Состав рабочей группы**
- **Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций**
- **Приложение А3. Связанные документы**
- **Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента**
- **Приложение В. Информация для пациентов**
- **Приложение Г.**

Ключевые слова

- Врожденные пороки сердца
- Аномалия Эбштейна
- Синдром Вольф-Паркинсона-Уайта

Список сокращений

ВПС — врожденные пороки сердца

АЭ — аномалия Эбштейна

ВОПЖ — выводной отдел правого желудочка

ВТПЖ — выводной тракт правого желудочка

ДМЖП — дефект межжелудочковой перегородки

ДМПП — дефект межпредсердной перегородки

ИБС — ишемическая болезнь сердца

КТ — компьютерная томография

ЛЖ — левый желудочек

ПЖ — правый желудочек

АЧПЖ — атриализованная часть ПЖ

ЛП — левое предсердие

ПП — правое предсердие

МРТ — магнитно-резонансная томография

НК — недостаточность кровообращения

ОАП — открытый артериальный проток

ОЛС — общелегочное сосудистое сопротивление

ЭКГ — электрокардиография

ЭхоКГ — эхокардиография

АКГ — ангиокардиография

WPW, ВПУ - синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта

NYHA — Нью-Йоркская ассоциация кардиологов

ААП - антиаритмические препараты

ААТ - антиаритмическая терапия

АВ – атриовентрикулярный

АВБ - атриовентрикулярная (предсердно-желудочковая) борозда

АВУ - атриовентрикулярный узел

АВУРТ - атриовентрикулярная узловая реинтри тахикардия

АРТ - антидромная реинтри тахикардия

ВСС - внезапная сердечная смерть

ДПЖС — дополнительное предсердно-желудочковое соединение

ДПП - дополнительный путь проведения

ИК — искусственное кровообращение

КТИ – кардиоторакальный индекс

МРТ – магнитно-резонансная томография

НЖТ - наджелудочковая тахикардия

ОСН – острая сердечная недостаточность

РЧА - радиочастотная абляция

ТК - трикуспидальный клапан

ТП - трепетание предсердий

ФП - фибрилляция предсердий

ЭФИ - электрофизиологическое исследование.

МНО - международное нормализованное отношение

НПВП – нестероидные противовоспалительные препараты

QRS – желудочковый комплекс на электрокардиограмме

Термины и определения

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 (АЭ) - сложный врожденный порок сердца (ВПС), обусловленный смещением септальной и задней створок трехстворчатого клапана (ТК) и характеризующийся необычайной вариабельностью анатомических вариантов порока. Она включает широкий спектр анатомических и функциональных аномалий трехстворчатого клапана и правого желудочка.

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. У женщин, принимавших в течение первых триместров беременности препараты, содержащие карбонат лития, вероятность появления детей с аномалией Эбштейна значительно увеличивается. Известно то, что у плодов, у которых аномалия определяется внутриутробно, встречаются самые неблагоприятные анатомические варианты порока, определяющие высокую смертность внутриутробно или сразу после рождения.

По данным D. Celermajer и соавт. (1992), наблюдавших естественное течение, умерли все младенцы с кардиоторакальным индексом (КТИ) $>90\%$. В связи с этим, авторы разработали эхокардиографическую классификацию порока, позволяющую оценивать тяжесть пациентов с 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].

В литературе имеются сообщения о нормальных родах у неоперированных пациентках. Иными словами, пациенты с незначительной недостаточностью ТК могут быть асимптомными достаточно долго, и такие пациенты в хирургическом лечении не нуждаются.

Взрослые с аномалией Эбштейна должны наблюдаться в специализированных центрах, имеющих опыт лечения ВПС у взрослых, в частности аномалии Эбштейна.

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%. Аномалия Эбштейна является редкой врожденной мальформацией, частота встречаемости которой составляет от 0,7 до 1% среди прочих ВПС. По данным некоторых ученых, эта патология 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 [2].

С ростом возможностей современных диагностических методов стало ясно, что приводимые здесь материалы по истинной частоте аномалии Эбштейна в разные периоды формирования сердца и в период после рождения пациентов несколько устарели и требуют пересмотра. Как показали недавние исследования, внутриутробная частота аномалии Эбштейна значительно превышает таковую в постнатальном периоде. В постнатальной педиатрической кардиологической практике аномалия Эбштейна встречается в одном случае из 1000 пациентов с врожденными пороками сердца. По данным G. Sharland и соавт. (1989), Lang и соавт., 1991 частота аномалии Эбштейна среди врожденных пороков сердца, диагностируемых пренатально, составляет 8,5% [1]. Приблизительно такова же (7,8%) частота аномалии Эбштейна по данным пренатальной эхокардиографии. Выраженные нарушения функции сердца при аномалии Эбштейна, еще внутриутробно приводящие к кардиомегалии и тахикардии, являются одной из наиболее частых причин направления пациенток от 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 [9].

1.4 Кодирование по МКБ 10

Врожденные аномалии (пороки развития) легочного и трехстворчатого клапанов (Q22):

Q22.5 – Аномалия Эбштейна.

1.5 Классификация

Существует анатомическая классификация порока, разработанная сотрудниками ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н.Бакулева, под руководством академика Бокерия Л.А [4]. Согласно этой классификации, выделяют 5 анатомических типов порока, соответствующих отдельным этапам формирования трехстворчатого клапана и правого желудочка:

- **Тип А.** Изменения в сердце минимальные. Имеется утолщение дистального края створок. Может наблюдаться небольшое "смещение" задней и септальной створок трехстворчатого клапана и небольшая "атриализация" правого желудочка и дилатация фиброзного кольца трехстворчатого клапана.
- **Тип В.** Задняя папиллярная мышца отсутствует. Задняя и септальная створки трехстворчатого клапана прикреплены короткими хордами к миокарду, формируя "атриализованную" часть правого желудочка. Передняя створка утолщена, увеличена. Межхордальные пространства уменьшены.
- **Тип С.** Выраженное снижение мобильности задней и септальной створок трехстворчатого клапана. Они на большой поверхности прикреплены к миокарду короткими хордами. Передняя створка сращена с передней папиллярной мышцей и неправильными сухожильными струнами соединенными с разграничительным мышечным кольцом. Основное отверстие трехстворчатого клапана создано передне-септальной комиссурой. "Обычное" отверстие рестриктивно. Большая "атриализованная" часть правого желудочка.
- **Тип D.** Передняя створка трехстворчатого клапана соединена с разграничительным мышечным кольцом. Она вместе с задней и септальной створками трехстворчатого клапана формирует истинный "трехстворчатый мешок". Кровь из атриализованной части прямо поступает в инфундибулярный отдел. При возможности мобилизации и фенестрации передней створки показана реконструктивная операция аппарата трехстворчатого клапана по Carpentier.
- **Тип Е.** Сросшиеся передняя, задняя и септальная створки трехстворчатого клапана формируют "трехстворчатый мешок", открывающийся чаще через узкое отверстие в передне-

септальной комиссуре трехстворчатого клапана в инфундибулярный отдел правого желудочка. Задняя и септальная створки сращены с эндокардом правого желудочка. Миокард этой зоны тонкостенен, не сокращается. Передняя створка сращена с разграничительным мышечным кольцом на всем протяжении. Пациентам этой группы выполнение восстановительных операций не представляется возможным.

Каждый тип соответствует отдельным этапам формирования трехстворчатого клапана и правого желудочка.

1.6 Клиническая картина

Клинические проявления аномалии Эбштейна зависят от величины и степени смещения створок трехстворчатого клапана, размеров атриализованной части правого желудочка и размеры межпредсердного сообщения. Клиническая картина аномалии Эбштейна у ряда пациентов бессимптомна, и они ведут обычный образ жизни. В ряде случаев они могут выполнять даже тяжелую физическую работу. У этой категории пациентов признаки нарушения кровообращения появляются только с течением времени. У других пациентов, при раннем появлении цианоза, заболевание манифестирует в раннем детстве и резко прогрессирует.

Постоянной жалобой пациентов с аномалией Эбштейна является одышка. У подавляющего большинства пациентов одышка возникает только при физической нагрузке. Около 90% пациентов страдают от быстрой утомляемости. Патогномоничным признаком для аномалии Эбштейна, по нашему мнению, являются приступы сердцебиения (80-90% пациентов). Аномалия Эбштейна часто сопровождается цианозом.

2. Диагностика

2.1 Жалобы и анамнез

- **Рекомендуется** при сборе жалоб у пациента с подозрением на АЭ выявление одышки при физической нагрузке и покое, приступов сердцебиения для исключения или выявления признаков аритмии и верификации диагноза [4].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIa)

Комментарии: *Постоянной жалобой пациентов с аномалией Эбштейна является одышка, утомляемость и приступы сердцебиения. Аномалия Эбштейна часто сопровождается цианозом. У одних пациентов цианоз появляется сразу после рождения и носит интенсивный и генерализованный характер. У других пациентов цианоз появляется в возрасте 4-9 лет. Наконец, у ряда пациентов цианоз возникает значительно позже, после 16-20 лет. Прогноз у детей до 3 дней, особенно у пациентов с цианозом исключительно плохой и без операции летальность достигает до 90% у всех младенцев с аномалией Эбштейна [9].*

Несколько иная картина складывается у пациентов, переживших первые 3-6 месяцев жизни. 70% пациентов с аномалией Эбштейна переживают первые 2 года жизни, и 50% доживают до возраста 13 лет. Это не касается пациентов с сопутствующими пороками сердца, из которых до 2-х летнего возраста доживает только 15% [5].

2.2 Физикальное обследование

- Всем пациентам с подозрением на АЭ **рекомендуется** проведение наружного осмотра и аускультации сердца для выявления признаков основного заболевания [4,5].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIa)

Комментарии: *При осмотре отмечается выраженный цианоз лица, одышка и усиленная пульсация яремных вен и сердцебиение.*

Аускультативно выслушивается:

- Широкое расщепление первого тона (за счет более позднего закрытия удлиненной передней створки трехстворчатого клапана).
- Систолический шум трикуспидальной недостаточности по классификации Levin 2-3/6, максимальный в точке проекции трехстворчатого клапана – у основания мечевидного отростка, и чуть левее по направлению к верхушке сердца (проекция смещенного клапана).
- Ранний диастолический шум образуется при колебательных движениях удлиненной передней створки.
- У большинства пациентов определялся систолический шум дующего характера.

2.3 Инструментальная диагностика

- Всем пациентам с подозрением на АЭ **рекомендуется** проведение эхокардиографии для оценки анатомии и функции структур сердца [4,5].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIa)

Комментарии: Эхокардиография является ключевым методом диагностики для подтверждения диагноза АЭ, а также оценки тяжести и прогноза заболевания. При проведении исследования необходимо оценить морфологию клапана, избыточное смещение септальной и задней створок в сторону верхушки является сущностью этого порока. Прикрепление септальных створок лучше визуализируется в 4-х камерной проекции из апикального доступа. Задняя створка трехстворчатого клапана лучше визуализируется в модифицированной парастернальной длинной проекции. 4-х камерная проекция позволяет оценить дистальное смещение септальной створки. При ЭхоКГ исследовании получают следующие эхокардиографические признаки порока: увеличение правого предсердия; верхушечное смещение трехстворчатого клапана; сращение септальной створки с перегородкой; передняя створка, имеющая нормальное прикрепление к фиброзному кольцу, характеризуется экстенсивной амплитудой движения. Объективно выявляется степень дилатации правых отделов сердца, дисфункция ПЖ. Оптимальным является проекция 4-х камер, которая информативна и при оценке степени увеличения этих отделов [13]. С помощью ЭхоКГ также визуализируются перегородки, для

выявления межпредсердных или межжелудочковых сообщений. Также должны выполняться оценка функции ЛЖ и других клапанов сердца.

- Всем пациентам с подозрением на АЭ **рекомендуется** выполнение ЭКГ для выявления или исключения сопутствующего синдрома WPW [4,5].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIa)

Комментарии: *Весьма характерным только для классических форм аномалии Эбштейна можно считать снижение вольтажа желудочковых комплексов QRS и деформацию их в правых грудных отведениях. Подобные изменения желудочковых комплексов служат достаточно веским основанием для постановки предварительного диагноза, так как при любом другом врожденном пороке сердца не наблюдаются столь сложные деформации комплекса QRS. Зубец Р обычно высокий и заострен (так называемый Гималайский зубец Р) [10]. У пациентов с сопутствующим синдромом WPW выявляется на ЭКГ дельта волна.*

- Всем пациентам с подозрением на АЭ **рекомендуется** проведение рентгенографии органов грудной клетки для подтверждения предварительного диагноза [4].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIa)

Комментарии: *Рентгенологическая картина порока при аномалии Эбштейна типична и заключается в увеличении кардиоторакального индекса (КТИ) и наличии соответствующей формы тени сердца. Вследствие расширения сердца в обе стороны и наличия удлиненного сосудистого пучка, конфигурация тени сердечно-сосудистого пучка имеет типичную форму шара или «перевернутой чаши».*

- Магнитно-резонансная томография (МРТ) или компьютерная томография (КТ) **рекомендуются** пациентам с уже установленным диагнозом АЭ для определения анатомии порока – величины смещения створок, линейных размеров структур сердца (включая толщину миокарда правого желудочка); вычисления объемов полостей сердца, а также для оценки фракции выброса и величины регургитации ТК [5].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIa)

Комментарии: Существует увеличивающийся интерес использования МРТ/КТ для диагностики ВПС. Данные методы позволяют определить анатомию порока – величину смещения створок, линейные размеры структур сердца (включая толщину миокарда правого желудочка); вычислить объемы полостей сердца, а также оценить фракцию выброса и величину регургитации ТК.

- Всем пациентам с подозрением на наличие дополнительных путей проведения **рекомендуется** электрофизиологическое исследование (ЭФА) до хирургической коррекции для диагностики нарушения ритма сердца [6].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIa)

Комментарии: локализация дополнительных путей может быть определена и предпринята попытка катетерной абляции.

- Выполнение катетеризации сердца и АКГ **не рекомендуется** пациентам с АЭ для оценки гемодинамики на дооперационном этапе [4].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств III)

Комментарии: Катетеризация сердца и АКГ редко требуется для оценки гемодинамики на дооперационном этапе. У некоторых пациентов, находящихся в группе риска, ее выполнение может быть полезным для стратификации риска. Патогномоничным ангиокардиографическим признаком аномалии Эбштейна является характерная «трехдолевая» конфигурация нижнего контура сердечной тени или положительный симптом двух "зарубок" [9]. Первая "зарубка", или перемычка, обычно соответствует истинному фиброзному кольцу (предсердно-желудочковой борозде), вторая - месту прикрепления смещенных створок. Таким образом, в классических случаях на ангиокардиограммах контрастируются три полости: левая полость, расположенная проксимальнее первой «зарубки», соответствует расширенному правому предсердию, центральная полость, расположенная

между "зарубками" - атриализованной части и правая полость, лежащая дистальнее второй "зарубки"- собственно функционирующему правому желудочку.

3. Лечение

3.1 Консервативное лечение

- Всем пациентам с установленным диагнозом АЭ **рекомендуется** терапия препаратами следующих групп:
1. Сердечные гликозиды (Дигоксин** 0,05-0,08 мг/кг/сут). Данная группа показана при развитии сердечной недостаточности. Применение дигоксина противопоказано детям до 3 лет.
 2. Диуретики (Фуросемид** - начальная разовая доза у детей определяется из расчета 1-2 мг/кг массы тела/сут с возможным увеличением дозы до максимальной 6 мг/кг/сут);
 3. Антиаритмики. Пропафенон (Дозы и схема лечения взрослым подбираются индивидуально. В период подбора дозы и для поддерживающей терапии суточная доза составляет 450–600 мг; максимальная суточная доза — 900 мг в 3 приема). Показана данная группа препаратов при нарушениях ритма сердца, при развитии синдрома Вольфа-Паркинсона-Уайта. У детей возможно применение вне зарегистрированных показаний только по решению врачебной комиссии [4].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIb)

Комментарии: Медикаментозная терапия направлена на лечение сердечной недостаточности и НРС (сердечные гликозиды, диуретическая и антиаритмическая терапия). Медикаментозное лечение рекомендуется как этап подготовки к оперативному лечению или для уменьшения симптомов сердечной недостаточности и облегчения состояния пациентов, имеющих противопоказания к операции. Прокаинамид запрещен детям до 18 лет.

3.2 Хирургическое лечение

Эндоваскулярные вмешательства у пациентов с АЭ

- Пациентам с АЭ А и В типа первичным этапом **рекомендуется** эндоваскулярное закрытие дефекта межпредсердной перегородки [4, 5].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIa)

Комментарии: У взрослого пациента с некорригированной АЭ может присутствовать цианоз разной степени выраженности в зависимости от величины вено-артериального сброса в комбинации с недостаточностью ТК, дисфункцией ПЖ, дефекта МПП. У пациентов с недостаточностью ТК, недостаточной для показаний к хирургической коррекции, возможно уменьшение цианоза вследствие закрытия шунта на уровне МПП, и улучшение функционального статуса. Также в некоторых случаях у таких пациентов доступно транскатетерное закрытие ДМПП.

РЧА дополнительных путей проведения при аномалии Эбштейна

- Катетерная абляция **рекомендуется** пациентам с АЭ в сочетании с рецидивирующей суправентрикулярной тахикарией и синдромом WPW [4, 5].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIa)

Комментарии: Наджелудочковая тахикардия, связанная с наличием дополнительных путей проведения, часто сочетается с АЭ. Катетерная абляция стала наиболее привлекательным методом лечения для таких пациентов. Локализация дополнительных путей может быть определена при ЭФА и предпринята попытка катетерной абляции. Если последняя была неуспешной по какой-либо причине, хирургическое пересечение может быть выполнено интраоперационно. Для любых пациентов с трепетанием предсердий в анамнезе процедура Maze для правого предсердия включается в объем операции, и при наличии фибрилляции предсердий процедура Maze для обоих предсердий.

Показания к операции

- Пациентам с АЭ **рекомендуется** оперативное лечение при определенных условиях [4, 5, 8]:
 1. Появление симптомов или снижение толерантности к физической нагрузке.

2. Цианоз (насыщение кислородом менее, чем 90%).

3. Парадоксальные эмболии.

4. Прогрессирующая кардиомегалия по данным рентгенографии.

5. Прогрессирующая дилатация ПЖ или ухудшение систолической функции ПЖ поданным ЭхоКГ.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIa)

Комментарии: 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. Пациенты с I-II функциональным классом по NYHA могут лечиться медикаментозно. Пациентам с II функциональным классом при нарастании цианоза, кардиомегалии и симптоматическими аритмиями показана хирургическая коррекция порока. С учетом постоянно улучшающихся результатов хирургического лечения все пациенты с III-IV функциональным классом по NYHA подлежат хирургическому лечению. Отдельно следует рассматривать пациентов с нарушениями ритма, представляющими собой серьезную угрозу для жизни. При медикаментозно плохо контролируемых предсердных и желудочковых аритмиях, пациенты должны подвергаться одномоментной или этапной коррекции порока и устранению дополнительных предсердно-желудочковых соединений [1, 5].

Хирургическое вмешательство

- Всем пациентам с АЭ А и В типа **рекомендуется** выполнение пластической операции на ТК [5, 15, 16].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIa)

- Пациентам, входящим в группу С **рекомендуется** проведение как пластики, так и протезирования ТК [5, 15, 16].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIa)

- Пациентам, входящим в группы D и E **рекомендуется** произвести протезирование ТК [5].

Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств IIa)

Комментарии: Основной целью хирургического вмешательства при аномалии Эбштейна является восстановление запирающей функции ТК и одновременное устранение правого 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 пациентов с неадекватным правым желудочком сопровождается значительным числом осложнений и летальных исходов [8]. В связи с этим, появление возможности выполнения двунаправленного кавапультмонального анастомоза у пациентов с АЭ (полуторажелудочковая коррекция), для уменьшения преднагрузки правого желудочка в ближайшем послеоперационном периоде поистине спасительная процедура.

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 чрескожной эндоваскулярной коррекции.

В. Синдром предвозбуждения желудочков, толерантный к электрофизиологическим методам лечения.

Повторные хирургические вмешательства

- Взрослым пациентам с АЭ **рекомендуется** повторная хирургическая пластика ТК или протезирование ТК в следующих случаях [5]:
 1. Появление симптомов, снижение толерантности к физической нагрузке, либо III-IV функциональный класс по NYHA.
 2. Выраженная трикуспидальная недостаточность с прогрессирующей дилатацией ПЖ, снижением систолической

функции ПЖ, или появление/прогрессирование предсердной и/или желудочковой аритмии.

3. Дисфункция биопротеза с выраженным сочетанием недостаточности и стеноза.
4. Превалирующий стеноз биопротеза (средний градиент более, чем 12-15 ммHg).
5. Операция может быть выполнена в более ранние сроки при меньшей степени стеноза при наличии симптомов, снижения толерантности к физической нагрузке.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIa)

Полуторажелудочковая коррекция

- Пациентам с умеренной гипоплазией ПЖ и аномалией Эбштейна **рекомендуется** полуторажелудочковая коррекция порока [5].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIa)

Комментарии: Полуторажелудочковая коррекция предполагает протезирование или реконструкцию трикуспидального клапана, пликацию атриализованного отдела правого желудочка и наложение сосудистого кавопульмонального соустья.

3.3 Иное лечение

Обезболивающая терапия у детей

- **Рекомендуется** пациентам для премедикации, с целью седации и обеспечения эмоциональной стабильности перед транспортировкой в операционную, применять опиаты и/или бензодиазепины в возрастных дозировках [17-19].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIa)

Комментарии: Дети до 6 месяцев в премедикации не нуждаются. Дети от 6 месяцев до 3 лет: мидазолам**или диазепам** в/м, либо в/в в возрастных дозировках.

Дети старше 3 лет: тримепередин** и/или мидазолам**, либо диазепам** в/м, в/в в возрастных дозировках.

- **Рекомендуется** пациентам для индукции в наркоз и поддержания анестезии использовать: фентанил**, пропофол**, бензоадиязепины, натрия оксибутират**, фторсодержащие газовые анестетики в возрастных дозировках. Предпочтительным является проведение комбинированной анестезии с применением галогенсодержащих газовых анестетиков на всех этапах хирургического вмешательства, включая искусственное кровообращение [17-19].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIa)

Комментарии: препараты, используемые для индукции и поддержания анестезии у детей:

*Индукция: Дети до 1 месяца: мидазолам**/натрия оксибутират** и фентанил** в/в в возрастных дозировках. Дети старше 1 месяца: мидазолам**/натрия оксибутират**/пропофол** и фентанил** – в/в в возрастных дозировках. Во всех возрастных группах возможно проведение индукции севофлураном** (как моноиндукции, так и в комбинации с в/в введением фентанила**).*

*Поддержание анестезии: Дети до 1 месяца: мидазолам**/натрия оксибутират** и фентанил** в/в в возрастных дозировках. Дети старше 1 месяца: мидазолам**/натрия оксибутират**/пропофол** и фентанил** в/в в возрастных дозировках. Во всех возрастных группах возможно применение галогенсодержащих газовых анестетиков в комбинации с фентанилом**. При превышении дозировок (применении дозировок, превышающих указанные в инструкции к препарату) необходимо решение врачебной комиссии.*

- **Рекомендуется** пациентам для обезболивания в раннем послеоперационном периоде использовать опиаты и нестероидные противовоспалительные препараты в возрастных дозировках [17-19].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIa)

Комментарии: препараты, используемые для обезболивания в послеоперационном периоде:

*Первые сутки после операции – тримеперидин** в/м каждые 6-8 часов, либо в/в инфузия морфина** в возрастных дозировках, далее НПВП. При сохранении выраженного болевого синдрома тримеперидин**/морфин** в возрастных дозировках по показаниям. При превышении дозировок (применении дозировок, превышающих указанные в инструкции к препарату) необходимо решение врачебной комиссии.*

*При сохранении выраженного болевого синдрома тримеперидин**/морфин** в возрастных дозировках по показаниям.*

Обезболивающая терапия у взрослых

- **Рекомендуется** пациентам для премедикации с целью седации и обеспечения эмоциональной стабильности вечером накануне операции с целью уменьшения эмоционального стресса назначить транквилизаторы и нейролептики. Для премедикации перед подачей пациента в операционную с целью седации и обеспечения эмоциональной стабильности применяются опиаты и/или бензодиазепины [18,19].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIa)

Комментарии: Вечером накануне операции: бензодиазепины (Бромдигидрохлорфенилбензодиазепин**, лоразепам), атипичные нейролептики (тиоридазин**, сульпирид**) в индивидуальных дозировках. Перед подачей в операционную в/м тримеперидин** и/или диазепам**/мидазолам**.

- **Рекомендуется** пациентам для индукции в наркоз использовать: фентанил**, пропофол**, бензодиазепины, для поддержания анестезии - фентанил**, пропофол**, бензодиазепины, фторсодержащие газовые анестетики. Предпочтение необходимо отдавать проведению комбинированной анестезии с применением галогенсодержащих газовых анестетиков на всех этапах хирургического вмешательства, включая искусственное кровообращение [18,19].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIa)

Комментарии: препараты, используемые для индукции и поддержания анестезии:

*Индукция: мидазолам**/диазепам**/пропофол** и фентанил** в/в в расчетных дозировках.*

*Поддержание анестезии: мидазолам**/диазепам**/пропофол** и фентанил** – в/в в расчетных дозировках. Возможно применение галогенсодержащих газовых анестетиков в комбинации с фентанилом**. При превышении дозировок (применении дозировок, превышающих указанные в инструкции к препарату) необходимо решение врачебной комиссии.*

- **Рекомендуется** пациентам для обезболивания в раннем послеоперационном периоде использовать опиаты и НПВП в возрастных дозировках [18,19].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIa)

Комментарии: препараты, используемые для обезболивания в послеоперационном периоде:

*Первые сутки после операции – тримепередин**, либо морфин** в/м каждые 4-8 часов, далее НПВП. При наличии специальных дозаторов эффективно применение пациент-контролируемой анальгезии фентанилом**. При сохранении выраженного болевого синдрома тримепередин**/морфин**/фентанил** по показаниям.*

4. Реабилитация

- Всем пациентам после хирургического вмешательства по поводу АЭ **рекомендуется** выполнение реабилитационных мероприятий в условиях санатория кардиологического профиля или реабилитационного центра длительностью не менее 3 месяцев [2].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIa)

Комментарии: Все оперированные пациенты с аномалией Эбштейна нуждаются в обследовании (сбор анамнеза и жалоб, физикальный осмотр, ЭКГ (через 2-4 недели, 6,12 месяцев после выписки из стационара), ЭхоКГ (каждые 3 месяца в течении 1 года после выписки из стационара).

5. Профилактика

- Всем оперированным пациентам по поводу АЭ в первые 6 месяцев после операции **рекомендуется** профилактика эндокардита, которая заключается в приёме антибиотиков широкого спектра действия, при наличии резидуальной сброса или сопутствующей клапанной патологии [5].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIa)

- Всем пациентам после хирургического вмешательства по поводу АЭ **рекомендуется** динамическое наблюдение врачом-кардиологом с ежегодным проведением Эхо-КГ, ЭКГ [4].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIa)

- Всем пациентам после хирургического вмешательства, связанного с протезированием ТК необходимо определение МНО через 2-4 недели после выписки из стационара, затем не менее чем 1 раз в 3 месяца первый год после протезирования [4].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIa)

6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания

Нет.

7. Организация медицинской помощи

Показания для плановой госпитализации:

- 1) Недостаточность ТК 3-4 ст.
- 2) Сердечная недостаточность III-IV ФК.
- 3) Плановое оперативное вмешательство.

Показания для экстренной госпитализации:

- 1) Приступы наджелудочковой тахикардии, резистентные к антиаритмическим препаратам.

Показания к выписке пациента из стационара:

- 1) Удовлетворительный результат хирургического вмешательства, с устранением недостаточности ТК и дополнительных путей предсердно-желудочковых соединений.

Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критерии качества	Уровень достоверности доказательств	Уровень убедительности рекомендаций
1	Выполнено физикальное обследование сердечно-сосудистым хирургом (при установлении диагноза)	IIa	C
2	Выполнена эхокардиография (при установлении диагноза)	IIa	C
3	Выполнена магнитно-резонансная томография или компьютерная диагностика (при установлении диагноза)	IIa	C
4	Выполнена хирургическая коррекция клапана	IIa	C
5	Выполнен осмотр кардиолога не позже чем через 2-4 недели после выписки из стационара, 6, 12 месяцев после операции, затем 1 раз в год	IIa	C
6	Выполнена эхокардиография каждые 3 месяца в течение 1 года, затем 1 раз в год	IIa	C
7	Выполнена электрокардиография через 2-4 недели после выписки из стационара, 6, 12 месяцев после операции, затем 1 раз в год	IIa	C
8	Выполнено определение уровня международного нормализованного отношения через 2-4 недели после выписки из стационара, затем не менее чем 1 раз в 3 месяца	IIa	C

Список литературы

1. Danielson G.K. Ebstein's anomaly. Editorial. Comments and personal observations //Ann.Thorac.Surg.-1982.-Vol.34,N4.-P.396-400.
2. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. Сердечно-сосудистая хирургия // Руководство. -1989. С. 471-512.
3. 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.
4. Бокерия Л.А., Голухова Е.З., Ревешвили 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
5. Бокерия Л.А., Подзолков В.П., Сабиров Б.Н. в кн. Аномалия Эбштейна // М.2005, 151-206 с.
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 Resalts //Thorac.Cardiovasc.Surg.,2000,48,4:220-223.
8. Бокерия Л.А. в кн. Тахикардии //М.1989, С.73-121
9. Driscoll D.J., Mottram C.D., Danlerson 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. Carpentier A., Chauvaud S.,Mace L. et al. A new reconstructive operation for Epstein's anomaly of the tricuspid valve // J.Thorac.Cardlovase.Surg. - 1988.- Vol.96, N1.- P.92-101
11. Подзолков В.П. Чиаурели М.Р., Сабиров Б.Н., Самсонов В.Б., Данилов Т.Ю., Саидов М.А., Астраханцева Т.О., Мавлютов М. Ш - Хирургическое лечение дисфункции трехстворчатого клапана после радикальной коррекции врожденных пороков сердца..// Анналы хирургии. - 2017. - Т.: 22, № : 2. - с. 88-96.
12. Celemajer D.S., Cullen S., Sullivan I.D., et al. Outcome in neonates with Ebstein's anomaly // J. Am. Coll. Cardlol. - 1992. -Vol. 19, N 5. - P.1041-1046.
13. Danielson G.K., Fuster V. Surgical repair of Epstein's anomaly // Ann. Surg. - 1982. - Vol. 196, N 4. - P.499-504.

14. 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.
15. da Silva, J.P. The cone reconstruction of the tricuspid valve in Ebstein's anomaly (The operation: early and midterm results). /da Silva, J.P., Baumgratz, F.J., Fonseca, L. et al, // J Thorac Cardiovasc Surg. 2007 Vol 133 P. 215–223.
16. Хохлунов М. С., Хубулова Г.Г., Болсуновский В.А., Мовсесян Р.Р., Шорхов С.Е., Козева И.Г., Болсуновский А.В., Рубаненко А.О.// Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. - 2018. - Т.: 60, № : 2. - с. 118-123.
17. Рыбка М.М., Хинчагов Д.Я., Мумладзе К.В., Лобачева Г.В., Ведерникова Л.В. Под ред. Л.А.Бокерия. Протоколы анестезиологического обеспечения кардиохирургических операций, выполняемых у новорожденных и детей. Методические рекомендации. М.:НЦССХ им.А.Н.Бакулева РАМН;2014.
18. Рыбка М.М., Хинчагов Д.Я. Под ред. Л.А.Бокерия. Протоколы анестезиологического обеспечения кардиохирургических операций, выполняемых при ишемической болезни сердца, патологии клапанного аппарата, нарушениях ритма, гипертрофической кардиомиопатии, аневризмах восходящего отдела аорты у пациентов различных возрастных групп. Методические рекомендации. М.:НЦССХ им.А.Н.Бакулева РАМН;2015.
19. Рыбка М.М., Хинчагов Д.Я., Мумладзе К.В., Никулкина Е.С. Под ред. Л.А.Бокерия. Протоколы анестезиологического обеспечения рентгенэндоваскулярных и диагностических процедур, выполняемых у кардиохирургических пациентов различных возрастных групп. Методические рекомендации. М.:НЦССХ им.А.Н.Бакулева РАМН;2018.

Приложение А1. Состав рабочей группы

1. Бокерия Л. А., д.м.н., проф., академик РАН., Президент Ассоциации сердечно-сосудистых хирургов (Москва);
2. Подзолков В.П., д.м.н., проф., академик РАН., член Ассоциации сердечно-сосудистых хирургов (Москва);
3. Горбачевский С.В., д.м.н., проф., член Ассоциации сердечно-сосудистых хирургов (Москва);
4. Зеленикин М.М., д.м.н., проф., член Ассоциации сердечно-сосудистых хирургов (Москва);
5. Ким А.И., д.м.н., проф., член Ассоциации сердечно-сосудистых хирургов (Москва);
6. Кокшенев И.В., д.м.н., проф., член Ассоциации сердечно-сосудистых хирургов (Москва);
7. Крупянко С.М., д.м.н. (Москва);
8. Мовсесян Р.Р. д.м.н. (Санкт-Петербург);
9. Низамов Х.Ш., (Москва);
10. Сабиров Б.Н., д.м.н., член Ассоциации сердечно-сосудистых хирургов (Москва);
11. Туманян М.Р., д.м.н., проф., член Ассоциации сердечно-сосудистых хирургов (Москва);
12. Шаталов К.В., д.м.н., проф., член Ассоциации сердечно-сосудистых хирургов (Москва);

Конфликт интересов отсутствует.

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

1. Врач-педиатр;
2. Врач-кардиолог;
3. Врач - детский кардиолог;
4. Врач-сердечно-сосудистый хирург.

Таблица 1. Уровень достоверности доказательств

Уровень I	Состояния, для которых существуют доказательства и/или общепринятое мнение, что данная процедура или лечение полезны и эффективны.
Уровень IIa	Больше доказательств и/или мнений в пользу целесообразности/эффективности.
Уровень IIb	Целесообразность/эффективность менее убедительны (то есть не так хорошо подтверждены доказательствами, мнениями).
Уровень III	Противопоказание. Вмешательство не полезно, а в некоторых случаях может быть и вредным.

Таблица II. Уровень убедительности рекомендаций

Уровень убедительности А	Наличие многочисленных рандомизированных клинических исследований, систематический обзор или метаанализ (ы).
Уровень убедительности В	Наличие ограниченного числа рандомизированных исследований или нескольких небольших качественных контролируемых клинических исследований.
Уровень убедительности С	Рекомендации, основанные на мнении экспертов (в разных странах показания, основанные на экспертных мнениях, могут значительно различаться).

Порядок обновления клинических рекомендаций

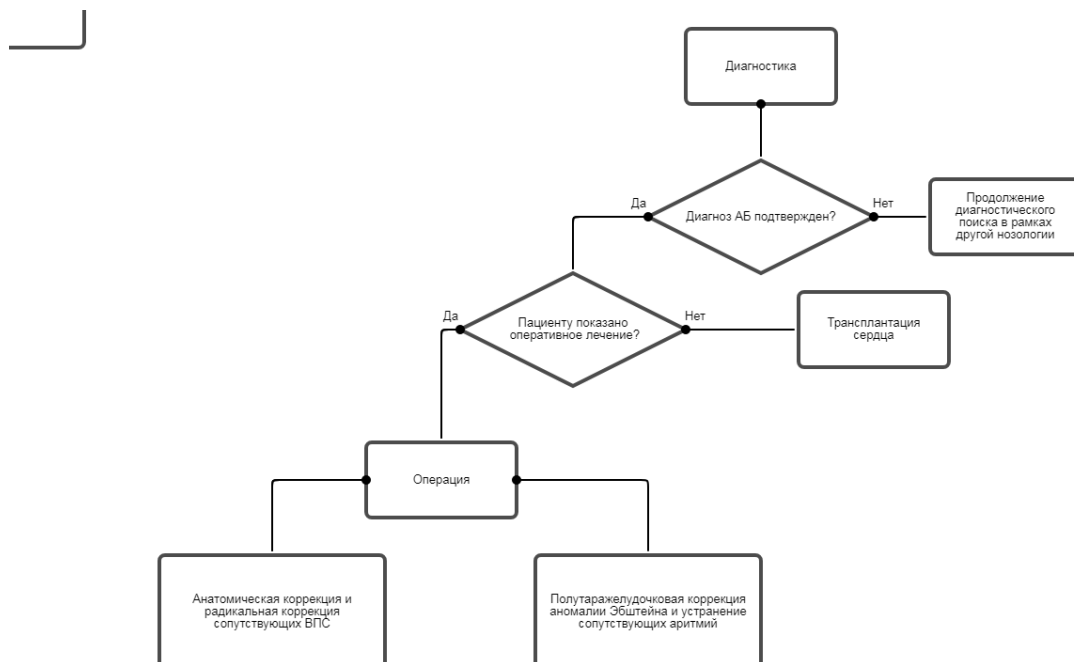
Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года или при появлении новой информации о тактике ведения пациентов с данным заболеванием. Решение об обновлении принимает МЗ РФ на основе предложений, представленных медицинскими некоммерческими профессиональными организациями. Сформированные предложения должны учитывать результаты комплексной оценки лекарственных препаратов, медицинских изделий, а также результаты клинической апробации.

Приложение А3. Связанные документы

нет.

Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента

Ведение пациентов с аномалией Эбштейна



Приложение В. Информация для пациентов

На сегодняшний день доказано, что в определенной мере высокая частота порока во внутриутробном периоде связана с приемом матерью препаратов лития. У женщин, принимавших в течение первых триместров беременности препараты, содержащие карбонат лития, вероятность появления детей с аномалией Эбштейна значительно увеличивается.

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 покрытие 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.

Приложение Г.

Нет.