

ВИПАДОК АНОМАЛІЇ ЕБШТЕЙНА, ДІАГНОСТОВАНОЇ В ЗРІЛОМУ ВІЦІ

Кишко О.С., Кишко Н.Ю., Балаба В.В.

*Ужгородський національний університет, Ужгородська центральна міська клінічна лікарня, м. Ужгород***Ключові слова:** аномалія Ебштейна, ультразвунографія серця, діагностика.

Вступ. Аномалія Ебштейна (АЕ) являє собою вроджену ваду розвитку серця, котра характеризується дислокацією трикуспідального (ТК) клапану вглиб правого шлуночка. (ПШ). При цьому септальна та задня стулки ТК прикріплюються відповідно до міжшлуночкової перегородки та задньої стінки ПШ, за межами атріовентрикулярного клапанного кільця. Передня стулка, як правило, є подовженою, а папілярні м'язи та їх хорди є рудиментарними, деформованими та фіброзно зміненими. Мають місце множинні прикріплення стулки безпосередньо до ендокарда стінки ПШ. При цьому його проксимальний відділ є тонкостінним і фактично є продовженням правого передсердя (ПП). Має місце також збільшення порожнини ПП за рахунок проксимальної частини ПШ (атріалізація ПШ) (рис. 1). Дана патологія часто поєднується з відкритим овальним отвором, вторинним чи первинним дефектами міжпередсердної перегородки (МПП).

Сутність гемодинамічних порушень при АЕ зводиться до виразності трикуспідальної недостатності, збіднення інтенсивності легеневого та системного кровотоків, а у віддалені періоди – розвитку хронічної серцевої недостатності.

Даний вид аномалії серця вперше описав Вільгельм Ебштейн (Wilhelm Ebstein) в 1864 році за результатами аутопсії 19-річного юнака, котрий поступив у лікарню з виразною задухою та ціанозом і помер через 10 днів від наявної аномалії ТК [2]. Вперше факт прижиттєвої діагностики АЕ був описаний лише у 1949 році [5].

Частота АЕ становить 1 випадок на 20000 новонароджених, що відповідає 0,5% вроджених вад серця. Смертність залежить від виразності гемодинамічних порушень. Однак вважається, що серед новонароджених, вона становить 50%. В подальшому щорічна смертність серед дітей з цією аномалією – 12,4% [6].

Клінічні прояви при АЕ характеризуються трьома основними симптомами: минаючий чи сталий ціаноз, задуха при фізичних навантаженнях та напади серцебиття.

Аускультативно вислуховується розщеплення та посилення I тону, голосистолічний шум трикуспідальної недостатності в комбінації з шумом дефекта МПП. Як правило, II тон є також розщепленим і нерідко поєднується з патологічними III та IV тонами. Типовими змінами ЕКГ є повна блокада правої ніжки пучка Гіса, синдром WPW типу В, подовження атріоventрикулярної провідності, пароксизмальні суправентрикулярні порушення ритму. Рентгенологічно виявляється розширення силуету серцевої тіні за рахунок збільшеного ПП та атріалізованого ПШ, збіднення кровотоку в судинах легень.

Клінічний випадок.

Хворий 28 років був направлений для уточнення діагнозу в зв'язку з тим, що в іншому лікувальному закладі було діагностовано дефект МПП. Пацієнт пред'являв скарги на задуху при фізичній роботі, котра з'явилась протягом останнього року. З анамнезу стало відомо, що хворий служив в армії, а опісля понад 5 років займався важкою фізичною працею. Хворий правильної, нормостенічної тілобудови, без ознак ціанозу. Патологічної прекордіальної пульсації не виявлялось. Аускультативно мало місце розщеплення I тону на верхівці та на основі мечовидного відростка. Наявними були додатковий III тон та систолічного шуму з епіцентром вислуховування в точці Боткіна. Печінка була помірно збільшеною. Інших ознак розладів кровообігу не виявлялось. На ЕКГ реєструвалась повна блокада правої ніжки пучка Гіса. При рентгенографії органів грудної клітки виявлено збільшення серцевої тіні за рахунок правого передсердя та ПШ, а також пониження інтенсивності судинного рисунка легеневої паренхіми.

Ультрасонографія серця (Acuson 128 XR): при М-модальному скенуванні виявлено відставання закриття ТК від мітрального клапана на 90 мс. З апікальної позиції (2D скенування) візуалізувалась дислокація і зміщення септальної та задньої стулок ТК дистально до верхівки ПШ на 53 мм від рівня фіброзного кільця ТК. Передня стулка ТК була значно подовженою, мали місце множинні прикріплення її до ендокарда ПШ. При доплерографії (CW, PW, CD) гемодинамічно значимої трикуспідальної регургітації не виявлено. Наявним був вторинний дефект МПП – ostium secundum (рис 2).

На основі клінічних проявів та результатів додаткових обстежень був виставлений діагноз АЕ, котрий невдовзі було підтверджено в Київському науково-дослідному інституті серцево-судинної хірургії.

Обговорення.

Ультрасонографія з доплерографією серця сьогодні є методом вибору для верифікації діагнозу АЕ у зрілому віці [3]. Вона дає можливість отримати всю необхідну інформацію про внутрішньосерцеву анатомію та стан гемодинаміки, тому практично відпала необхідність в катетеризації серця [1]. При цьому можна з максимальною точністю оцінити розміри ПП і фіброзного кільця ТК, ступінь атріалізації ПШ, його розміри і функцію, рівень фіксації передньої стулки ТК Кардинальними ультрасонографічними ознаками даної вродженої аномалії серця є апікальна дислокація септальної та задньої стулок ТК вглиб ПШ, котра перевищує 20 мм або 8 мм/м². При цьому праві відділи серця фактично складають з трьох частин: анатомічно та функціонально повноцінного ПП та частини

ПШ, а також зона атріалізації ПШ, котра анатомічно є частиною ПШ, але функціонально – ПП В зоні атріалізації ПШ можливе утворення аневризми серця, котра анатомічно найчастіше розміщується в області між фіброзним кільцем ТК та апікально зміщеною його задньою стулкою. Прикріплення передньої стулки ТК, як правило, візуалізується в області фіброзного кільця, однак вона є диспластична, з множинними прикріпленнями до стінки ПШ, що найкраще виявляється в апікальній позиції ультразвукового скенування. Парадоксальний рух МШП є зумовлений супутнім дефектом МПП і/або зміненою структурною геометрією міокарда ПШ та його дисфункцією.

При доплерографії, як правило, виявляється гемодинамічно суттєва трикуспідальна регургітація. Даний метод надає можливість для оцінки її важкості, котра в більшості хворих варіює від помірної до виразної. Цим же методом виявляється і наявність міжпередседної комунікації.

В терапевтичному аспекті ведення пацієнтів з АЕ важливим є виявлення часто загрозливих для життя пароксизмальних тахіаритмій та їх медикаментозний контроль. Тому при наявності відповідних скарг чи

клінічних симптомів хворому показаним є добове моніторування ЕКГ. Причиною даних аритмій, як правило, є супутні синдроми передзбудження шлуночків, частіше – синдром WPW типу В. В подібних хворих виникає потреба в електрофізіологічному дослідженні з ендокардіальним картуванням та радіочастотною абляцією аномального шляху проведення. Виходячи з першопричин тахіаритмій препаратом вибору для антиаритмічного контролю слід вважати аміодарон.

Приймаючи до уваги несприятливий природний перебіг хвороби, своєчасне хірургічне втручання відіграє вирішальну роль. Операція є показана пацієнтам з недостатністю кровообігу III та IV ФК NYHA або з виразною клінічною симптоматикою. При можливості перевага віддається пластичній реконструкції ТК при умові достатньої за площею тканини його передньої стулки. Можливими є також двостулкова або тристулкова корекції. В пацієнтів зрілого віку перевага віддається саме пластичній корекції ТК або його протезуванню. Хірургічне втручання сприяє усуненню внутрішньосерцевого шунтування крові справа наліво, покращенню фізичного стану та якості життя пацієнтів.

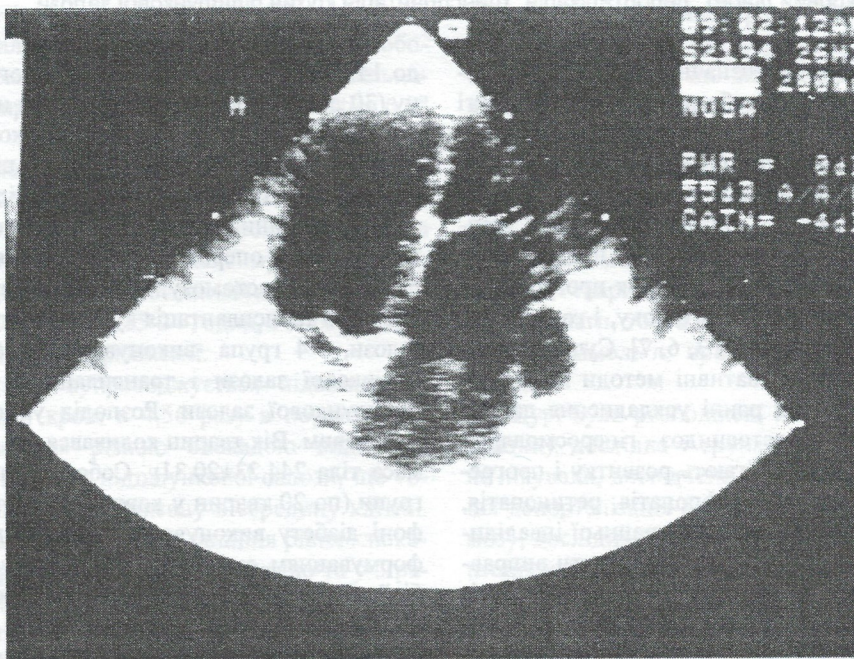


Рис. 1. Ультрасонографія серця (Acuson 128 XP)

Відомо, що тільки 5% хворих з АЕ доживають до зрілого віку, а в літературі зустрічаються лише поодинокі випадки прижиттєвої первинної діагностики АЕ в людей даної вікової групи [4]. Це і зумовило нас до описання представленого вище клінічного випадку. Вважаємо, що відсутність виразних клінічних проявів серцевої аномалії з довготривало збереженою високою фізичною здатністю та відносно легкий пе-

ребіг захворювання обумовлені відсутністю гемодинамічно значимої регургітації на ТК та життєвоzagрозливих серцевих аритмій. Даний факт є рідкісним для АЕ, коли, як правило, має місце трикуспідальна регургітація різного ступеня виразності та важкі порушення серцевого ритму, котрі, власне, і визначають важкість перебігу хвороби та серйозність її прогнозу.

ЛІТЕРАТУРА

1. Лазориниць В.В., Глагола М.Д., Немировський М.Р. та ін. Аномалія Ебштейна // Укр. кардіол. журн. – 1996.-№4.- С.71-76.

2. Ebstein W. On a very rare case of insufficiency of the tricuspid valve caused by a severe congenital malformation of the same // Arch. F. Anat. Physiol. Wissensch. Med Leipz. 238, 1866. Translated by Schielbler G.L., Gravenstein J.S. and Van Mierop L.H.S.// Am. J. Cardiol. 1968, Vol.22.-P. 867.
3. Oechslin E., Buchholz S., Jenni R. Ebstein's anomaly in adults: Doppler-echocardiographic evaluation // Thorac. Cardiovasc. Surg. 2000, Vol. 48.-P. 209-213.
4. Perloff J.K. //The clinical recognition of congenital heart disease.- W.B.Saunders, 1987/-P. 236-252.
5. Toumnaire M., Dyerieux F., Tartulier M. Maladie d'Epstein // Arch. Mal. Coeur. 1949/-Vol.42.-1211 p.
6. Watson H. Natural history of Ebstein's anomaly of tricuspid valve in childhood and adolescence. An international cooperative study of 505 cases // Br. Heart J. 1974, Vol.36.-417 p.

SUMMARY

CLINICAL CASE OF EBSTEIN'S ANOMALY DIAGNOSED IN A MATURE AGE

Kishko O.S., Kishko N.Y., Balaba V.V.

Clinical case of the primary diagnosis of Ebstein's anomaly in 28-years old male patient is reported.

Key words: Ebstein's anomaly, heart ultrasound, diagnosis.