Аномалия Эбштейна

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые, дети · редакция 2024 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: I36.1, Q22.5 · Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России, Общероссийская общественная организация «Российское кардиологическое общество», Всероссийская общественная организация "Ассоциация детских кардиологов России"

Аномалия Эбштейна — врожденный порок правых отделов сердца с апикальным смещением створок трикуспидального клапана, атриализацией части правого желудочка и трикуспидальной недостаточностью. Главное в рекомендации — подтвердить диагноз по ЭхоКГ, активно искать аритмии и вовремя направлять пациентов с тяжелой регургитацией, дисфункцией ПЖ или снижением толерантности к нагрузке на хирургическую коррекцию.

Главное

- Диагностический признак АЭ: апикальное смещение септальной створки трикуспидального клапана ≥8 мм/м² площади поверхности тела относительно фиброзного кольца митрального клапана по трансторакальной ЭхоКГ в апикальной 4-камерной позиции.
- Клиника варьирует от бессимптомного течения до тяжелой сердечной недостаточности у новорожденных; частые проявления — одышка, быстрая утомляемость, приступы сердцебиения, при выраженной трикуспидальной недостаточности и межпредсердном сообщении — цианоз.
- Суправентрикулярные тахикардии при АЭ встречаются часто; дополнительные предсердно-желудочковые пути выявляются у 10–45% пациентов, иногда множественные. При признаках предвозбуждения желудочков катетерная аблация показана в ближайшие сроки из-за риска гемодинамически нестабильных тахикардий и фибрилляции желудочков.
- ЭхоКГ — ключевой метод подтверждения диагноза и оценки тяжести: оценивают морфологию створок ТК, степень регургитации, размеры функциональной и атриализованной частей ПЖ, правое предсердие, септальные дефекты, функцию ЛЖ и другие клапаны. ЕОК/РКО I С, УУР С, УДД 5.
- Медикаментозная терапия не устраняет анатомическую причину порока; при правожелудочковой ХСН используют петлевые диуретики в сочетании с антагонистами альдостерона/другими калийсберегающими средствами, но основным методом лечения и профилактики СН остается хирургическая коррекция. ЕОК/РКО I С, УУР С, УДД 5.
- Операция показана при тяжелой трикуспидальной регургитации с сердечной недостаточностью, снижением толерантности к нагрузке по объективным тестам или прогрессирующей систолической дисфункцией ПЖ по ЭхоКГ/МРТ. ЕОК/РКО I С, УУР С, УДД 5.

Диагностика

1. Сначала собрать жалобы и анамнез: одышка в покое или при нагрузке, приступы сердцебиения, у детей — частые респираторные заболевания, плохая прибавка массы, потливость при кормлении, отказ от груди; уточнить данные пренатальной диагностики ВПС. ЕОК/РКО I С, УУР С, УДД 4.
2. При осмотре оценить гемодинамику и признаки правожелудочковой недостаточности: тахикардию, одышку, гепатомегалию, цианоз, усиленную пульсацию яремных вен. ЕОК/РКО I С, УУР С, УДД 5.
3. Аускультация: широкое расщепление I тона, систолический шум трикуспидальной недостаточности 2–3/6 у основания мечевидного отростка и левее к верхушке, возможен ранний диастолический шум. ЕОК/РКО I С, УУР С, УДД 5.
4. Выполнить ЭКГ 12 отведений всем пациентам с подозрением на АЭ и при наблюдении: ищут нарушения ритма и проводимости, гипертрофию/перегрузку ПЖ, низкий вольтаж и деформацию QRS в правых грудных отведениях, дельта-волну при WPW. ЕОК/РКО I С, УУР С, УДД 4.
5. При подозрении на аритмию, известной аритмии или для оценки антиаритмической терапии выполнить холтеровское мониторирование: пароксизмальные суправентрикулярные тахиаритмии, ФП, трепетание предсердий. ЕОК/РКО I С, УУР С, УДД 4.
6. Провести трансторакальную ЭхоКГ с цветовым допплером всем пациентам с подозрением на АЭ: подтвердить смещение створок, оценить трикуспидальную регургитацию, правые отделы сердца, функцию ПЖ/ЛЖ и наличие ДМПП/ДМЖП. ЕОК/РКО I С, УУР С, УДД 5.

7. Если ЭхоКГ недостаточно информативна, использовать чреспищеводную ЭхоКГ, КТ сердца с контрастированием или МРТ сердца и магистральных сосудов; МРТ указана как золотой стандарт для оценки объема и функции ПЖ при доступности метода. ЕОК/РКО IIa C, УУР C, УДД 5.

Лечение

- При правожелудочковой ХСН назначают петлевые диуретики с антагонистами альдостерона и другими калийсберегающими средствами; спиронолактон противопоказан до 3 лет, эплеренон — до 18 лет. При недостаточном эффекте у детей старше 3 лет и взрослых возможно добавить ацетазоламид. ЕОК/РКО I C, УУР C, УДД 5.
- Фуросемид для в/в или в/м введения у детей: начальная разовая доза 1 мг/кг/сут, возможно увеличение до 20 мг/кг/сут.
- Дигоксин применяют взвешенно, предпочтительно при тяжелой СН III–IV ФК, ФВ ЛЖ < 25% и тенденции к гипотонии; поддерживающая доза у взрослых 0,125–0,5 мг/сут, у детей с 3 лет 0,08–0,1 мг/кг/сут, с контролем концентрации в крови, электролитов, функции почек и ЭКГ.
- Амиодарон у взрослых с АЭ может использоваться для контроля ритма, но не подходит для длительного лечения нарушений ритма из-за побочных эффектов. Назначение для контроля ритма: ЕОК/РКО IIb C, УУР C, УДД 5; длительное лечение не рекомендовано: ЕОК/РКО III C, УУР C, УДД 5.
- Бета-адреноблокаторы назначают при рецидивирующих фокусных тахикардиях или трепетании предсердий, если РЧА невозможна или неэффективна. ЕОК/РКО IIa C, УУР C, УДД 5.
- Оральные антикоагулянты показаны пациентам с АЭ при парадоксальных эмболиях или ФП в анамнезе. У взрослых после внутрисердечной коррекции и/или при цианозе антикоагулянты назначают при ФП, трепетании предсердий или предсердной re-entry тахикардии. ЕОК/РКО I C и IIa C, УУР C, УДД 5.
- При признаках предвозбуждения желудочков на ЭКГ/ЭФИ выполнить РЧА аритмогенных зон в ближайшие сроки. При бессимптомном предвозбуждении РЧА показана, если по ЭФИ shortest pre-excited RR ≤250 мс, ЭРП ДПП ≤250 мс, есть множественные ДПП или индуцируется ДПП-ассоциированная тахикардия. ЕОК/РКО I C/I B, УУР C, УДД 5.
- При хирургической коррекции по возможности выполняют пластику трикуспидального клапана в условиях ИК; пластика предпочтительнее протезирования. Протезирование ТК выполняют, если восстановить функцию клапана при первичной или повторной пластике невозможно. ЕОК/РКО I C, УУР C, УДД 5.

Когда направить и как наблюдать

- Плановая госпитализация показана при трикуспидальной недостаточности 3–4 степени, сердечной недостаточности III–IV ФК или для планового оперативного вмешательства.
- Экстренная госпитализация показана при приступах наджелудочковой тахикардии, резистентных к антиаритмическим препаратам.
- Новорожденные с АЭ и атрезией легочной артерии, функциональной атрезией ЛА на фоне открытого артериального протока или пароксизмальной тахикардией могут поступать экстренно сразу после рождения.
- Все пациенты с АЭ и после коррекции порока нуждаются в пожизненном наблюдении: до 18 лет у детского кардиолога, после 18 лет — у кардиолога, врача общей практики или терапевта. ЕОК/РКО I C, УУР C, УДД 5.
- Первый осмотр после операции — через 2–4 недели после выписки с ЭхоКГ; если не выполнены при выписке, делают ЭКГ и рентгенографию грудной клетки, при протезе ТК определяют МНО. ЕОК/РКО I C, УУР C, УДД 5.

Частые вопросы

Какой ЭхоКГ-критерий отличает аномалию Эбштейна от других аномалий трикуспидального клапана?

Ключевой критерий — апикальное смещение септальной створки ТК ≥8 мм/м² площади поверхности тела относительно фиброзного кольца митрального клапана в апикальной 4-камерной позиции.

Какие аритмии наиболее важны при аномалии Эбштейна?

У пациентов часто встречаются суправентрикулярные тахикардии, АВ re-entry тахикардии на фоне дополнительных путей, ФП и трепетание предсердий; желудочковые аритмии редки, но возможны при дисфункции правых отделов. Предвозбуждение на ЭКГ требует активной тактики с ЭФИ и аблацией.

Когда пациенту с АЭ показана операция?

Операция показана при тяжелой трикуспидальной регургитации с сердечной недостаточностью, снижением толерантности к нагрузке или прогрессирующей систолической дисфункцией ПЖ. Также хирургическое лечение показано при тяжелой регургитации с прогрессирующей дилатацией правых отделов или снижением функции ПЖ даже без симптомов.

Нужно ли всем пациентам выполнять катетеризацию сердца до операции?

Нет. Чрезвенозная катетеризация сердца и ангиокардиография не рекомендуются для рутинной оценки гемодинамики до операции; метод редко нужен, но может быть полезен отдельным пациентам из группы риска для стратификации риска.

Как наблюдать бессимптомного пациента с легкой трикуспидальной регургитацией?

При легкой регургитации без дилатации и дисфункции ПЖ и без легочной гипертензии возможен осмотр 1 раз в год. Ежегодная ЭхоКГ не обязательна, если нет клинических признаков прогрессирования регургитации.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/92-anomaliya-ebshtejna. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/92_2