

Клиническая медицина

Лучевая диагностика, лучевая терапия

Шматкова В.В.

Опенкова Н.Г.

(Центральная больница г. Зеи и Зейского
района им. Б.Е. Смирнова)

АНОМАЛИЯ ЭБШТЕЙНА, ВПЕРВЫЕ ВЫЯВЛЕННАЯ У ПАЦИЕНТА СРЕДНЕГО ВОЗРАСТА ПРИ УЛЬТРАЗВУКОВОМ ИССЛЕДОВАНИИ

Аномалия Эбштейна – аномалия развития трехстворчатого клапана, характеризующаяся смещением его створок в полость правого желудочка. Порок встречается редко – в 0,5–0,8% случаев всех ВПС.

Основная анатомическая особенность порока заключается в смещении трехстворчатого клапана в полость правого желудочка (ПЖ) по направлению к верхушке сердца, обычно до места соединения приточной и трабекулярной его частей, степень дисплазии створок и деформации их структур варьирует в широких пределах. Во всех случаях в полость желудочка смещена задняя (нижняя) створка и довольно часто – перегородочная. Смещенные створки обычно резко деформированы, истончены, хорды их укорочены, сосочковые мышцы гипоплазированы. Менее выраженные изменения наблюдаются в передней створке, прикрепляющейся к фиброзному кольцу и являющейся чаще всего единственной функционирующей створкой трехстворчатого клапана. Эта створка обычно значительно увеличена.

Подобная патология трехстворчатого клапана сопровождается расширением фиброзного кольца, что приводит к выраженной недостаточности клапана.

В результате смещения створок по направлению к верхушке сердца полость ПЖ оказывается разделенной на две части: большая верхняя часть, расположенная над смещенным клапаном, является «атриализованной» частью ПЖ и образует с правым предсердием общую, большую по объему полость. Меньшая – нижняя часть, расположенная под смещенным клапаном функционирует в качестве ПЖ. «Атриализованная» часть ПЖ и предсердие расширены иногда до гигантских размеров.

В 80–85% случаев наблюдается межпредсердное сообщение, которое часто обусловлено растяжением краев овального отверстия, реже – существованием вторичного ДМПП.

При значительном смещении и дисплазии створок трехстворчатого клапана, вызывающих уменьшение дистального отдела ПЖ, уже в раннем детском возрасте наблюдаются выраженные признаки порока, которые могут привести к смерти в результате быстро прогрессирующей сердечной недостаточности. У больных старшего возраста частой причиной смерти является медленно прогрессирующая сердечная недостаточность, а внезапная смерть обычно связана с осторазвившимися нарушениями сердечного ритма. Установлено, что в течение первого года жизни умирают 6,5% больных с аномалией Эбштейна, к 10 годам – 33%, к 20 – 59%, к 30 – 79% и к 40 – 87%. Следовательно, при данном пороке относительно редко наблюдается ранняя детская смертность, а больные в основном умирают в 20–30 летнем возрасте. В литературе представлены лишь единичные наблюдения за больными с аномалией Эбштейна, дожившие до 60–80 лет, что может быть связано с небольшим смещением трехстворчатого клапана и незначительным уменьшением полезно функционирующей полости ПЖ.

Клиническое наблюдение: Пациент М. 34 г. Впервые обратился к кардиологу в VIII-2010 г. с жалобами на одышку и быструю утомляемость при физической нагрузке, появление болей в области сердца, периодически возникающие приступы сердцебиения. Ранее не обследовался.

Общее состояние тяжелое (по пороку), самочувствие удовлетворительное, сознание ясное.