УДК 616.

ЭВОЛЮЦИЯ ПОДХОДОВ К ЛЕЧЕНИЮ ПАЦИЕНТОВ С АНОМАЛИЕЙ ЭБШТЕЙНА: СОВРЕМЕННЫЙ ВЗГЛЯД НА ПРОБЛЕМУ

С.Е. Шорохов[1], Г.В. Санталова[2], В.А. Болсуновский[1] ✉, А.В. Болсуновский[1],
Н.А. Свечков[1], Е.М. Благочиннова[1], А.О.Тутуров[1], А.А. Авраменко[1,2]
[1]ГБУЗ «Самарский областной клинический кардиологический диспансер им. В.П. Полякова»,
ул. Аэродромная, 43, Самара, Самарская обл.,
Приволжский федеральный округ, Российская Федерация, 443070
[2]ФГБОУ ВО «Самарский государственный медицинский университет»
Минздрава России, ул. Чапаевская, 89, г. Самара, Самарская область,
Приволжский федеральный округ, Российская Федерация, 443099

Основные положения

Лечение аномалии Эбштейна является сложной задачей, в решении которой применяется индивидуальный подход к каждому пациенту. Асимптомные пациенты могут получать консервативноую терапию, тогда как пациенты, у которых наблюдается сердечная недостаточность, нарушения ритма, цианоз, выраженная кардиомегалия требуют хирургического вмешательства. Целесообразно выполнение пластической коррекции, в частности конусной реконструкции трикуспидального клапана, у пациентов более младшего возраста и даже у асимптомных пациентов с целью профилактики тяжелых осложнений естественного течения заболевания.

Резюме

Аномалия Эбштейна (АЭ) является комплексным врожденным пороком сердца с различной выраженностью анатомических изменений от мягких бессимптомных форм до крайних форм с функциональной атрезией легочной артерии. При этом патоморфологические изменения затрагивают как правые, так и левые отделы сердца. Это вызывает разнообразные клинические проявления порока и обусловливает применение различных тактических подходов к лечению пациентов с АЭ, о чем свидетельствует более чем 70-летний опыт поисков оптимального метода лечения порока. Консервативное лечение пациентов с АЭ малоэффективно. Альтернативы хирургическому лечению нет, и наилучшим способом является установление двухжелудочковой циркуляции путем анатомической коррекции. Анализ применяемых методов оперативных вмешательств позволяет сделать вывод о том, что наиболее перспективным методом в настоящее время является «конусная» реконструкция трикуспидального клапана (ТК). Она может успешно применяться у пациентов любого возраста, даже у новорожденных. Большое значение имеет проведение дооперационных исследований нарушений ритма для исключения сочетания синдрома Вольфа-Паркинсона-Уайта и АЭ. Указана необходимость либо устранения дополнительных путей проведения до хирургической коррекции, либо одномоментная коррекция обеих патологий.

Ключевые слова: аномалия Эбштейна • морфогенез • генетика • консервативное лечение • хирургическое лечение • пластическая коррекция • конусной реконструкции трикуспидального клапана • синдром ВПУ

Поступила в редакцию: 18.04.2023; поступила после доработки: 19.05.2023; принята к печати: 26.05.2023

Для корреспонденции: *Болсуновский Владимир Андреевич*, к.м.н., врач-сердечно-сосудистый хирург ГБУЗ «Самарский областной клинический кардиологический диспансер им. В.П. Полякова», *e-mail: bva-hht@mail.ru; адрес: ул. Аэродромная, 43, Самара, Самарская обл., Приволжский федеральный округ, Российская Федерация, 443070*

Correspoding Author: *Bolsunovsky Vladimir A., M.D., Ph.D., cardiovascular surgeon at the Samara Regional Clinical Cardiological Dispensary named after. V.P. Polyakov, e-mail: bva-hht@mail.ru; address: 143, Aerodromnaya St., Samara, Samara region, Privolzhsky Federal District, Russian Federation, 443070*

EVOLUTION OF THE TREATMENT APPROACHES TO EBSTEIN'S ANOMALY: A STATE-OF-THE-ART LITERATRE REVIEW

S.E. Shorokhov[1], G.V. Santalova[2], V.A. Bolsunovsky[1]✉, A.V. Bolsunovsky[1], N.A. Svechkov[1], E.M. Blagochinnova[1], A.O. Tuturov[1], A.A. Avramenko[1,2]

[1]*Samara Regional Clinical Cardiological Dispensary named after. V.P. Polyakov, 43, Aerodromnaya St., Samara, Samara region, Privolzhsky Federal District, Russian Federation, 443070*

[2]*FSBEI HE "Samara State Medical University" of the Ministry of Healthcare of the Russian Federation, 89 Chapaevskaya St., Samara, Samara region, Privolzhsky Federal District, Russian Federation, 443099*

Central Message

Treatment for Ebstein anomaly must be individualized since the broad spectrum of presentations does not allow for a standardized approach. Asymptomatic patients can receive conservative therapy, while patients present with heart failure, arrhythmias, cyanosis, or severe cardiomegaly require individual surgical treatment. Surgical repair, in particular the cone reconstruction of the tricuspid valve, should be considered in younger patients and in asymptomatic patients to prevent severe complications.

Abstract

Ebstein's anomaly is a complex congenital anomaly with a broad anatomic spectrum from mild forms in asymptomatic patients to severe pulmonary atresia. Both, right and left heart chambers, are affected. This causes a variety of clinical manifestations and determines the use of different surgical approaches to treat patients with Ebstein's anomaly. Considering 70-years' experience of treating this group of patients, there is no any universal approach. Conservative treatment of patients with Ebstein's anomaly has shown its poor effectiveness. There is no any other option than surgical treatment, and the establishment of biventricular circulation through surgical repair is considered as a method of choice. The comparative analysis of different surgical approaches that are currently used in the routine clinical practice allows concluding that the most promising method is the cone reconstruction of the tricuspid valve. It can be successfully used in patients of any age, even in newborns. Preoperative management and timely diagnosis of heart rhythm disturbances, including Wolff-Parkinson-White syndrome, are of great importance. The need for either interruption of multiple accessory conduction before surgical repair or concomitant treatment should be considered.

Keywords: Ebstein's anomaly • morphogenesis • genetics • conservative treatment • surgical treatment • surgical repair • cone reconstruction of the tricuspid valve • WPW syndrome

Received: 18.04.2023; review round 1: 19.05.2023; accepted: 26.05.2023

Список сокращений

АЭ – аномалия Эбштейна
БПНПГ – блокада правой ножки пучка Гиса
ВДКПА – верхний двунаправленный кавапульмональный анастомоз
ВПС – врожденные пороки сердца
ВПУ синдром – синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта
ДПЖС – дополнительные пути желудочкового соединения
ЛЖ – левый желудочек
ПЖ- правый желудочек
ТК – трикуспидальный клапан
ЭКГ – электрокардиограмма
ЭФИ – электрофизиологическое исследование

Введение

Впервые аномалия трикуспидального клапана (ТК) и правого желудочка (ПЖ) была описана профессором Готтимгенского университета Вильгельмом Эбштейном (1836-1912), который в 1866 году произвел и описал вскрытие 19-ти летнего пациента, находившегося в глубоком цианозе и умершего от декомпенсации сердечной деятельности [1]. Первое описание порока в англоязычной литературе принадлежит Mac Callum и было сделано лишь в 1900 г. Термин «Аномалия Эбштейна» впервые был предложен Arnstein в 1927 году [2] и использован Yater и Shapiro в их обзорной работе, опубликованной в 1937 г. и описывавшей 17 пациентов [3]. Исследователи того времени заключили: «Диагностировать аномалию Эбштейна (АЭ) при жизни невозможно». Однако в 1949 г. Tournaire et al. и Van Lingen и Soloff в 1951 г. поставили данный диагноз при жизни, используя катетеризацию сердца и ангиографию [4, 5].

Естественное течение порока зависит от степени выраженности патологии ПЖ и ТК. В случае умеренного смещения створок и невыраженной регургитации, пациенты могут оставаться бессимптомными весьма долго. Однако боль-

шинство пациентов требует лечения в течение первых 10 лет жизни. Медикаментозная терапия признана малоэффективной и применяется в основном в качестве подготовки к оперативному лечению. Дальнейшая история развития лечения пациентов с аномалией АЭ связана с поиском оптимального способа хирургической коррекции [5-12].

Морфология

При АЭ изменения затрагивают не только ТК, но и правые и левые отделы сердца. Основными морфологическими проявлениями порока являются:

1) сращение створок ТК с фиброзным кольцом ТК и миокардом ПЖ (нарушение деламинации створок правого атриовентрикулярного клапана в эмбриогенезе);

2) смещение створок ТК от истинного фиброзного кольца ТК к верхушке ПЖ;

3) дилатация участка ПЖ между истинным и функциональным кольцами ТК (атриализованная часть ПЖ);

4) сращение края передней створки ТК с нижележащими папиллярными мышцами или миокардом ПЖ с или без фенестраций;

5) дилатация истинного фиброзного кольца ТК;

6) миопатия ПЖ с истончением его стенок, уменьшением количества миокардиальных волокон [13].

При АЭ и атриализированная, и функциональная часть ПЖ имеют меньшее количество мышечных волокон. Таким образом, дилатация обеих частей ПЖ является результатом врожденной аномалии развития, а не гемодинамических изменений [14]. Правое предсердие дилатировано, межпредсердное сообщение присутствует у большинства пациентов [15]. Следует отметить, что максимальное истончение миокарда атриализованной части правого желудочка происходит в зоне плотного сращения ткани створок с эндокардом. Можно предположить, что именно плотное сращение ткани створок с эндокардом нарушает естественный процесс кардиогенеза в эмбриональном периоде. После отсепаровывания ткани створок у таких пациентов стенка правого желудочка представляет собой фактический участок фиброза с эпикардом.

В 1988 г. A. Carpenter предложил классификацию АЭ, которая наиболее полно отражает анатомические варианты порока в зависимости от предполагаемого способа хирургической коррекции [11]:

1. Тип А – удовлетворительный объем ПЖ,

2. Тип В – подвижная передняя створка ТК с большим атриализованным компонентом ПЖ,

3. Тип С – ограниченная в подвижности передняя створка ТК, с возможным формированием обструкции выводного отдела ПЖ,

4. Тип *Д* – выраженная атриализация ПЖ, за исключением небольшой части выводного отдела ПЖ.

Как отмечает Кривощеков Е.В. (2020 г.) в российских рекомендациях выделяют дополнительно крайнюю форму АЭ – тип Е: сросшиеся створки трикуспидального клапана, которые образуют «трехстворчатый мешок» [16]. Сообщение между трехстворчатым мешком (предсердием) и инфундибулумом (желудочком) обычно образовано узким отверстием в области передне-септальной комиссуры.

Часто у пациентов с АЭ можно наблюдать нарушение сократительной способности левого желудочка (*ЛЖ*). Выраженная дилатация ПЖ приводит к прогибу межжелудочковой перегородки в сторону *ЛЖ*, компрессию *ЛЖ* и смещение его кзади, в ряде случаях *ЛЖ* может принимать «банановую» форму в поперечнике [17]. По данным клиники Мейо, около 9% оперированных пациентов с АЭ имели ту или иную степень дисфункции *ЛЖ* [18]. Помимо этого, у пациентов с АЭ можно наблюдать редкую, генетически обусловленную кардиомиопатию – некомпактный миокард левого желудочка. Морфологически она проявляется видимой трабекулярностью миокарда *ЛЖ* и глубокими межтрабекулярными пространствами и напоминает дилатационную кардиомиопатию [19].

Эмбриология

Эндокардиальные подушечки являются зачатками клапанов сердца, а так же межпредсердной и межжелудочковой перегородки. Септальная створка ТК и аортальная створка митрального клапана формируются из верхней и нижней эндокардиальных подушечек, которые сливаются над крестом мышечной межжелудочковой перегородки. Из правой стороны слившейся подушечки формируется септальная створка ТК и ее подлежащий хордальный аппарат, которая остается сращенной с миокардом до тех пор, пока не происходит ее деламинация (рис. 1). Деламинация – это процесс апоптоза клеток в зоне септации, который происходит на 3-4 неделе внутриутробного развития. Нарушение процесса деламинации створок в приточной части ПЖ приводит к формированию порока [20].

Доказана связь между приёмом препаратов, содержащих литий во время беременности и развитием АЭ [21]. Литий блокирует индукцию эндотелиально-мезенхимальной трансформации с последующим нарушением развития атриовентрикулярных клапанов.

Генетика и морфогенез

У людей дублирование 15q отвечает за ранний морфогенез сердечных структур, включая ТК. Соответственно, за формирование АЭ отве

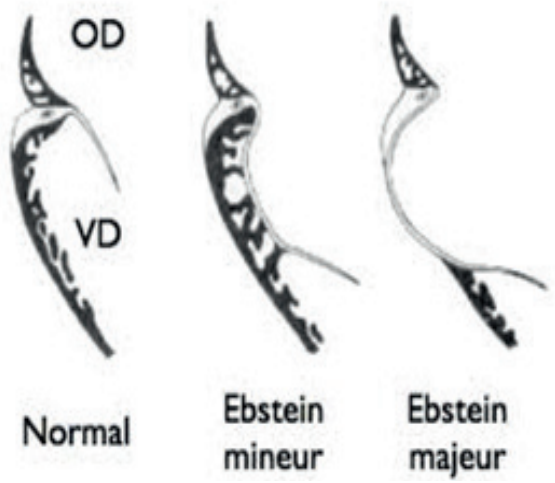

Рисунок 1. Формирование стенки правого желудочка и фиброзного кольца трикуспидального клапана в нормальном сердце и при аномалии Эбштейна
Figure 1. Formation of the right ventricular wall and tricuspid annulus in normal and Ebstein's anomaly hearts

чает ген, расположенный в длинном плече (q) 15 хромосомы [22].

Формирование клапанов сердца происходит на раннем этапе эмбриогенеза, клапаны сердца формируются, когда специализированные клетки атриовентрикулярного канала индуцируются миокардиальными сигналами к началу эпителиально-мезенхимальной трансформации. Мутации фактора транскрипции Nkx 2-5 приводят к формированию АЭ и других врожденных пороков сердца (ВПС). Известно более 40 гетерогенных мутаций Nkx 2-5, однако частота обнаружения спорадических ВПС составляет около 2%. Так же отсутствует корреляция генотип-фенотип, то есть один и тот же ВПС встречается при различных мутациях Nkx 2-5, и одна и та же мутация Nkx 2-5 может привести к развитию различных ВПС [22]. В одном из последних исследований был обнаружен гетерозиготный вариант MYH7 у пробанда и его сестры с АЭ [19]. Таким образом, АЭ является генетически гетерогенным дефектом. Самыми частыми хромосомными перестройками являются делеция 1p36 и 8p23.1, помимо этого также выявлены делеции 10p13-p14 и 1p34.3-p36.11 [13].

Механизмы, вызывающие нарушение деламинации створок, не установлены. Однако имеются данные о частом возникновении данного порока при мутации гена NKX2-5, 10p13-p14 , 1p34.3-p36.11., а также, если женщина принимала на ранних сроках беременности бензодиазепин или препараты, содержащие литий [19].

Естественное течение порока

Естественное течение порока в целом неблагоприятно, однако зависит от степени дисплазии ТК и функции ПЖ. Внутриутробная летальность у плодов с АЭ составляет около 85% [23, 24]. Летальность после рождения напрямую связана со степенью цианоза, выраженностью смещения створок ТК и адекватностью прямого потока крови в легочной артерии ЛА. Летальности среди новорожденных с выраженным снижением сатурации составляет 70% по сравнению с ацианотичными детьми (у последних летальность составляет около 15%). Выживаемость у рожденных живыми пациентов составляет 67% в течение первого года жизни и 59% в течение последующих 10 лет. В случае установления диагноза в возрасте старше 6 мес. прогноз для жизни такой же, как и у подростков. Средняя продолжительность жизни по данным различных авторов составляет около 50 лет. При этом около 80% летальных исходов приходится на возраст до 40 лет. Гемодинамические проявления АЭ напрямую связаны со степенью смещения створок и, как следствие, выраженности регургитации на ТК. В случае умеренного смещения створок и невыраженной регургитации, пациенты могут оставаться бессимптомными весьма долго. Если же смещение створок выражено значительно, то большая регургитация приводит к уменьшению легочного кровотока, дилатации правого предсердия и большому шунтирующему потоку крови через овальное окно в левое предсердие. Это приводит к значительному и прогрессирующему цианозу.

Показания к хирургической коррекции АЭ

Классические показания к операции при АЭ (за исключением новорожденных в критическом состоянии) включают в себя сердечную недостаточность 3 и 4 функционального класса по NYHA, кардиомегалию (кардиоторакальный индекс более 0,6), выраженный цианоз (сатурация менее 90%, полицитемия с гемоглобином более 160 г/л), парадоксальную эмболию, прогрессивное увеличение ПЖ на эхограмме, нарушение систолической функции ПЖ, наличие предсердных или желудочковых нарушений ритма [25].

В литературе обсуждается вопрос об оптимальном возрасте для хирургической коррекции АЭ. В более ранних публикациях отмечался довольно высокий уровень послеоперационной летальности, достигавший 5,9-12% [26]. В связи с этим сомнениям подвергалась необходимость выполнения операции у пациентов с хорошим клиническим статусом и практически без ограничения активности. Несмотря на то, что среди пациентов, оперированных после 2001 г., летальность снизилась до 2,7%, авторы рекомендовали выполнять операцию лишь при появлении клиники сердечной недостаточности, цианоза или парадоксальной эмболии [27].

В последнее время подход к хирургическому лечению принципиально изменился. Это связано с накоплением значительного опыта в отдельных клиниках. Авторы предлагают оперировать

пациентов при установлении диагноза порока. Свой подход они объясняют ухудшением функции ПЖ с возрастом и увеличением вероятности правожелудочковой недостаточности в раннем послеоперационном периоде.

Таким образом, в настоящее время, когда хирургическое лечение при АЭ может выполняться с низкой операционной летальностью, авторы рекомендуют выполнять хирургическое вмешательство в более раннем возрасте даже у малосимптомных пациентов до развития выраженной кардиомеглии и сердечной недостаточности [28]. При наличии выраженной атриализации правого желудочка, осложненной суправентрикулярной пароксизмальной тахикардией, оперативное лечение показано на первом году жизни [29]. После первого года жизни оперативное вмешательство показано пациентам с выраженной атриализацией правого желудочка и дилатацией клапанного кольца трикуспидального клапана, превышающего размер митрального клапана в 1,5 раза [28]. У детей с атриализацией правого желудочка, но без значимой дилатации клапанного кольца трикуспидального клапана и отсутствия нарушений ритма, коррекция порока может быть выполнена после 5 лет [27].

Оперативное лечение не показано пациентам с АЭ и атриализацией правого желудочка <25% всего приточного отдела и регургитацией 1-2 степени на трикуспидальном клапане, без дилатации правого предсердия [30].

Хирургическое лечение АЭ

Первые попытки паллиативных вмешательств, предпринятые в 1950 г., с использованием шунта Блелока-Тауссиг, оказались безуспешными [14]. Они были направлены на коррекцию порока у критических новорожденных пациентов. Большая недостаточность трикуспидального клапана при этом не позволила сбалансировать системный и легочный кровотоки. Только предложенный Starnes и соавт. в 1991 году способ коррекции позволил улучшить результаты лечения. Однако в этих случаях был исключен вариант двухжелудочковой коррекции порока. Гемодинамическая этапная коррекция порока однозначно не является оптимальным вариантом лечения в плане качества и продолжительности жизни [31]. Попытки установления двухжелудочковой циркуляции связаны с работами Gasul и соавт. [26], который в 1959 году предложил накладывать анастомоз верхней полой вены с правой легочной артерией (операция Гленна). Это приводило к ограничению венозного возврата в правые отделы сердца с улучшением функции правого желудочка. В современной литературе это называется «полуторажелудочковой коррекцией» [12]. Однако данная методика не предусматривала коррекцию трикуспидального клапана, поэтому применение ее было ограничено только в качестве дополнения и в случае возникновения проблем во время выполнения основного этапа операции на клапане [32].

Впервые концепция реконструкции трикуспидального клапана была предложена Hanter и Lillehei в 1958 году. Такая операция с успехом была впервые выполнена Hardy и соавт. в 1964 г. [19]. В дальнейшем техника операции была модифицирована Danielson и соавт. и применена в клинике на большой серии пациентов. Помимо реконструкции трикуспидального клапана данная методика включала поперечную пликацию так называемой атриализованной части. Эта методика привлекла большое внимание хирургов и широко использовалась в течение многих лет. Однако со временем появились сообщения о неприемлемо высокой частоте рецидивов порока, связанных с дисфункцией клапана [10].

В 1988 г. A. Carpentier и соавт. [11] предложили новую методику пластической коррекции аномалии Эбштейна, при которой вновь создается «моностворчатый» трехстворчатый клапан с передней створкой, выполняющей основную запирательную функцию, однако она становится более подвижной и возвращается в свою анатомическую позицию. A. Carpentier применял данную методику практически при всех анатомический вариантах АЭ, однако операционная летальность оставалась высокой (до 14%), а отдаленные осложнения – значимыми [33].

Barnard и Schire впервые опубликовали опыт успешного протезирования трехстворчатого клапана при аномалии Эбштейна в 1963 г. [6]. Отечественный опыт в этом направлении связан с именем В.И. Бураковского, который впервые выполнил протезирование трехстворчатого клапана у ребенка 10 лет. Эта тактика получила широкое распространение среди хирургов, поскольку была достаточно проста технически и наиболее прогнозируема. Большинство пациентов хорошо себя чувствовали в течение многих лет после операции, но, тем не менее, проблемы, связанные с дисфункцией протеза, тромбоэмболией, эндокардитом и несоответствием размера протеза и веса пациента не позволяли считать данный подход оптимальным вариантом. Следует отметить, что данные зоны также могут становиться источниками жизнеугрожающих нарушений ритма [34].

Бокерия Л.А. и соавт. описали новый метод пластики трехстворчатого клапана при аномалии Эбштейна, при котором выполняется аугментация септальной створки трехстворчатого клапана заплатой из аутоперикарда и имплантируется опорное кольцо Карпантье в трехстворчатую позицию. При сочетании АЭ с синдромом Вольфа-Паркинсона-Уайта выполнялась одномоментная коррекция при помощи операции Сили или электрокоагуляции, эпикардиальной электродеструкции, криодеструкции, лазерной изоляции дополнительных путей проведения

или сочетания этих методов [35].

Дальнейшим развитием методики Carpentier является предложенная José Pedro da Silva и соавт. методика конусной реконструкции ТК, которую автор разработал и впервые применил в практике в 1989 г. [33]. Преимуществами конусной реконструкции является то, что в результате все 360º окружности кольца ТК имеют ткань створок, что позволяет створкам коаптировать друг с другом. Созданный конус крепиться к истинному фиброзному кольцу ТК, в результате чего точка коаптации створок, которая при АЭ смещена к верхушке ПЖ, после реконструкции возвращается в нормальную позицию. Относительными противопоказаниями к конусной реконструкции ТК являются возраст более 50 лет, выраженная легочная гипертензия, выраженная дисфункция ЛЖ со снижением фракции выброса менее 30%, полностью невыделенная септальная и задняя створка с невыделенной передней створкой ТК более чем на 50%, выраженная дилатация ПЖ и выраженное расширение истинного фиброзного кольца ТК. Тем не менее, внедрение в клиническую практику операции конусной реконструкции ТК расширило показания к пластической коррекции АЭ.

Дискутабельным остается вопрос о необходимости пликации или резекции атриализованной части ПЖ. Преимущества пликации (или резекции) включают в себя уменьшение размера атриализованной части ПЖ, улучшение систолической функции ПЖ, улучшение функции ЛЖ путем реконструкции приточного отдела правого желудочка. Так же уменьшение размера ПЖ может привести к улучшению экскурсии легких, что особенно актуально для новорожденных. Недостатки такого подхода включают в себя возможность нарушения функции ПЖ, что может служить источником развития желудочковых аритмий [30]. У таких пациентов внезапная смерть является очень серьезным риском в отдаленном периоде.

У большинства пациентов с АЭ может успешно выполняться двухжелудочковая коррекция. Однако в некоторых случаях возникает необходимость выполнения так называемой «полуторажелудочковой коррекции», когда одновременно с пластикой или протезированием ТК накладывается верхний двунаправленный кавапульмональный анастомоз (ВДКПА). Такая необходимость возникает, во-первых, при создании относительного стеноза ТК, когда при пластике ТК для избавления от регургитации приходится суживать фиброзное кольцо ТК до -2 Z и меньше [14]. Во-вторых, при выраженной дисфункции ПЖ, при условии низкого давления в левом предсердии и легочной артерии, ВДКПА увеличивает поток крови через легкие, увеличивая возврат и преднагрузку ЛЖ. Так же уменьшается негативное влияние чрезмерно дилатированного ПЖ на сократимость левого желудочка [12]. Помимо этого наложение ВДКПА может уменьшить резидуальную регургитацию на ТК. Показанием к наложению ВДКПА после коррекции АЭ считаются давление в ПП в 1,5 раза превышающее давление в ЛП [14]. Противопоказаниями к этой процедуре считаются конечно-диастолическое давление в ЛЖ более 15 мм рт. ст., транспульмональный градиент (давление в ЛА минус давление в левом предсердии) более 10 мм рт.ст, давление в ЛА более 18-20 мм рт.ст. [14]. Потенциальными недостатками такой методики могут быть возможное развитие кровоподтеков на лице вследствие повышения давления в венозной системе головы, пульсация вен головы и шеи, развитие венокамеральных фистул и легочных артериовенозных фистул, снижающих сатурацию, а так же ограничение доступа для имплантации электрокардиостимулятора.

В СОККД с 2013 по 2022 гг. было выполнено 49 оперативных вмешательств при АЭ у пациентов в возрасте от 1 г. 2 мес. до 49 лет [36]. Всем пациентам была выполнена конусная реконструкция трикуспидального клапана с пликацией атриализхованной части ПЖ. Летальных исходов не было. В 2 случаях потребовалось в ближайшем послеоперационном периоде выполнение операции Гленна (верхнего двунаправленного кавапульмонального анастомоза) из-за развития дисфункции ПЖ.

Таким образом, к настоящему времени определились следующие варианты хирургического лечения АЭ:

1. Двухжелудочковая с различными вариантами коррекции трикуспидального клапана (пластика или протезирование).

2. Полуторажелудочковая коррекция трикуспидального клапана, дополненная верхним двунаправленным кавапульмональным анастомозом.

3. Одножелудочковая коррекция, при которой в качестве первого этапа выполняется операция Старнса, далее – операция Гленна-Фонтена.

Накопленный опыт позволил выделить следующие этапы конусной реконструкции у пациентов с АЭ.

Стандартное подключение аппарата искусственного кровообращения. Дополнительно проводят тесьму вокруг ствола легочной артерии и берут её на турникет. При проведении водной пробы трикуспидального клапана тесьму на стволе легочной артерии затягивают. Кардиоплегию выполняют в полном объёме, так как время пережатия аорты большое и в среднем составляет 128±46 минут.

Правое предсердие разрезают, отступая на 10-20 мм от коронарной борозды. Это позволяет в конце операции иссечь избыток дилатированного правого предсердия.

После ревизии створок трикуспидального клапана создают держалки за фиброзное кольцо трикуспидального клапана в районе 11 «часов» и

15 «часов».

Первый этап. Выделение створок. Отсекают переднюю створку трикуспидального клапана от фиброзного кольца. Отсепаровывают створку от передней стенки ПЖ, рассекая все миокардиальные и хордальные мостики. Важным является сохранение всех краевых хорд. Границей отсепаровывания служит распластанная по перегородке задняя створка трикуспидального клапана. Обязательно отсечение створки от фиксирующих её связей с диафрагмальной частью правого желудочка.

«Поднимание» части септальной створки, смещенной в полость правого желудочка. Для этого отсекают смещенную створку от стенки межжелудочковой перегородки, сохраняя при этом краевые хорды.

Второй этап. Унифокализация прикрепления хордального аппарата. Важным элементом, обеспечивающим коаптацию створок трикуспидального клапана, является перемещение левой (относительно хирурга) папиллярной площадки передней створки к межжелудочковой перегородке (приём Болсуновского). При этом необходимо увеличить длину папиллярной мышцы таким образом, чтобы не вызывать выраженной деформации передней стенки правого желудочка. Ориентиром перемещения является зона прикрепления хорд отсепарованной септальной створки в области межжелудочковой перегородки. Папиллярную площадку фиксируют двумя П-образными швами со встречными прокладками. Накладывают шов Себединга, перемещая правую (относительно хирурга) папиллярную площадку в зону перегородки.

Третий этап. Реконструкция приточного отдела правого желудочка. Цель – уменьшить ремоделирование правого желудочка, вызванное атриализированной частью приточного отдела. Стенка атриализированной части может быть истончена до эпикардиального слоя. В этом случае целесообразно её иссечь. На рис. 2 представлена методика пликации стенки правого желудочка между двумя фетровыми полосками. Первый шов накладывают «матрасный», затем – «обвивной».

Четвертый этап. Формирование «конуса» трикуспидального клапана. Отсепарованную, «свободную» часть передней створки трикуспидального клапана поворачивают на 180 градусов. Край её фиксируют к передней комиссуре в области фиброзного кольца. Зону прикрепления хорд подшивают к ранее отсепарованной септальной створке. Остальную часть передней створки фиксируют вначале отдельными швами к фиброзному кольцу. Непрерывным «обвивным» швом створку фиксируют к фиброзному кольцу. У пациентов старше 10 лет для укрепления фиброзного кольца используют нативную полоску из перикарда, которую вшивают в предыдущий шов.

Пятый этап. Проверка работы трикуспидального клапана. Проводят водную пробу.

В ряде случаев используют криоабляцию для профилактики предсердных тахиаритмий. Иссекают часть передней стенки правого предсердия.

Нарушения ритма

Аритмия является одним из основных симптомов у подростков и взрослых пациентов с АЭ. Синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта (ВПУ) встречается у таких пациентов гораздо чаще, чем при других пороках [37]. До 50% пациентов с АЭ имеют синдром ВПУ, который характеризуется наличием дополнительных путей желудочкового соединения (ДПЖС) [38, 39]. Так как АЭ в большей степени затрагивает правые отделы сердца, большинство ДПЖС являются правосторонними и имеют заднюю или заднелатеральную локализацию [40]. Однако ДПЖС могут быть множественными и имеют очень вариабельную локализацию. При смещении ТК в некоторых местах происходит прерывание фиброзных колец атриовентрикулярных клапанов, миокард, свободно соединяющий в этих местах предсердия и желудочки, создает субстрат для формирования ДПЖС. Так же при АЭ могут наблюдаться атриовентрикулярные блокады разных степеней или блокады правой ножки пучка Гиса (БПНПГ) [41]. Типичным проявлением ДПЖС являются признаки предвозбуждения желудочков на электрокардиограмме (ЭКГ). Однако, хорошо известно, что такие типичные признаки предвозбуждения желудочков, как наличие Δ-волны на ЭКГ не всегда присутствуют у пациентов с АЭ. Задержка активации правого желудочка через правую ножку пучка Гиса мо-

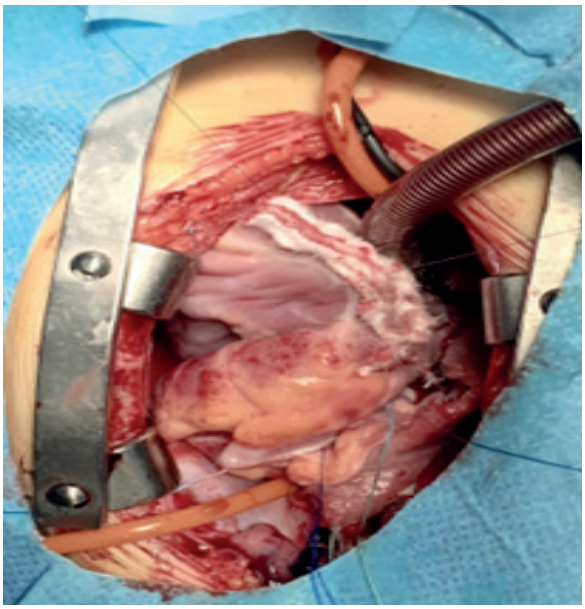

Рисунок 2. Операционное фото. Редуцированная часть правого желудочка между фетровыми полосками

Figure 2. Intraoperative image. Reduced part of the right ventricle between felt strips

жет маскироваться ипсилатеральным ДПЖС. Напротив, внутрипредсердная задержка проведения может изменять типичные ЭКГ проявления предвозбуждения желудочков. Таким образом, у пациентов с АЭ и суправентрикулярной тахикардией отсутствие БПНПГ на синусовом ритме является предиктором наличия ипсилатерального ДПЖС [42]. Вследствие наличия БПНПГ и структурных изменений, обычные ЭКГ алгоритмы определения локализации ДПЖС не применимы у пациентов с АЭ [43].

В соответствии с рекомендациями, пациентам с АЭ должно выполняться электрофизиологическое исследование (ЭФИ), при наличии признаков синдрома ВПУ на ЭКГ или эпизодов тахикардии в анамнезе для выявления ДПЖС [44]. Так же есть данные о целесообразности выполнения ЭФИ и у асимптомных пациентов, так как при АЭ классические признаки предвозбуждения желудочков на ЭКГ могут не отмечаться [45]. У пациентов, перенесших хирургическую коррекцию АЭ, транскатетерная абляция резидуальных ДПЖС или трепетания предсердий может быть крайне затруднительной, особенно после имплантации протеза или опорного кольца в трехстворчатую позицию. Таким образом, все усилия должны быть приложены к тому, чтобы избавиться от субстрата аритмии до или во время коррекции АЭ [37].

Takuro Misaki и соавт. описали опыт хирургического лечения 42 пациентов с синдромом ВПУ и АЭ в возрасте от 5 месяцев до 59 лет. Пациентам выполнялось разделение как правосторонних, так и левосторонних ДПЖС, используя криокоагуляцию и разрезы скальпелем с последующим сшиванием. Для разделения правосторонних ДПЖС выполнялись супраанулярные разрезы размером 2 мм выше истинного кольца ТК. Затем пациентам выполнялась пластика или протезирование ТК [45].

При фибрилляции/трепетании предсердий использовались две методики. У ранее неоперированных пациентов выполнялась процедура правостороннего лабиринта. У пациентов, у которых отмечался выраженный спаечный процесс в полости перикарда вследствие перенесенных ранее операций, выполнялись линии криоабляции в правом предсердии от заднелатеральной части ТК к коронарному синусу, затем к нижней полой вене и нижней части атриотомного разреза. Дополнительные аппликации выполнялась от переднелатеральной части ТК и от овальной ямки к верхней части атриотомного разреза [46].

Другим подходом является устранение аритмии при помощи транскатетерной абляции до открытой операции по поводу АЭ. Jill и соавт. описали опыт хирургического лечения 74 пациентов с АЭ, которым выполнялась конусная реконструкция ТК. Транскатетерная абляция аритмии перед конусной реконструкцией ТК выполнена 17 пациентам (успешна в 94% случаев). Во время операции на сердце 49 пациентам выполнены аритмологические криоабляции, включавшие в себя предсердный лабиринт у 48 пациентов, криоабляцию мономорфной желудочковой тахикардии у 1 пациента и разделение ДПЖС у 1 пациента. Многим пациентам правосторонний лабиринт выполнялся без диагностированного до операции трепетания предсердий, основываясь на предпочтении хирурга при выраженной дилатации правого предсердия [37].

Поскольку возникновение в раннем послеоперационном периоде тяжелых нарушений ритма может вызывать выраженные нарушения гемодинамики с фатальным исходом, Болсуновский с соавт. считает важным выполнение процедуры криоабаляции во время конусной реконструкции всем пациентам с профилактической целью [36].

Заключение

АЭ является комплексным врожденным пороком сердца с различной выраженностью анатомических изменений – от мягких бессимптомных форм до крайних форм с функциональной атрезией легочной артерии, при этом патоморфологические изменения затрагивают как правые, так и левые отделы сердца. Лечение АЭ является сложной задачей в решении которой применяется индивидуальный подход к каждому пациенту. Асимптомные пациенты могут получать консервативноую терапию, тогда как пациенты, у которых наблюдается сердечная недостаточность, нарушения ритма, цианоз, выраженная кардиомегалия требуют хирургического вмешательства. С широким внедрением новых методик пластической коррекции ТК при АЭ показания к оперативному лечению расширились, особенно у пациентов, у которых возможно избежать протезирования ТК. Имеются данные о целесообразности выполнения пластической коррекции, в частности конусной реконструкции ТК, у пациентов более младшего возраста и даже у асимптомных пациентов с целью профилактики тяжелых осложнений естественного течения заболевания. Важнейшим моментом конусной реконструкции является не только создание эффективной запирательной функции трикуспидального клапана, но и реконструкция приточного отдела правого желудочка с ликвидацией атриализации правого желудочка.

У большинства пациентов с АЭ может успешно выполняться двухжелудочковая коррекция, однако в некоторых случаях возникает необходимость выполнения так называемой «полуторожелудочковой коррекции», когда одновременно коррекцией АЭ накладывается ВДКПА, в частности при создании относительного стеноза ТК (фиброзное кольцо ТК -2 Z и меньше), а так же при развитии выраженной дисфункции ПЖ.

Самыми частыми предсердными нарушениями ритма, сочетающимися с АЭ, являются синдром ВПУ (ДПЖС-ассоциированная тахикардия), АВ узловая риентри-тахикардия, трепетание/фибрилляция предсердий. ЭФИ показано всем пациентам перед хирургической коррекцией АЭ, так как на ЭКГ не всегда присутствуют типичные признаки предвозбуждения желудочков (наличие Δ-волны). У пациентов с АЭ БПНПГ при синусовом ритме является предиктором наличия ипсилатерального ДПЖС. При сочетании АЭ и предсердных нарушений ритма может применяться катетерная абляция аритмии первым этапом, либо одномоментная хирургическая коррекция АЭ и нарушений ритма. Имеются данные об удовлетворительных отдаленных результатах пластической коррекции ТК при АЭ, а так же о приоритете данных методик перед протезированием ТК.

Финансирование

ФГБОУ ВО «Самарский государственный медицинский университет» Минздрава России

Конфликт интересов

Шорохов С.Е. заявляет об отсутствии конфликта интересов. Санталова Г.В. заявляет об отсутствии конфликта интересов. Болсуновский В.А. заявляет об отсутствии конфликта интересов. Болсуновский А.В. заявляет об отсутствии конфликта интересов. Свечков Н.А. заявляет об отсутствии конфликта интересов. Благочиннова Е.М. заявляет об отсутствии конфликта интересов. Тутуров А.О. заявляет об отсутствии конфликта интересов. Авраменко А.А. заявляет об отсутствии конфликта интересов.

Информация об авторах

Шорохов Сергей Евгеньевич, д.м.н., заведующий отделением отделением детской кардиохирургии и детской кардиоревматологии ГБУЗ «Самарский областной клинический кардиологический диспансер им. В.П. Полякова», г. Самара, Самарская обл., Российская Федерация; ORCID: 0000-0003-0180-2569

Санталова Галина Владимировна, д.м.н., профессор, заведующая кафедрой факультетской педиатрии ФГБОУ ВО «Самарский государственный медицинский университет» Минздрава России, г. Самара, Самарская обл., Российская Федерация; https://orcid.org/0000-0002-6078-2361

Болсуновский Владимир Андреевич, к.м.н., врач-сердечно-сосудистый хирург ГБУЗ «Самарский областной клинический кардиологический диспансер им. В.П. Полякова», г. Самара, Самарская обл., Российская Федерация; https://orcid.org/0000-0002-1380-9680

Болсуновский Андрей Владимирович, врач-сердечно-сосудистый хирург ГБУЗ «Самарский областной клинический кардиологический диспансер им. В.П. Полякова», г. Самара, Самарская обл., Российская Федерация;

Свечков Николай Александрович, врач-сердечно-сосудистый хирург, ГБУЗ «Самарский областной клинический кардиологический диспансер им. В.П. Полякова», г. Самара, Самарская обл., Российская Федерация; https://orcid.org/0000-0001-6568-6136

Благочиннова Елена Михайловна, врач-функциональной диагностики, ГБУЗ «Самарский областной клинический кардиологический диспансер им. В.П. Полякова», г. Самара, Самарская обл., Российская Федерация;

Author Information Form

Shorokhov Sergey E., M.D., Ph.D., Head of the Department of Pediatric Cardiac Surgery and Pediatric Cardiac Rheumatology, Samara Regional Clinical Cardiological Dispensary named after. V.P. Polyakov, Samara, Samara region, Russian Federation; ORCID: 0000-0003-0180-2569

Santalova Galina V., M.D., Ph.D., Professor, Head of the Department of Intermediate Level Pediatrics, FSBEI HE "Samara State Medical University" of the Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Samara, Samara region, Russian Federation; https://orcid.org/0000-0002-6078-2361

Bolsunovsky Vladimir A., M.D., Ph.D., cardiovascular surgeon, Samara Regional Clinical Cardiological Dispensary named after. V.P. Polyakov, Samara, Samara region, Russian Federation; https://orcid.org/0000-0002-1380-9680

Bolsunovsky Andrey V., M.D., cardiovascular surgeon, Samara Regional Clinical Cardiological Dispensary named after. V.P. Polyakov, Samara, Samara region, Russian Federation;

Svechkov Nikolay A., M.D., cardiovascular surgeon, Samara Regional Clinical Cardiological Dispensary named after. V.P. Polyakov, Samara, Samara region, Russian Federation; https://orcid.org/0000-0001-6568-6136

Blagochinnova Elena M., M.D., specialist of the functional diagnosis, Samara Regional Clinical Cardiological Dispensary named after. V.P. Polyakov, Samara, Samara region, Russian Federation;

Тутуров Александр Олегович, ГБУЗ «Самарский областной клинический кардиологический диспансер им. В.П. Полякова», г. Самара, Самарская обл., Российская Федерация; https://orcid.org/0000-0003-4136-644X

Авраменко Антон Алексеевич, к.м.н., руководитель Центра детской кардиохирургии и кардиоревматологии ГБУЗ «Самарский областной клинический кардиологический диспансер им. В.П. Полякова», г. Самара, Самарская обл., Российская Федерация; доцент кафедры кардиологии и сердечно-сосудистой хирургии ФГБОУ ВО «Самарский государственный медицинский университет» Минздрава России, г. Самара, Самарская обл., Российская Федерация; https://orcid.org/0000-0002-6284-8387

Tuturov Alexander O., M.D., Samara Regional Clinical Cardiological Dispensary named after. V.P. Polyakov, Samara, Samara region, Russian Federation; https://orcid.org/0000-0003-4136-644X

Avramenko Anton A., M.D., Ph.D., Head of the Center for Pediatric Cardiac Surgery and Cardiorheumatology, Samara Regional Clinical Cardiological Dispensary named after. V.P. Polyakov, Samara, Samara region, Russian Federation; Associate Professor at the Department of Cardiology and Cardiovascular Surgery, FSBEI HE "Samara State Medical University" of the Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Samara, Samara region, Russian Federation; https://orcid.org/0000-0002-6284-8387

Вклад авторов в статью

Концепция и дизайн исследования: ШСЕ, СГВ, БВА, БАВ, СНА, БЕМ, ТАО, ААА; Интерпретация данных: ШСЕ, СГВ, БВА, БАВ, СНА, БЕМ, ТАО, ААА; написание статьи: ШСЕ, СГВ, БВА, БАВ, СНА, БЕМ, ТАО, ААА; утверждение окончательной версии для публикации: ШСЕ, СГВ, БВА, БАВ, СНА, БЕМ, ТАО, ААА; полная ответственность за содержание: ШСЕ, СГВ, БВА, БАВ, СНА, БЕМ, ТАО, ААА.

Author Contribution Form

Contribution to the concept and design of the study: ShSE, SGV, BVA, BAV, SNA, BEM, TAO, AAA; data interpretation: ShSE, SGV, BVA, BAV, SNA, BEM, TAO, AAA; manuscript writing: ShSE, SGV, BVA, BAV, SNA, BEM, TAO, AAA; approval of the final version: ShSE, SGV, BVA, BAV, SNA, BEM, TAO, AAA; fully responsible for the content: ShSE, SGV, BVA, BAV, SNA, BEM, TAO, AAA.

Список литературы / References

1. Ebstein W. Uber einen sehr seltenen Fall von Insufficient der Valvula tricuspidalis, bedingt durch eine angedorenen hochgradige Missbildung derselben . Archiv Für Anat, Physiol und Wissenschaftliche Medicin. 1866;7: 238 – 254.
2. Arnstein A. Eine seltene Mißbildung der Trikuspidalklappe („Ebsteinsche Krankheit"). Virchows Arch. path Anat. 1927;266: 247–254. doi:10.1007/BF02227502
3. Yater WM, Shapiro MJ. Congenital displacement of a tricuspid valve (Ebstein's disease): review and report of a case with electrocardiographic abnormalities and detailed histological study of the conduction system. Ann Intern Med. 1937; 11(6): 1043. doi:10.7326/0003-4819-11-6-1043
4. Soloff LA, Stauffer HM, Zatuchni J. Ebstein's disease: report of the first case diagnosed during life. Am J Med Sci. 1951;222(5):554-561. doi:10.1097/00000441-195111000-00011
5. van Lingen B, McGregor M, Kaye J, et al. Clinical and cardiac catheterization findings compatible with Ebstein's anomaly of the tricuspid valve: a report of two cases. Am Heart J. 1952;43(1):77-88. doi:10.1016/0002-8703(52)90027-6
6. Barnard CN, Schrire V. Surgical correction of ebstein's malformation withprosthetic tricuspid valve. Surgery. 1963;54:302-308.
7. Hardy KL, May IA, Webster CA, KimbalL KG. Ebstein's anomaly: a functional concept and successful definitive repair. J Thorac Cardiovasc Surg. 1964;48:927-940.
8. Timmis HH, Hardy JD, Watson DG. The surgical management of Ebstein's anomaly. The combined use of tricuspid valve replacement, atrioventricular plication, and atrioplasty. J Thorac Cardiovasc Surg. 1967;53(3):385-391.
9. Schmidt-Habelmann P, Meisner H, Struck E, Sebening F. Results of valvuloplasty for Ebstein's anomaly. Thorac Cardiovasc Surg. 1981;29(3):155-157. doi:10.1055/s-2007-1023466
10. Danielson GK, Driscoll DJ, Mair DD, Warnes CA, Oliver WC Jr. Operative treatment of Ebstein's anomaly. J Thorac Cardiovasc Surg. 1992;104(5):1195-1202.
11. Carpentier A, Chauvaud S, Macé L, et al. A new reconstructive operation for Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. J Thorac Cardiovasc Surg. 1988;96(1):92-101.
12. Marianeschi SM, McElhinney DB, Reddy VM, Silverman NH, Hanley FL. Alternative approach to the repair of Ebstein's malformation: intracardiac repair with ventricular unloading. Ann Thorac Surg. 1998;66(5):1546-1550. doi:10.1016/s0003-4975(98)00897-2
13. Digilio MC, Bernardini L, Lepri F, et al. Ebstein anomaly: Genetic heterogeneity and association with microdeletions 1p36 and 8p23.1. Am J Med Genet A. 2011;155A(9):2196-2202. doi:10.1002/ajmg.a.34131
14. Malhotra SP, Petrossian E, Reddy VM, et al. Selective right ventricular unloading and novel technical concepts in Ebstein's anomaly. Ann Thorac Surg. 2009;88(6):1975-1981. doi:10.1016/j.

athoracsur.2009.07.019
15. Negoi RI, Ispas AT, Ghiorghiu I, et al. Complex Ebstein's malformation: defining preoperative cardiac anatomy and function. J Card Surg. 2013;28(1):70-81. doi:10.1111/jocs.12032
16. Troshkinev N.M., Podoksenov A.Yu., Svyazov E.A., Egunov O.A., Krivoshchekov E.V., Kiselev V.O. Historical and modern aspects of surgical treatment of Ebstein's anomaly. Bulletin of Siberian Medicine. 2020;19(1):190-202. (In Russ.) https://doi.org/10.20538/1682-0363-2020-1-190-202
17. Monibi AA, Neches WH, Lenox CC, Park SC, Mathews RA, Zuberbuhler JR. Left ventricular anomalies associated with Ebstein's malformation of the tricuspid valve. Circulation. 1978;57(2):303-306. doi:10.1161/01.cir.57.2.303
18. Anderson KR, Lie JT. The right ventricular myocardium in Ebstein's anomaly: a morphometric histopathologic study. Mayo Clin Proc. 1979;54(3):181-184.
19. Hirono K, Hata Y, Ibuki K, Yoshimura N. Familial Ebstein's anomaly, left ventricular noncompaction, and ventricular septal defect associated with an MYH7 mutation. J Thorac Cardiovasc Surg. 2014;148(5):e223-e226. doi:10.1016/j.jtcvs.2014.08.049
20. Kanani M, Moorman AF, Cook AC, et al. Development of the atrioventricular valves: clinicomorphological correlations. Ann Thorac Surg. 2005;79(5):1797-1804. doi:10.1016/j.athoracsur.2004.06.122
21. Jacobson SJ, Jones K, Johnson K, et al. Prospective multicentre study of pregnancy outcome after lithium exposure during first trimester. Lancet. 1992;339(8792):530-533. doi:10.1016/0140-6736(92)90346-5
22. Reamon-Buettner SM, Borlak J. NKX2-5: an update on this hypermutable homeodomain protein and its role in human congenital heart disease (CHD). Hum Mutat. 2010;31(11):1185-1194. doi:10.1002/humu.21345
23. Jaiswal PK, Balakrishnan KG, Saha A, Venkitachalam CG, Tharakan J, Titus T. Clinical profile and natural history of Ebstein's anomaly of tricuspid valve. Int J Cardiol. 1994;46(2):113-119. doi:10.1016/0167-5273(94)90031-0
24. Pavlova M, Fouron JC, Drblik SP, et al. Factors affecting the prognosis of Ebstein's anomaly during fetal life. Am Heart J. 1998;135(6 Pt 1):1081-1085. doi:10.1016/s0002-8703(98)70076-6
25. Anderson HN, Dearani JA, Said SM, et al. Cone reconstruction in children with Ebstein anomaly: the Mayo Clinic experience. Congenit Heart Dis. 2014;9(3):266-271. doi:10.1111/chd.12155
26. Gasul BM, Weinberg MJr, Lendrum BL, Fell EH. Indications for and evaluation of surgical therapy in congenital heart disease. Prog Cardiovasc Dis. 1960;3:263-297. doi:10.1016/s0033-0620(60)80012-6
27. Boston US, Goldberg SP, Ward KE, et al. Complete repair of Ebstein anomaly in neonates and young infants: a 16-year follow-up. J Thorac Cardiovasc Surg. 2011;141(5):1163-1169. doi:10.1016/j.jtcvs.2011.01.029
28. Badiu CC, Schreiber C, Hörer J, et al. Early timing of surgical intervention in patients with Ebstein's anomaly predicts superior long-term outcome. Eur J Cardiothorac Surg. 2010;37(1):186-192. doi:10.1016/j.ejcts.2009.06.052
29. Dearani JA, Oleary PW, Danielson GK. Surgical treatment of Ebstein's malformation: state of the art in 2006. Cardiol Young. 2006;16 Suppl 3:12-20. doi:10.1017/s1047951106000710
30. Brown ML, Dearani JA, Danielson GK, et al. Functional status after operation for Ebstein anomaly: the Mayo Clinic experience. J Am Coll Cardiol. 2008;52(6):460-466. doi:10.1016/j.jacc.2008.03.064
31. Brown ML, Dearani JA, Danielson GK, et al. The outcomes of operations for 539 patients with Ebstein anomaly. J Thorac Cardiovasc Surg. 2008;135(5):1120-1136.e11367. doi:10.1016/j.jtcvs.2008.02.034
32. Dearani JA, Bacha E, da Silva JP. Cone Reconstruction of the Tricuspid Valve for Ebstein's Anomaly: Anatomic Repair. Operative Techniques in Thoracic and Cardiovascular Surgery. 2008; 13(2): 109-125. doi: 10.1053/j.optechstcvs.2008.03.003
33. da Silva JP, Baumgratz JF, da Fonseca L, et al. The cone reconstruction of the tricuspid valve in Ebstein's anomaly. The operation: early and midterm results. J Thorac Cardiovasc Surg. 2007;133(1):215-223. doi:10.1016/j.jtcvs.2006.09.018
34. Chauvaud SM, Brancaccio G, Carpentier AF. Cardiac arrhythmia in patients undergoing surgical repair of Ebstein's anomaly. Ann Thorac Surg. 2001;71(5):1547-1552. doi:10.1016/s0003-4975(01)02464-x
35. Bockeria LA, Bockeria OL, Sabirov BN, et al. Contemporary approach and results of single-step Ebstein`s disease correction and Wolff-Parkinson-White syndrome. Russian Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery. 2012; (1): 4-11. (In Russ.)
36. Bolsunovsky VA, Khubulava GG, Novik GA, et al. Ebstein's anomaly: etiology, pathogenesis and cone reconstruction of the tricuspid valve as a first experience in anatomic repair. Lechachiy Vrach. 2018; 1(17). (In Russ.)
37. Shivapour JK, Sherwin ED, Alexander ME, et al. Utility of preoperative electrophysiologic studies in patients with Ebstein's anomaly undergoing the Cone procedure. Heart Rhythm. 2014;11(2):182-186. doi:10.1016/j.hrthm.2013.10.045
38. Ardashev VN, Steklov VI. Treatment of heart rhythm disorders. M.; 1998: 13-4. (In Russ.)
39. Bockeria LA. Tachyarrhythmias. M.; 1989. (In Russ.)
40. Wei W, Zhan X, Xue Y, et al. Features of accessory pathways in adult Ebstein's anomaly. Europace. 2014;16(11):1619-1625. doi:10.1093/europace/euu028
41. Hou Y, Fang PH, Li HJ, et al. Clinical analysis of arrhythmia in 297 Ebstein's anomaly patients. Chin Med J (Engl). 2012;125(19):3587-3588.
42. Iturralde P, Nava S, Sálica G, et al. Electrocardiographic characteristics of patients with

Ebstein's anomaly before and after ablation of an accessory atrioventricular pathway. J Cardiovasc Electrophysiol. 2006;17(12):1332-1336. doi:10.1111/j.1540-8167.2006.00617.x
43. Bar-Cohen Y, Khairy P, Morwood J, Alexander ME, Cecchin F, Berul CI. Inaccuracy of Wolff-Parkinson-white accessory pathway localization algorithms in children and patients with congenital heart defects. J Cardiovasc Electrophysiol. 2006;17(7):712-716. doi:10.1111/j.1540-8167.2006.00467.x
44. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, et al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). Eur Heart J. 2010;31(23):2915-2957. doi:10.1093/eurheartj/ehq249
45. Oliveira Ld, Freitas AK, Mehta N, Ortiz MR, Mulinari LA, Cunha CL. Electrophysiological study in Ebstein's anomaly with no evidence of accessory pathway. Arq Bras Cardiol. 2014;103(4):e48-e51. doi:10.5935/abc.20140146
46. Khositseth A, Danielson GK, Dearani JA, Munger TM, Porter CJ. Supraventricular tachyarrhythmias in Ebstein anomaly: management and outcome. J Thorac Cardiovasc Surg. 2004;128(6):826-833. doi:10.1016/j.jtcvs.2004.02.012

Для цитирования: Шорохов С.Е., Санталова Г.В., Болсуновский В.А., Болсуновский А.В., Свечков Н.А., Благочиннова Е.М., Тутуров А.О., Авраменко А.А. Эволюция подходов к лечению пациентов с аномалией эбштейна: современный взгляд на проблему. Минимально инвазивная сердечно-сосудистая хирургия. 2023;2(2):46-57.
To cite: Shorokhov S.E., Santalova G.V., Bolsunovsky V.A., Bolsunovsky A.V., Svechkov N.A., Blagochinnova E.M., Tuturov A.O., Avramenko A.A. Evolution of the treatment approaches to ebstein's anomaly: a state-of-the-art literatre review. Minimally Invasive Cardiovascular Surgery. 2023;2(2):46-57.