

* * *

АНОМАЛИЯ ЭБШТЕЙНА У НОВОРОЖДЁННОГО**Катен А.Ы., Бекберген А.С.****Научный руководитель: доцент С.Т. Кизатова**Медицинский университет Караганды, Караганда,
Республика Казахстан*Ключевые слова: новорождённые дети, аномалия
Эбштейна, нарушения кровообращения*

Актуальность. Аномалия Эбштейна (АЭ) — врождённая патология трёхстворчатого предсердно-желудочкового клапана, сопровождающаяся аномальным положением створок, приводящим к образованию над ними атриализованной части правого желудочка, составляющей одно целое с правым предсердием. Впервые в кардиологии аномалия была описана немецким врачом W. Ebstein в 1866 г. Частота АЭ среди различных врождённых пороков сердца составляет 0,5–1,0%. АЭ часто сопутствуют другие пороки сердца. Фетальная ЭхоКГ, выполненная в пренатальном периоде, позволяет диагностировать АЭ в 60% случаев. Анатомическую основу АЭ составляет неправильное расположение трёхстворчатого клапана, при котором его створки (обычно задняя и перегородочная) оказываются деформированы и смещены в полость правого желудочка.

Описание клинического случая. Ребёнок А. родился с массой тела при рождении 3200 г и длиной тела 53 см, по шкале Апгар 8/9 баллов, от 4-й беременности, протекавшей на фоне хронической артериальной гипертензии тяжёлой степени и нарушений ритма сердца. Антенатально ВПС не выявлен. На 2-е сутки жизни у новорождённого появился диффузный цианоз. Манифестировала правожелудочковая недостаточность: одышка, увеличение печени, набухание и пульсация шейных вен. Течение заболевания было неуклонно прогрессирующим, ребёнок был переведён в отделение реанимации новорождённых. Проведены меры по стабилизации гемодинамики и мониторинг пульсоксиметрии на правой ручке, сатурация 54%. Начата респираторная поддержка, переведён на ИВЛ с FiO_2 1,0–0,9. Проведено экспертное ЭхоКС: выставлен диагноз: врождённый порок сердца, АЭ. Гипоплазия ствола лёгочной артерии. Множественный тромбоз крупных и мелких сосудов. Персистирующая лёгочная гипертензия. Вторичная кардиопатия смешанного генеза. При нейросонографии выявлено гипоксическое поражение ЦНС тяжёлой степени, острый период. Синдром угнетения. На 4-е сутки жизни в тяжёлом состоянии был переведён в кардиохирургический центр, проведена кардиохирургическая операция с отрицательным исходом, ребёнок прожил 14 дней.

Заключение. АЭ — тяжёлое прогрессирующее заболевание, плохо поддающееся лечению у новорождённых, осложняется нарушениями гемодинамики, протекает тяжело, в нашем случае с неблагоприятным исходом. Причиной смерти больных чаще всего является сердечная недостаточность. Нарушения кровообращения зависят от степени трикуспидальной недостаточности, размеров функционирующего правого желудочка и величины сброса крови справа налево через межпредсердные коммуникации.

* * *