

[https://doi.org/10.30702/ujcvs/24.32\(03\)/MT045-8993](https://doi.org/10.30702/ujcvs/24.32(03)/MT045-8993)  
УДК 616.126.4-007.2-053.2-089.168

**Майстрик Г. В.**, лікар-стажер, спеціальність «Хірургія», відділення хірургічного лікування вроджених вад серця у новонароджених та дітей молодшого віку, <https://orcid.org/0009-0006-0613-1732>

**Труба Я. П.**, д-р мед. наук, завідувач відділу хірургічного лікування вроджених вад серця у новонароджених та дітей молодшого віку, <https://orcid.org/0000-0001-5214-408X>

**Бойко С. М.**, завідувач відділення реанімації № 3 хірургічного лікування вроджених вад серця у новонароджених та дітей молодшого віку, <https://orcid.org/0000-0002-6223-1918>

**Дзюрий І. В.**, лікар-кардіохірург відділення хірургічного лікування вроджених вад серця у новонароджених та дітей молодшого віку, <https://orcid.org/0000-0002-1073-7060>

ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова НАМН України», м. Київ, Україна

## Хірургічне лікування незвичайної анатомії тристулкового клапана при аномалії Ебштейна

**Резюме.** Аномалія Ебштейна – це вроджена вада серця, при якій септальна та задня стулки тристулкового клапана зміщені до верхівки правого шлуночка серця, формуючи його атріалізацію. Натомість зазвичай анатомічне розташування передньої стулки зберігає своє нормальне положення.

**Мета** – представити та проаналізувати випадок хірургічного лікування аномалії Ебштейна із рідкісною анатомією – ізольованим зміщенням передньої стулки тристулкового клапана.

**Клінічний випадок.** Рідкісний клінічний випадок ізольованого зміщення передньої стулки тристулкового клапана в порожнину правого шлуночка із формуванням аневризми правого передсердя. Діагноз було встановлено пренатально та підтверджено після народження дитини за допомогою ехокардіографії. Оперативне втручання було відтерміновано та успішно виконано у віці 6 років у зв'язку з прогресуванням тристулкової недостатності та збільшенням аневризми правого передсердя. Ми досягнули зменшення показників величини правого передсердя (діаметр 31 мм, об'єм 25 мл і площа 10 см<sup>2</sup>) та мінімізації недостатності на тристулковому клапані. Загальна тривалість оперативного втручання становила 270 хв. Інтра- та післяопераційний періоди минули без ускладнень. Тривалість перебування пацієнта в реанімаційному відділенні становила 4 доби. Вважаємо, що цю патологію передньої стулки тристулкового клапана варто трактувати як варіант аномалії Ебштейна.

**Висновок.** Ізольоване зміщення передньої стулки тристулкового клапана з аневризмою правого передсердя піддається хірургічній корекції із добрими безпосередніми та віддаленими результатами.

**Ключові слова:** вроджені вади серця, атріалізація правого шлуночка, зміщення передньої стулки, аневризма правого передсердя, правошлуночкова недостатність, пренатальна діагностика.

**Вступ.** Аномалія Ебштейна (АЕ) – це рідкісна вроджена вада серця (ВВС), що характеризується зміщенням септальної та/або задньої стулки тристулкового клапана (ТК), дилатацією кільця ТК та формуванням атріалізованої частини правого шлуночка (ПШ) [1]. Класичний варіант АЕ вперше описав Вільгельм Ебштейн у 1866 році [2]. Відсоток випадків АЕ становить < 1 % від усіх ВВС [3]. Перша стаття про ізольоване зміщення передньої стулки ТК із нормальним анато-

мічним розташуванням септальної та задньої стулок опублікована лікарями з Центру серця та Першої лікарні Університету Цінхуа в The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery в 2014 році [4]. У літературі описано лише до десяти таких випадків [4,5].

**Мета** – представити та проаналізувати випадок хірургічного лікування аномалії Ебштейна із рідкісною анатомією – ізольованим зміщенням передньої стулки тристулкового клапана.

**Клінічний випадок.** У статті описано унікальний варіант АЕ з ізольованим зміщенням передньої стулки ТК у 6-річного хлопчика. На 30-му тижні вагітності вперше дізналася про ВВС у плода під час проходження

планової пренатальної ехокардіографії (ЕхоКГ). Після народження встановлений раніше діагноз був підтверджений спеціалістами ДУ «Інститут педіатрії акушерства та гінекології імені академіка О. М. Лук'янової НАМН України». На третій день після народження дитину доставили в ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова НАМН України» для обстеження та вирішення подальшої тактики лікування. Потреби у проведенні негайного операційного втручання не було, проте хлопчик вимагав постійного спостереження лікарів.

У віці 6 років пацієнт приїхав на чергове обстеження в Інститут. Під час фізикального обстеження хворий скаржився на слабкість, задишку та прискорене серцебиття при навантаженні, а також мати відмічала часті респіраторні захворювання в дитини. Фізичний розвиток відповідав віку, дихання було везикулярне, артеріальний тиск – 90/60 мм рт. ст. Електрокардіограма (ЕКГ) була без ознак ішемії, ритм синусовий, частота серцевих скорочень (ЧСС) – 86 уд./хв, неповна блокада правої ніжки пучка Гіса. У зв'язку із частими супутніми аритмологічними ускладненнями при АЕ додатково виконали холтер-ЕКГ моніторинг протягом 24 годин та отримали висновок про відсутність будь-яких порушень ритму. Під час проведення рентгенографії органів грудної порожнини (ОГП) легеневий малюнок був дещо підсилений та збагачений переважно прикоренево, свіжих інфільтративно-вогнищевих тіней у проекції легень не виявлено, зафіксовано збільшення правого передсердя (ПП) та кардіоторакального індексу (рисунок 1).

За результатами ЕхоКГ (рисунок 2) виявлено варіант АЕ зі зміщенням передньої стулки ТК понад 2,5 см. Діаметр ТК – 47 мм (Z-score = +4,21). Помірна до вираженої тристулкова недостатність. Права атріомегалія з аневризмою вушка ПП (діаметр ПП – 65 × 58 мм, об'єм – 104 мл, площа – 33 см<sup>2</sup>). Систолічна функція ПШ знижена (фракція викиду (ФВ) – 40 %), лівого шлуноч-

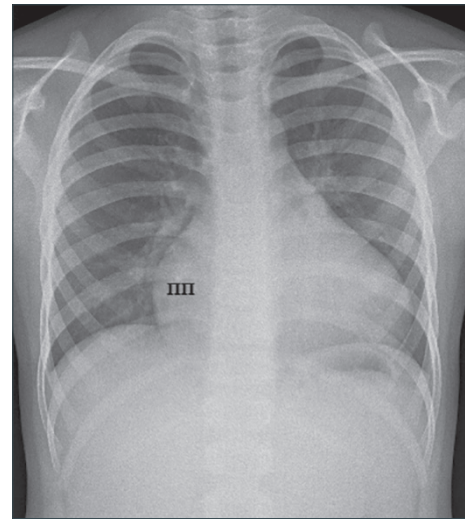


Рисунок 1. Рентгенографія ОГП у прямій проекції

ка (ЛШ) – збережена (ФВ – 60 %). Систолічний тиск у ПШ – 29 мм рт. ст. Показники ЛШ: кінцево-діастолічний об'єм – 57 мл, кінцево-діастолічний індекс – 55,3 мл/м<sup>2</sup>, кінцево-систолічний об'єм – 23 мл, ударний об'єм – 34 мл. Кровотік у черевній аорті пульсуючий.

За даними магнітно-резонансної томографії (МРТ) серця (рисунок 3): МРТ-ознаки аневризми ПП (8,3 × 5,7 см) з компресією базальних відділів ПШ та зміщення ТК у порожнину ПШ більше за рахунок передньої стулки ТК. Лівий шлуночок: кінцево-діастолічний діаметр – 43 мм. Товщина міжшлуночкової перегородки в діастолу – 6 мм, товщина бокової стінки – 6 мм. Правий шлуночок: кінцево-діастолічний діаметр – 42 мм. Вихідний тракт правого шлуночка – 22 мм. Товщина міокарда в ділянці вільної стінки – 3,5 мм. Систолічна функція правого та лівого шлуночка задовільна (ФВ ПШ = 53 %, ФВ ЛШ = 60 %). Помірна недостатність ТК.

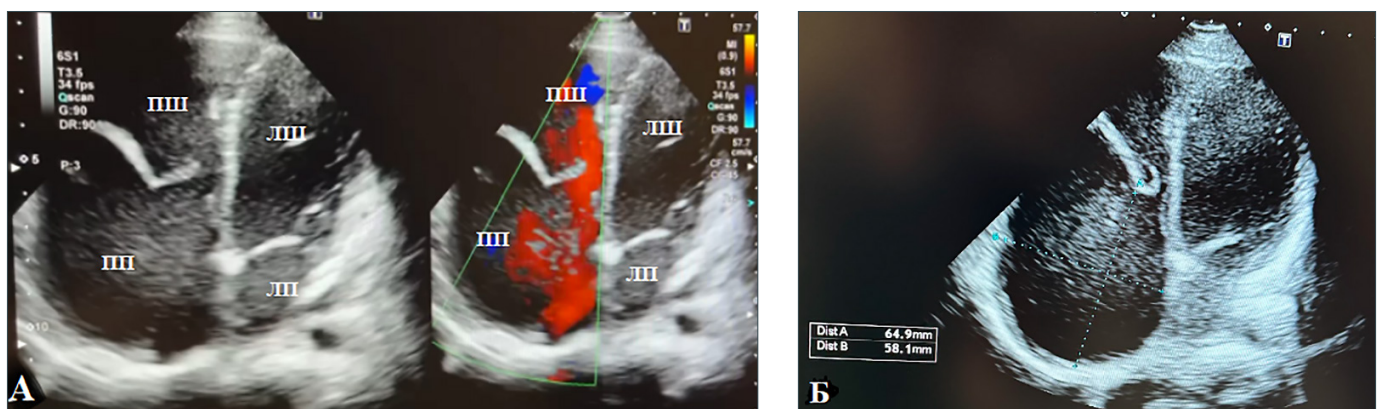


Рисунок 2. ЕхоКГ: А – чотирикамерна проекція із візуалізацією зміщення передньої стулки ТК, аневризми ПП та недостатності на ТК; Б – поперечний та поздовжній розмір ПП

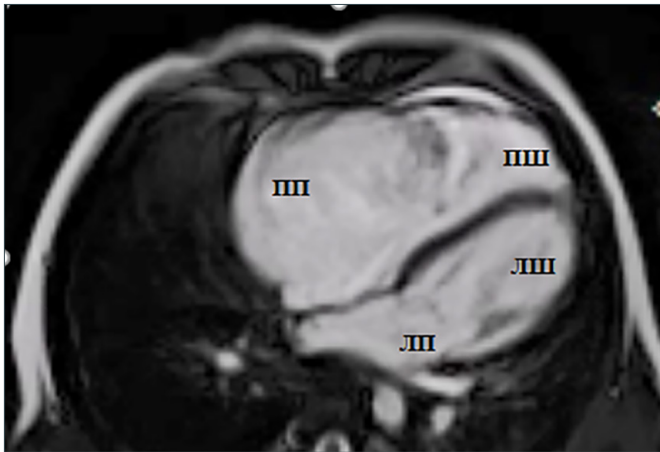


Рисунок 3. Магнітно-резонансна томографія серця

**Тактика хірургічного лікування.** Під час виконання ЕхоКГ-дослідження в динаміці з моменту народження дитини відзначалося наростання недостатності на ТК від помірної до вираженої та збільшення аневризматичного розширення ПП, що було абсолютним показанням до виконання реконструкції ТК. Оперативне втручання проводили через серединну стернотомію в умовах штучного кровообігу та помірної гіпотермії 32 °С. При відкритті перикарда відзначалася значна аневризма ПП розміром до 65 мм, яка сформована в результаті атріалізації ПШ з об'ємним перенавантаженням ПП. Під час виконання основного етапу операції для захисту міокарда застосовували фармакохолодову кардіоплегію (custodiol) у дозуванні 30 мл/кг маси тіла. Під час оцінювання анатомії вади спостігалася виражене зміщення передньої стулки в порожнину ПШ на 2,5 см із розширенням клапанного кільця ТК. Після проведення гідропроби зафіксовано виражений зворотній тік на ТК. Прийнято рішення про виконання горизонтальної плікації атріалізованої частини із підтягненням передньої стулки до анатомічного рівня фіброзного кільця ТК та доповнення анулоплікацією ТК за De Vega. Після закінчення корекції повторено гідропробу – зворотній тік на ТК мінімальний. Додатково виконано резекцію аневризми ПП із його пластиком. Після профілактики повітряної емболії знято затискач з аорти, серцева діяльність самостійно відновилася, що дало змогу завершити операцію в плановому порядку. Для контролю компетентності ТК використовували інтраопераційно трансезофагеальне ЕхоКГ, яке продемонструвало мінімальний зворотній тік на ТК (рисунок 4). Час перетискання аорти становив 38 хв, час перфузії – 115 хв. Загальна тривалість операції досягала 270 хв.

Пацієнт був екстубований у реанімаційному відділенні через 5 годин після операції. Зміна геометрії ПШ призвела до помірної серцевої недостатності, що потре-

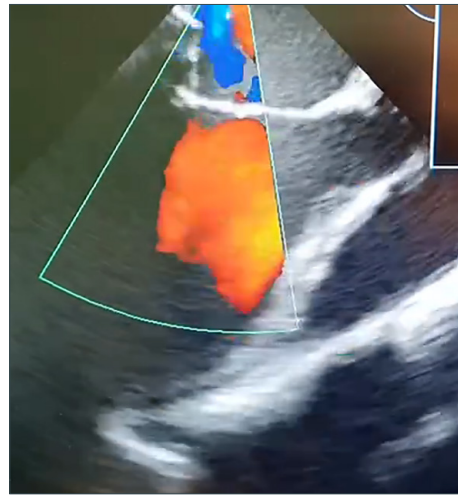


Рисунок 4. Інтраопераційна трансезофагеальна ЕхоКГ

бувала симпатоміметичної підтримки, а саме інфузії допаміну із показником медіани (Me) 3 [1; 4] мкг/кг/год протягом 4 діб із поступовим зниженням дози до повного відключення. Також у пацієнта відзначено тривалу ексудацію протягом 4 діб із Me 3,94 [1,5; 8,83] мл/кг/добу. Час перебування в реанімації становив 4 доби. На післяопераційній ЕКГ реєструвався синусовий ритм, ЧСС – 74 уд./хв, неповна блокада правої ніжки пучка Гіса. У післяопераційному періоді на рентгенограмі ОГП та ЕхоКГ виявлено нормалізацію розмірів ПП та мінімальний зворотній тік на ТК (рисунок 5).

Макроскопічно фрагмент стінки ПП стоншений, у деяких ділянках на міокарді виявляються фіброзні утворення у вигляді хорд, прикріплених до міокарда. Мікроскопічно в препараті визначається ендокард у стані вираженого фіброзу, стоншені, розтягнені та дистрофічно змінені кардіоміоцити. Більшість міоци-

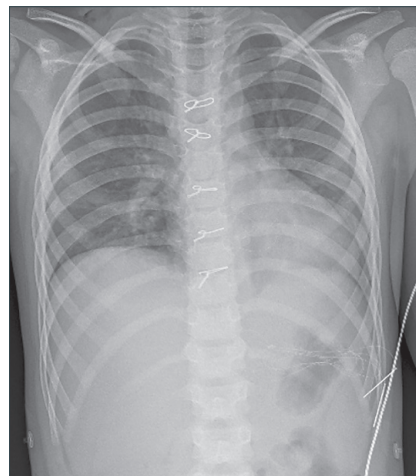
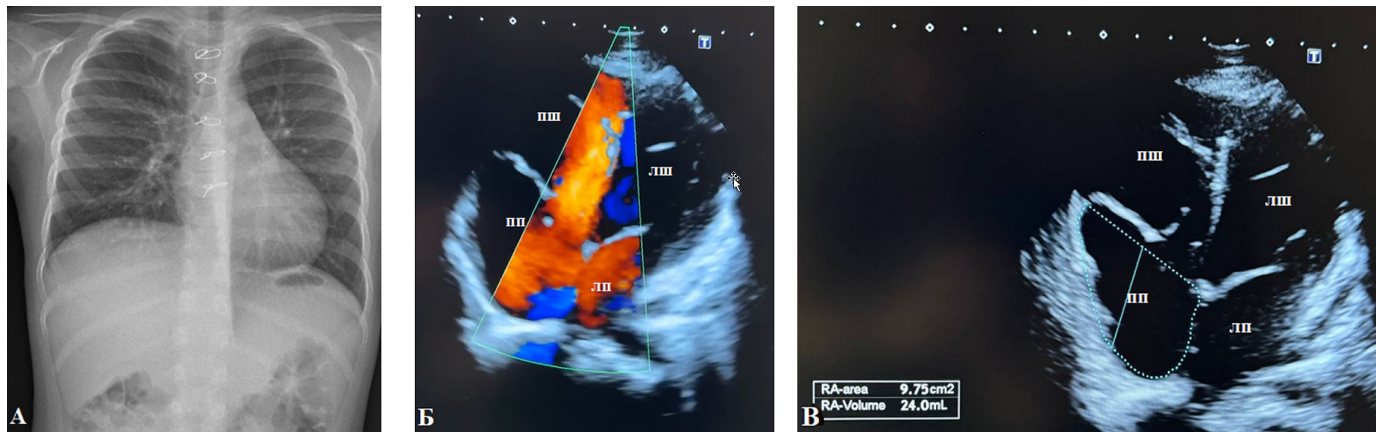


Рисунок 5. Післяопераційна рентгенографія ОГП





**Рисунок 6.** Віддалені результати через 2 місяці після втручання: А – рентгенографія ОГП; Б та В – чотирикамерна позиція ЕхоКГ із візуалізацією невеликої залишкової тристулкової недостатності (Б) та зменшення розмірів ПП (В)

тарних пучків розташовані нерегулярно. Виражений інтерстиційний та периваскулярний фіброз на тлі ділянок заміщення міокарда сполучною та жировою тканиною.

Через 2 місяці після хірургічної корекції пацієнту повторно виконали обстеження в Інституті. За результатом трансторакальної ЕхоКГ невелика залишкова тристулкова недостатність, зменшення показників величини ПП: діаметра 31 мм, об'єму 25 мл та площі 10 см<sup>2</sup>. На рентгенографії ОГП візуалізуються нормальні розміри серця (рисунок 6). При проведенні ЕКГ реєструється синусовий ритм із ЧСС – 98 уд./хв та неповна блокада правої ніжки пучка Гіса.

**Обговорення.** Зміщення стулок ТК з дилатацією клапанного кільця та атріалізацією правого шлуночка з виникненням тристулкової недостатності є основними патологічними змінами при АЕ, що інколи зустрічаються з іншими супутніми ВВС. Через таку багату варіабельність АЕ застосовують цілий ряд хірургічних методик з різними результатами. У деяких випадках ізольованого зміщення передньої стулки ТК, можливе розташування атріалізованої частини ПШ попереду ПШ [6]. Клінічна картина у таких пацієнтів безпосередньо залежить від різноманітності патологічних змін при АЕ та інколи може бути взагалі безсимптомною.

На сьогодні пренатальні скринінги дозволяють спеціалістам із ультразвукової діагностики запідозрити більшість ВВС, причому АЕ не є виключенням [7]. ЕхоКГ дає можливість діагностувати зміщення з гіпо- або аплазією стулок ТК, наявність додаткових хорд, дилатацію кільця ТК, фракцію регургітації на ТК, а також аневризму ПП чи атріалізовану частину ПШ і дослідити скоротливу функцію обох шлуночків [1].

Зазвичай на рентгенограмі ОГП можемо виявити кардіомегалію із розширенням ПП. МРТ серця дає змо-

гу оцінити функціональний стан ПШ та патологічні зміни міокарда. Диференціальна діагностика цієї аномалії потребує порівняння з ідіопатичною дилатацією або аневризмою ПП [5].

Для досягнення хороших результатів хірургічного лікування пацієнтів з АЕ необхідно: забезпечити достатню площу поверхні стулок, щоб покрити отвір ТК, зменшити дилатоване кільце клапана до нормального розміру, відокремити та реімплантувати на нормальний рівень кільця зміщені стулки та аномальні хорди, проте досить важливо зберегти нормальні стулки, хорди і сосочкові м'язи та утримати в їхньому положенні [3,4,6].

**Висновок.** Ізольоване зміщення передньої стулки тристулкового клапана з аневризмою правого передсердя є досить рідкісним варіантом аномалії Ебштейна. Пренатальна діагностика дає можливість нам встановити цей діагноз та обрати подальшу тактику лікування. Такий варіант аномалії Ебштейна піддається хірургічній корекції із добрими безпосередніми та віддаленими результатами.

**Конфлікт інтересів.** Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

**Згода пацієнта на публікацію.** Батьки пацієнта надали згоду щодо публікації клінічного випадку своєї дитини.

#### Список використаних джерел

#### References

1. Boston US, Bayle K, Kumar TKS, Knott-Craig CJ. Neonatal Ebstein's Anomaly. In: Raja S, editor. *Cardiac Surgery*. Springer, Cham;2020. p. 971-980. [https://doi.org/10.1007/978-3-030-24174-2\\_107](https://doi.org/10.1007/978-3-030-24174-2_107)
2. Ebstein W. Über einen sehr seltenen Fall von Insufficienz der Valvula tricuspidalis, bedingt durch eine angeborene

- hochgradige Missbildung derselben. Archiv für Anatomie, Physiologie und wissenschaftliche Medicin. 1866;2:238-254. German. Available from: <https://babel.hathitrust.org/cgi/pt?id=hvd.32044093344786;view=2up;seq=246>
3. Sainathan S, da Fonseca da Silva L, da Silva JP. Ebstein's anomaly: contemporary management strategies. J Thorac Dis. 2020;12(3):1161-1173. <https://doi.org/10.21037/jtd.2020.01.18>
  4. Wu Q, Pan G, Li H, Kong X. Anatomic repair of Ebstein's anomaly with isolated anterior leaflet downward displacement. J Thorac Cardiovasc Surg. 2014;148(4):1454-1458.e1. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2014.02.075>
  5. Tsujii N, Kurosaki K, Yasuda K, Mizuno M, Sakaguchi H, Hoashi T, et al. Displacement of the anterior leaflet of the tricuspid valve: Rare variant of Ebstein's anomaly. Pediatr Int. 2016;58(8):775-777. <https://doi.org/10.1111/ped.12962>
  6. Wu Q, Zhang X, Zhang M, Li H, Zhang D, Wang L, et al. Strategy and technique for surgical treatment of Ebstein's anomaly. Chin Med J (Engl). 2024;137(10):1218-1224. <https://doi.org/10.1097/CM9.0000000000002854>
  7. Torigoe F, Ishida H, Ishii Y, Ishii R, Narita J, Kawazu Y, et al. Fetal echocardiographic prediction score for perinatal mortality in tricuspid valve dysplasia and Ebstein's anomaly. Ultrasound Obstet Gynecol. 2020;55(2):226-232. <https://doi.org/10.1002/uog.20302>

## Surgical Treatment of Unusual Anatomy of the Tricuspid Valve in Ebstein's Anomaly

Hanna V. Maistriuk, Iaroslav P. Truba, Serhii M. Boyko, Ivan V. Dziuryi

National Amosov Institute of Cardiovascular Surgery of the National Academy of Medical Sciences of Ukraine, Kyiv, Ukraine

**Abstract.** Ebstein's anomaly is a congenital heart disease in which the septal and posterior leaflets of the tricuspid valve are displaced to the apex of the right ventricle, forming its atrialization. In contrast, the anatomical position of the anterior leaflet usually remains normal.

**The aim.** To present and analyze a case of surgical treatment of Ebstein's anomaly with a rare anatomy – isolated displacement of the anterior leaflet of the tricuspid valve.

**Case report.** We present a rare clinical case of isolated displacement of the anterior leaflet of the tricuspid valve into the right ventricular cavity with the formation of a right atrial aneurysm. The diagnosis was made prenatally and confirmed after the birth of the child by echocardiography. Surgical intervention was postponed and successfully performed at the age of six years due to the progression of tricuspid insufficiency and increase in the right atrial aneurysm. We achieved a reduction in the size of the right atrium (diameter 31 mm, volume 25 ml and area 10 cm<sup>2</sup>) and minimized insufficiency at the tricuspid valve. The total duration of the surgical intervention was 270 minutes. The intra- and postoperative periods were uneventful. The duration of the patient's stay in the intensive care unit was 4 days. We believe that this pathology of the anterior leaflet of the tricuspid valve should be interpreted as a variant of Ebstein's anomaly.

**Conclusion.** Isolated tricuspid valve anterior leaflet displacement with right atrial aneurysm is amenable to surgical correction with good immediate and long-term results.

**Keywords:** congenital heart disease, atrialization of the right ventricle, displacement of the anterior leaflet, right atrial aneurysm, right ventricular failure, prenatal diagnosis.

Стаття надійшла в редакцію / Received: 26.07.2024

Після доопрацювання / Revised: 23.08.2024

Прийнято до друку / Accepted: 14.09.2024