

4. Достоверные морфологические признаки болезни Крона были выявлены в пределах от 0% до 100% при взятии биопсийного материала из различных отделов желудочно-кишечного тракта, что требует более тщательной клинической диагностики данной патологии.

СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

1. *Ивашкин, В. Т.* Клинические рекомендации Российской гастроэнтерологической ассоциации и ассоциации колопроктологов России по диагностике и лечению болезни Крона. / В. Т. Ивашкин [и др.]. // Колопроктология. – 2017. – Т. 60, № 2. – С. 7–29.
2. *Spiceland, C. M.* Endoscopy in inflammatory bowel disease: Role in diagnosis, management, and treatment / C. M. Spiceland, N. Lodhia // World Journal of Gastroenterology. – 2018. – Vol. 24, № 35. – P. 4014–4020.
3. *Березняк, Н. В.* Клинические аспекты болезни Крона: автореф. дис. ... на соискание ученой степени канд. мед. наук: 14.01.17 – хирургия / Н. В. Березняк; Ярославский гос. мед. ун-т. – Ярославль, 2020. – 157 с.

УДК 616.12-007-053.31

Ю. Д. Брезина, Е. Н. Герасименко

Научный руководитель: старший преподаватель А. В. Мишин

Учреждение образования

«Гомельский государственный медицинский университет»

г. Гомель, Республика Беларусь

АНОМАЛИЯ ЭБШТЕЙНА

Введение

Врожденные пороки сердца (ВПС) относятся к числу распространенных заболеваний в детском возрасте. Общая рождаемость детей с указанными пороками, по данным мировой статистики, составляет 6–8 на 1000 родившихся. Существует более 40 нозологических форм ВПС, но наиболее распространенными являются 9 форм пороков, составляющих 85% от всех форм. Остальные 15% включают редкие и сложные формы [1].

В числе редких форм особое место занимает аномалия Эбштейна (АЭ). По данным различных авторов, суммарно АЭ является причиной около 1% всех случаев сердечной недостаточности (СН) во взрослом возрасте [2].

Актуальность темы аномалии Эбштейна обусловлена ее редкостью, сложностью диагностики, серьезными клиническими последствиями и необходимостью постоянного совершенствования подходов к лечению [5]. Изучение этого заболевания способствует развитию кардиологии, детской кардиологии и хирургии, а также улучшению качества жизни пациентов с врожденными пороками сердца [4].

Аномалия Эбштейна (АЭ) – врожденная патология трехстворчатого предсердно-желудочкового клапана, сопровождающаяся аномальным положением створок, приводящим к образованию над ними атриализованной части правого желудочка, составляющей одно целое с правым предсердием [3].

Аномалия Эбштейна может приводить к тяжелым осложнениям, таким как сердечная недостаточность, аритмии, цианоз и даже внезапная сердечная смерть [6].

Улучшение диагностики и лечения позволяет пациентам вести активный образ жизни, что имеет большое социальное значение [2].

Аномалия Эбштейна остается объектом активных исследований, направленных на улучшение диагностики, лечения и долгосрочного прогноза. Это включает изучение новых хирургических техник, разработку малоинвазивных методов и применение генетических исследований [1].

Цель

Оценить актуальность проблемы аномалии Эбштейна. Исследовать распространенность данной патологии среди врождённых пороков развития сердечно-сосудистой системы и других систем органов.

Материал и методы исследования

Анализ и обобщение научно методических источников. Протоколы вскрытий плодов с врожденными пороками развития за период времени с 2015 по 2024 год. Вскрытия проводились на базе ГУЗ «Гомельское областное клиническое патологоанатомическое бюро». Статистический анализ данных выполнялся с использованием пакета программ (Google Формы).

Результаты исследования и их обсуждение

В данной статье представлена статистика случаев аномалии Эбштейна за период с 2015 по 2024 год. Данные представлены в таблице 1.

Таблица 1 – Частота встречаемости аномалии Эбштейна среди абортированных плодов

Год	Количество вскрытий	В том числе с аномалией Эбштейна		Количество вскрытий с ВПР СССР	В том числе с аномалией Эбштейна	
		общее	%		общее	%
2015	140	0	0	41	0	0
2016	175	0	0	72	0	0
2017	155	0	0	53	0	0
2018	143	0	0	42	0	0
2019	155	2	1,29	32	2	6,25
2020	130	1	0,77	39	1	2,56
2021	127	1	0,79	31	1	3,23
2022	125	0	0	30	0	0
2023	92	0	0	17	0	0
2024	107	0	0	35	0	0

За годы наблюдения аномалия Эбштейна встречалась в 4 случаях на 1349 случаев ВПР, что подтверждает редкость данного порока. В 2019 году было зафиксировано наибольшее количество случаев – 2, а в 2020 и 2021 годах – по одному случаю. Доля аномалии Эбштейна среди всех врожденных пороков развития составила 0,30%.

Встречаемость аномалии Эбштейна среди врожденных пороков сердечно-сосудистой системы составила в различные годы от 0 до 6,25% случаев, что говорит о том, что аномалия Эбштейна является относительно редким пороком среди всех врожденных пороков сердца.

В нашем исследовании аномалия Эбштейна в двух случаях сочеталась с простой очаговой дисплазией почек и пороками сердца (дефектом межжелудочковой перегородки и гипоплазией легочной артерии) и в двух случаях являлась самостоятельной нозологической формой.

При макроскопическом исследовании сердца аномалия Эбштейна анатомия сердца имеет следующие особенности:

- Отмечается недостаточность отсложения створок трикуспидального клапана. Это приводит к переднему и апикальному ротационному смещению кольца клапана со смещением вниз септальной и задней створок в правый желудочек.

- Передняя створка прикреплена к фиброзному кольцу, но увеличена и имеет парусообразный вид. Створка с множественными перфорациями и фиксирована хордами к париетальной стенке желудочка.

- Часть правого желудочка выше функционального кольца клапана («атриализованный правый желудочек») расширена, диспластична, истончена, с участками гипертрофии. Кольцо трехстворчатого клапана всегда увеличено.
- Полость правого желудочка за «атриализованной» частью уменьшена («функциональный правый желудочек»), приточная часть отсутствует с сохранением трабекулярного отдела.
- Выходной отдел правого желудочка обтурирован избыточной тканью передней створки и ее хордальными прикреплениями, с истинной анатомической обструкцией (рисунки 1а, 1б).

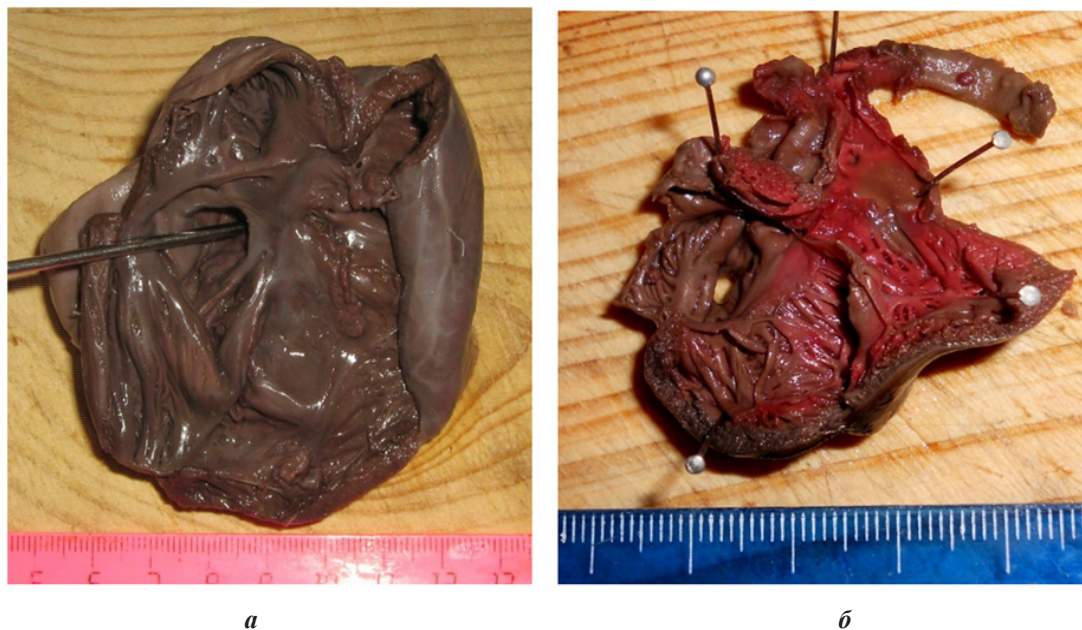


Рисунок 1 – Аномалия Эбштейна, макроскопическая картина:
а – дилатация полостей сердца; б – в хаотичное расположение створок клапана

Выводы

1. Аномалия Эбштейна остается редким врожденным пороком сердца, составляя от 0,77% до 1,29% от общего числа ВПР и от 2,56% до 6,25% от числа ВПР ССС, что подчеркивает необходимость дальнейшего изучения и мониторинга данного состояния. Несмотря на низкую частоту встречаемости, своевременная диагностика и лечение имеют критическое значение для улучшения прогноза у пациентов с этим пороком.

2. Сочетание аномалии Эбштейна с гипоплазией легочной артерии и дисплазией почек требуют дальнейшего изучения для понимания патогенетических связей.

СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

1. Бокерия, Л. А. Хирургия врожденных пороков сердца / Л. А. Бокерия, Р. Г. Гудкова. – М. : НЦССХ им. А. Н. Бакулева, 2015. – 512 с.
2. Шарыкин, А. С. Врожденные пороки сердца: руководство для врачей. – М. : Медицинское информационное агентство, 2015. – 480 с.
3. Беспалов, С. В. Аномалия Эбштейна: клиника, диагностика, лечение / С. В. Беспалов, И. В. Козлова / Кардиология и сердечно-сосудистая хирургия. – 2018. – Т. 11, № 3. – С. 45–52.
4. Кузнецов, В. А. Современные подходы к диагностике и лечению аномалии Эбштейна / В. А. Кузнецов, В. П. Иванов / Детская кардиология. – 2019. – Т. 14, № 2. – С. 12–18.
5. Бокерия, Л. А. Врожденные пороки сердца у детей: диагностика и лечение / Л. А. Бокерия, А. С. Шарыкин, В. П. Иванов. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2020. – 320 с.
6. Ковалев, И. А. Аномалия Эбштейна: современные аспекты диагностики и лечения / И. А. Ковалев, Е. В. Петрова // Вестник хирургии имени И. И. Грекова. – 2021. – Т. 180, № 1. – С. 78–85.