

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ХИРУРГИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ АНОМАЛИИ ЭБШТЕЙНА У РЕБЕНКА 3 ЛЕТ: ТАКТИКА РАННЕЙ РЕАБИЛИТАЦИИ

Н.В. Кельина, ассистент

Н.И. Логунова, ассистент

О.А. Кузнецова, студент

А.А. Баранюк, студент

Воронежский государственный медицинский университет имени Н.Н. Бурденко
(Россия, г. Воронеж)

DOI:10.24412/2500-1000-2026-3-1-118-122

Аннотация. Около 11% детских смертей приходится на тяжелые врожденные пороки сердца. К таким порокам развития относится аномалия Эбштейна, которая относится к орфанным порокам. Морфологической основой данной патологии является смещение трикуспидального клапана в полость правого желудочка. Помимо этого, в ряде случаев могут наблюдаться дефекты межжелудочковой перегородки и различные варианты нарушения проводимости. Клиническая картина имеет полиморфный характер и зависит от возраста больного и анатомических особенностей. Ключевым моментом реабилитации детей с таким пороком развития будут индивидуально подобранные физические нагрузки. При этом важно учитывать возраст ребенка, индивидуальные особенности течения заболевания. В настоящее время был описан метод физической реабилитации детей после операции на сердце, включающий трехэтапные тренировки. В данной статье представлен анализ истории болезни пациентки с диагнозом аномалия Эбштейна, перенесшей кардиохирургическую операцию. Нами был разработан план реабилитации раннего восстановительного периода.

Ключевые слова: аномалия Эбштейна; орфанные заболевания; пороки развития; реабилитация; трикуспидальный клапан.

Врожденные пороки сердца – одна из главных причин детской смертности, на которую приходится 11% всех случаев летального исхода, связанных с врожденными патологиями развития. Эти пороки характеризуются разнообразными анатомическими и функциональными отклонениями, возникающими из-за нарушения нормального эмбрионального развития, что приводит к формированию сердца с аномальной структурой и, как следствие, к различным функциональным расстройствам.

В данной статье представлен клинический случай редкого врожденного порока сердца – аномалии Эбштейна. Аномалия Эбштейна (АЭ) – это орфанный врожденный порок сердца, встречающийся с частотой от 0,5 до 1% по данным мировой научной литературы. При АЭ трикуспидальный клапан (ТК) смещается в полость правого желудочка (ПЖ) в направлении верхушки сердца. Кроме того, часто наблюдаются дефекты межжелудочковой перегородки и нарушения проводимости [1].

АЭ характеризуется рядом специфических изменений в структуре ТК: перегородочная и нижняя створки смещаются в направлении верхушки сердца, а передняя створка может существенно удлиняться и содержать фенестрирующие отверстия. Эти изменения приводят к формированию предсердного сегмента в полости ПЖ. Несмотря на сохранение анатомической целостности фиброзного кольца, его размеры могут значительно увеличиваться. В результате аномального расположения ТК правый желудочек делится на две части: дистальный отдел, где функционирует нормально, и проксимальный отдел, который представляет собой атриализованную часть [2].

В связи с особым строением правых отделов сердца, дефекты межжелудочковой перегородки играют компенсаторную роль. Наиболее часто при АЭ встречается функционирующее открытое овальное окно. ПЖ может быть значительно уменьшен в объеме, а его сократительная способность снижена, что приводит к снижению функциональных воз-

возможностей ПЖ по сравнению с нормальным сердцем. Это объясняет право-левый сброс крови, направленный на разгрузку ПЖ. В результате развивается артериальная десатурация [3-5].

Кроме упомянутых дефектов межжелудочковой перегородки, к сопутствующим заболеваниям относятся нарушения сердечной проводимости. В частности, при АЭ часто встречаются синдром WPW и полная блокада правой ножки пучка Гиса (ПБПНПГ). Синдром WPW характеризуется тем, что правый желудочек возбуждается через дополнительные проводящие пути (ДПП). Эти пути формируются из-за наличия соединительной ткани в местах расположения нормальных проводящих путей, что затрудняет или полностью нарушает передачу возбуждения по анатомически правильным структурам. Расположение ДПП может варьироваться, но наиболее типично их нахождение вдоль межжелудочковой перегородки и задней части истинного атриовентрикулярного кольца [6].

Врожденные аномалии и наличие соединительной ткани приводят к тому, что правая ножка пучка Гиса не возбуждается должным образом, что вызывает ПБПНПГ. Из-за этого импульс к правому желудочку передается в обратном направлении, от одной клетки к другой, начиная с кардиомиоцитов левого желудочка. С течением времени у пациентов могут возникать предсердные тахикардии или фибрилляция предсердий.

Клинические симптомы могут сильно варьироваться в зависимости от возраста пациента и анатомических особенностей. АЭ может быть обнаружена еще до рождения, что указывает на неблагоприятный прогноз и значительное смещение ТК к верхушке сердца [6].

Современные подходы к реабилитации

В целом кардиореабилитация включает в себя структурированные аэробные тренировки на велоэргометрах или беговых дорожках. В детской практике часто отдают предпочтение занятиям в игровой форме, поскольку считается, что такой подход значительно повышает интерес и мотивацию у пациентов [7]. В программу реабилитации обязательно должны быть включены физические нагрузки. Подбирать их необходимо индивидуально. Перед этим рекомендуется проводить тред-

мидл-тест, позволяющий достоверно оценить функциональное состояние организма для адекватного дозирования физической нагрузки. Он позволяет не допускать чрезмерных тренировок у неготовых к этому пациентов [8]. Регулярная организованная ранняя физическая активность у детей с корригированными ВПС приводит к формированию и закреплению здоровых привычек в более старшем возрасте. Функциональные возможности ребенка всегда зависят от типа ВПС, результата кардиохирургической коррекции порока, возраста и пола. Решение о допуске ребенка к физической нагрузке должно приниматься индивидуально, учитывая тяжесть и особенности течения заболевания, а также особенности послеоперационного периода. При этом необходимо учитывать интенсивность тренировок и их количество. Физическая нагрузка, включающая в себя статические и аэробные упражнения, способствуют улучшению состояния пациента, а также становится профилактикой развития других патологий сердечно-сосудистой системы, снижают количество госпитализаций больного в стационар. Большинство пациентов могут спокойно заниматься физической нагрузкой умеренной интенсивности, лишь небольшому количеству больных рекомендуется легкая физическая активность. При этом важно отметить, что полностью физическая активность никогда не исключается.

Дозированные физические нагрузки являются основой кардиореабилитации. Согласно рекомендациям American Heart Association (2020), оптимальными считаются:

- 1) аэробные нагрузки низкой и средней интенсивности (ходьба, плавание, велотренажер) – 3-5 раз в неделю по 30-60 минут;
- 2) силовые упражнения с малым весом (10-15 повторений) – 2-3 раза в неделю;
- 3) дыхательная гимнастика и упражнения на координацию.

На базе Национального медицинского исследовательского центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева в 2024 г. был описан метод физической реабилитации детей после операции на сердце, включающий трехэтапные тренировки.

Первый этап. Разминка (3-5 минут). Включает дыхательные упражнения и упражнения для различных мышечных групп с ак-

центом на нижние конечности, выполняемые с низкой интенсивностью. В частности, выполняются: сжимание и разжимание кистей рук в течение 30 секунд (3 повторения); вращение в лучезапястных суставах в течение 30 секунд (3 повторения); подъем плеч вверх на вдохе и опускание на выдохе (5 повторений); подъем на носки с удержанием на 1 секунду и возвращение в исходное положение (руки на поясе).

Второй этап. Дозированная ходьба на беговой дорожке (начальная длительность – 6 минут). Скорость фиксированная – 2,7 км/ч. Длительность постепенно увеличивают до 15 минут. Используется беговая дорожка с подвесом, что минимизирует нагрузку на грудную клетку. Во время тренировки контролируются показатели: ЭКГ, артериальное давление, сатурация, частота сердечных сокращений.

Третий этап. Заминка (3-5 минут). Включает упражнения для различных мышечных групп в сочетании с дыхательными упражнениями.

Общее время одной тренировки составляет 12-25 минут. Курс состоит из 14 тренировок.

Результаты реабилитации. Метод обеспечивает: ускорение адаптации к физическим нагрузкам; снижение рисков послеоперационных осложнений, таких как экссудативный перикардит, плеврит и застойные явления в легких.

Материалы и методы исследования

По результатам анализа медицинской документации в ВО ОДКБ №1 было зарегистрировано и регулярно наблюдалось у кардиолога 5 пациентов с диагнозом аномалия Эбштейна. Ниже представлен случай тяжелого течения заболевания, из-за чего возникла необходимость кардиохирургической коррекции.

Пациентка К., 3 года. Диагноз основной: Врожденный порок сердца (ВПС): Аномалия Эбштейна. Состояние после хирургического лечения: Протезирование трикуспидального клапана (ТК) механическим протезом AST №23 (дата операции: 202X г.). Осложнения: НК 0-I ст. Блокада правой ножки пучка Гиса (БПНПГ).

Анамнез заболевания и динамика наблюдения. Диагноз «Аномалия Эбштейна» был верифицирован в раннем неонатальном пери-

оде в отделении патологии новорожденных №2 БУЗ ВО «ВОДКБ №1». После стабилизации состояния на 5-е сутки ребенок был выписан под наблюдение детского кардиолога по месту жительства. Диспансерное наблюдение в течение первого года жизни (осмотры в 3 и 9,5 мес.) выявило прогрессирующее ухудшение гемодинамических показателей. В возрасте 3 месяцев: аускультативно регистрировались систолический шум с максимумом на верхушке и расщепление II тона над легочной артерией. В возрасте 9,5 месяцев: отмечено расширение зоны аускультации шума (вдоль левого края грудины), появление транзиторного цианоза носогубного треугольника при физическом напряжении (крике). Несмотря на отсутствие плановых госпитализаций и специфической медикаментозной терапии на ранних этапах, состояние пациентки к 3-летнему возрасту характеризовалось отрицательной динамикой в виде снижения толерантности к физическим нагрузкам и повышенной утомляемости.

Диагностические данные. При комплексном обследовании перед операцией выявлено: ЭКГ: признаки блокады правой ножки пучка Гиса, отклонение электрической оси сердца вправо, признаки перегрузки правого предсердия. Эхо-КГ: морфологические признаки аномалии Эбштейна (смещение створок ТК в полость правого желудочка, частичная атриализация ПЖ). Зафиксирована тотальная недостаточность трикуспидального клапана с выраженной дилатацией правых отделов сердца.

На основании клинико-инструментальных данных (наличие симптоматики и критической регургитации на ТК) было принято решение о необходимости радикальной коррекции порока. Хирургическое лечение и послеоперационный период.

Хирургическое лечение и послеоперационный период. В возрасте 3 лет пациентка была госпитализирована в ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева». Выполнена операция: протезирование трикуспидального клапана механическим протезом AST №23. Течение раннего послеоперационного периода осложнилось явлениями сердечной недостаточности, патогенетически обусловленной исходной выраженной перегрузкой правых камер сердца и адаптацией к новым условиям

внутрисердечной гемодинамики. Проводилась инотропная и диуретическая поддержка.

Результаты и исходы. На фоне проводимой терапии состояние пациентки стабилизировалось. На 14-е сутки ребенок выписан в удовлетворительном состоянии. Объективно при выписке: кожные покровы обычной окраски, цианоза нет. Аускультативно выявляется функциональный систолический шум в проекции ТК (соответствует работе механического протеза). Клинический статус: НК 0-I ст. Рекомендовано пожизненное диспансерное наблюдение кардиолога и прием антикоагулянтной терапии под контролем МНО.

Программа реабилитации. Нами была предложена программа реабилитации в раннем восстановительном периоде (первые 3-6 месяцев):

1. Амбулаторный контроль кардиолога по месту жительства не реже 1 раза в месяц. Обязательный мониторинг МНО в связи с приемом антикоагулянтов.

2. Двигательный режим: щадящий первые 3 месяца с обязательным дневным сном или отдыхом, ограничение бега и прыжков для консолидации грудины. Ежедневные прогулки на свежем воздухе 1-2 раза в день в течение 1-1,5 часов в спокойном темпе, при необходимости – отдых во время прогулки.

3. ЛФК: индивидуальные занятия с постепенным увеличением нагрузки, исключая статические упражнения. С 4-го месяца – переход к щадяще-тренирующему режиму (плавание без ныряния, велосипед по ровной поверхности).

4. Дыхательная гимнастика: игровая форма (упражнения «сдувание одуванчика», мыльные пузыри).

5. Диетотерапия: дробное сбалансированное питание (5-6 раз в день), ограничение соли. Контроль потребления витамина К (зеленые овощи) для стабильности действия варфарина.

6. Рекомендуется рассмотреть варианты санаторно-курортного лечения в учреждении кардиологического профиля.

Выводы по результатам исследования:

1. Прогрессирующий характер патологии: Аномалия Эбштейна характеризуется риском быстрого нарастания трикуспидальной недостаточности в первые годы жизни, что требует тщательного Эхо-КГ мониторинга даже при отсутствии клинических жалоб в неонатальном периоде.

2. Эффективность радикальной коррекции: Протезирование ТК в возрасте 3 лет позволило устранить критическую регургитацию и купировать явления цианоза, однако привело к необходимости пожизненной антикоагулянтной терапии.

3. Важность этапной реабилитации: Современные методы физической реабилитации детей после операций на сердце, включающие трехэтапные тренировки (разминка, дозированная ходьба на беговой дорожке, заминка) общей продолжительностью 12-25 минут курсом 14 занятий, обеспечивают ускорение адаптации к физическим нагрузкам и снижение рисков послеоперационных осложнений. Предложенная программа реабилитации, сочетающая умеренную физическую активность и специфическую дыхательную гимнастику, способствует профилактике застойных явлений и адекватной адаптации правого желудочка к работе в условиях механического протеза.

4. Комплексный подход: Успех лечения пациентов с аномалией Эбштейна напрямую зависит от преемственности между кардиохирургическим стационаром и амбулаторным звеном, а также от обучения родителей методам контроля антикоагулянтной терапии и распознаванию симптомов декомпенсации.

5. Пациенты с механическими протезами клапанов сердца требуют пожизненного диспансерного наблюдения кардиолога и постоянного приема антикоагулянтной терапии под контролем МНО для профилактики тромбоэмболических осложнений. Ранняя организованная физическая активность у детей с корригированными ВПС способствует формированию здоровых привычек в более старшем возрасте и улучшению качества жизни.

Библиографический список

1. Fahed A.C., Gelb B.D., Seidman J.G., Seidman C.E. Genetics of congenital heart disease: the glass half empty // *Circulation Research*. – 2013. – Vol. 112, № 4. – P. 707-720. – DOI: 10.1161/CIRCRESAHA.112.300853.
2. Делягин В.М. Аномалия Эбштейна (эхокардиографические и анатомические параллели) // *Педиатрический вестник Южного Урала*. – 2020. – № 1. – С. 92-97.
3. Cabrera R., Miranda-Fernández M.C., Huertas-Quiñones V.M., Carreño M., Pineda I., Restrepo C.M., Silva C.T., Quero R., Cano J.D., Manrique D.C., Camacho C., Tabares S., García A., Sandoval N., Moreno Medina K.J., Dennis Verano R.J. Identification of clinically relevant phenotypes in patients with Ebstein anomaly // *Clinical Cardiology*. – 2018. – Vol. 41, № 3. – P. 343-348. – DOI: 10.1002/clc.22870.
4. Malhotra A., Agrawal V., Patel K., Shah M., Sharma K., Sharma P., Siddiqui S., Oswal N., Pandya H. Ebstein's Anomaly: «The One and a Half Ventricle Heart» // *Brazilian Journal of Cardiovascular Surgery*. – 2018. – Vol. 33, № 4. – P. 353-361. – DOI: 10.21470/1678-9741-2018-0100.
5. Connolly H.M., Dearani J.A., Miranda W.R. Ebstein Anomaly: We Should Do Better // *Journal of the American College of Cardiology*. – 2023. – Vol. 81, № 25. – P. 2431-2433. – DOI: 10.1016/j.jacc.2023.05.009.
6. Thareja S.K., Frommelt M.A., Lincoln J., Lough J.W., Mitchell M.E., Tomita-Mitchell A. A Systematic Review of Ebstein's Anomaly with Left Ventricular Noncompaction // *Journal of Cardiovascular Development and Disease*. – 2022. – Vol. 9, № 4. – P. 115. – DOI: 10.3390/jcdd9040115.
7. Williams C.A., Wadey C., Pielles G., Stuart G., Taylor R.S., Long L. Physical activity interventions for people with congenital heart disease // *Cochrane Database of Systematic Reviews*. – 2020. – Vol. 10, № 10. – P. CD013400. – DOI: 10.1002/14651858.CD013400.pub2.
8. Эффективность программы физической реабилитации детей с корригированными врожденными пороками сердца / А.В. Дубовая, Н.А. Усенко, Е.В. Бордюгова [и др.] // *Практическая медицина*. – 2023. – Т. 21, № 1. – С. 69-75. – EDN CQOSNC.

CLINICAL CASE OF SURGICAL CORRECTION OF EBSTEIN'S ANOMALY IN A 3-YEAR-OLD CHILD: EARLY REHABILITATION TACTICS

N.V. Kelina, *Assistant*

N.I. Logunova, *Assistant*

O.A. Kuznetsova, *Student*

A.A. Baranyuk, *Student*

**Voronezh State Medical University named after N.N. Burdenko
(Russia, Voronezh)**

Abstract. Severe congenital heart defects account for about 11% of childhood deaths. Such malformations include Ebstein's anomaly, which refers to orphan defects. The morphological basis of this pathology is the displacement of the tricuspid valve into the cavity of the right ventricle, in addition, in some cases, there may be defects in the interventricular septum and various types of conduction disorders. The clinical picture is polymorphic and depends on the patient's age and anatomical features. The key point in the rehabilitation of children with such a malformation will be individually selected physical activity. It is important to consider the age of the child, and the specific features of the course of the disease. Currently, a method of physical rehabilitation of children after heart surgery has been described, including three-stage training sessions. This article presents an analysis of the medical history of a patient diagnosed with Ebstein's anomaly who underwent cardiac surgery. We have developed an early recovery rehabilitation plan.

Keywords: Ebstein's anomaly; orphan diseases; malformations; rehabilitation; tricuspid valve.