



МИНИСТЕРСТВО  
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

## Аномалия Эбштейна

Кодирование по Международной статистической  
классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем: **Q22.5, I36.1**

Год утверждения (частота пересмотра): **2024**

Возрастная категория: **Взрослые, Дети**

Пересмотр не позднее: **2026**

ID: **92**

Разработчик клинической рекомендации

- Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России
- Общероссийская общественная организация «Российское кардиологическое общество»
- Всероссийская общественная организация "Ассоциация детских кардиологов России"

Одобрено Научно-практическим Советом Минздрава РФ

# Оглавление

- Список сокращений
- Термины и определения
- 1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группы заболеваний или состояний)
- 1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)
- 1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)
- 1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)
- 1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем
- 1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)
- 1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)
- 2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики
- 2.1 Жалобы и анамнез
- 2.2 Физикальное обследование
- 2.3 Лабораторные диагностические исследования
- 2.4 Инструментальные диагностические исследования
- 2.5 Иные диагностические исследования
- 3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения
- 4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов
- 5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики
- 6. Организация оказания медицинской помощи
- 7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)
- Критерии оценки качества медицинской помощи
- Список литературы
- Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций
- Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций
- Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата
- Приложение Б. Алгоритмы действий врача
- Приложение В. Информация для пациента
- Приложение Г1-ГН. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях

# Список сокращений

ААП - антиаритмические препараты

ААТ - антиаритмическая терапия

АВ – атриовентрикулярный

АВБ - атриовентрикулярная (предсердно-желудочковая) борозда

АВК - антагонисты витамина К

АВРТ – атриовентрикулярная риентри тахикардия

АВУ - атриовентрикулярный узел

АВУРТ - атриовентрикулярная узловая риентри тахикардия

АКГ - ангиокардиография

АРТ - антидромная риентри тахикардия

АЧПЖ - атриализованная часть ПЖ

АЭ - аномалия Эбштейна

ВОПЖ - выходной отдел правого желудочка

ВПС - врожденные пороки сердца

ВСС - внезапная сердечная смерть

ВТПЖ - выходной тракт правого желудочка

ДМЖП - дефект межжелудочковой перегородки

ДМПП - дефект межпредсердной перегородки

ДПЖС - дополнительное предсердно-желудочковое соединение

ДПП – дополнительные пути проведения

ЕОК - Европейское общество кардиологов

ЖТ – желудочковая тахикардия

ИБС - ишемическая болезнь сердца

ИК - искусственное кровообращение

КА - катетерная аблация

КГ - коронарография

КТ - компьютерная томография

КТИ - кардиоторакальный индекс

ЛЖ - левый желудочек

ПЖ - правый желудочек

ЛП - левое предсердие

ПП - правое предсердие

МНО - международное нормализованное отношение

МРТ - магнитно-резонансная томография

НЖТ - наджелудочковая тахикардия

НК - недостаточность кровообращения

НОАК – новые оральные антикоагулянты

НПВП - нестероидные противовоспалительные препараты

ОАП - открытый артериальный проток

ОЛСС - общелегочное сосудистое сопротивление

ООО - открытое овальное окно

ОСН - острая сердечная недостаточность

ПЖ – правый желудочек

РЧА - радиочастотная аблация

ТГ - триглицериды

ТК - трикуспидальный клапан

ТП - трепетание предсердий

ТЭО-тромбоэмболические осложнения

ФП - фибрилляция предсердий

ХсЛВП - холестерин крови, уровень липопротеидов высокой плотности

ХсЛНП - холестерин крови, уровень липопротеидов низкой плотности

ХСН – хроническая сердечная недостаточность

ЭФИ - Внутрисердечное электрофизиологическое исследование

ЭКГ - электрокардиография

ЭхоКГ - эхокардиография

QRS - желудочковый комплекс на электрокардиограмме

WPW, ВПУ - синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта

NYHA - Нью-Йоркская ассоциация кардиологов

\*\* - препарат включен в перечень жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов

\*\*\* - медицинское изделие, имплантируемое при оказании медицинской помощи в рамках программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи

# - назначение лекарственного препарата по показаниям, не утверждённым государственными регулирующими органами, не упомянутым в инструкции по применению.

# Термины и определения

**Европейское общество кардиологов** - в тексте настоящих клинических рекомендаций дополнительно указаны показания к тезисам в соответствии с рекомендациями Европейского кардиологического общества (ЕОК). В соответствии с международным документом, выделяются классы рекомендаций и уровни доказательности.

**Инфекционный эндокардит** - инфекционно-воспалительное сердечно-сосудистое заболевание, обусловленное прямой инвазией микроорганизмами (бактериями, грибами) эндокарда клапанных структур, поверхностей искусственных материалов, располагающихся на пути тока крови (протеза клапанов, внутрисердечных устройств) или, реже, пристеночного эндокарда с развитием полипозно-язвенных изменений пораженных структур сердца с их функциональной недостаточностью; протекающее с системным воспалением, бактериемией, прогрессирующей сердечной недостаточностью, кардиогенными эмболиями и иммуннокомплексными внесердечными поражениями, инфекционное поражение эндокарда клапанов сердца различными возбудителями.

**Исход** - любой возможный результат, возникающий от воздействия причинного фактора, профилактического или терапевтического вмешательства, все установленные изменения состояния здоровья, возникающие как следствие вмешательства.

**Клиническое исследование** - любое исследование, проводимое с участием человека в качестве субъекта для выявления или подтверждения клинических и/или фармакологических эффектов исследуемых продуктов и/или выявления нежелательных реакций на исследуемые продукты, и/или изучения их всасывания, распределения, метаболизма и выведения с целью оценить их безопасность и/или эффективность.

**Конфликт интересов** - ситуация, при которой у медицинского или фармацевтического работника при осуществлении ими профессиональной деятельности возникает личная заинтересованность в получении лично, либо через представителя компании материальной выгоды или иного преимущества, которое влияет или может повлиять на надлежащее исполнение ими профессиональных обязанностей вследствие противоречия между личной заинтересованностью медицинского работника или фармацевтического работника и интересами пациента.

**Лабораторная диагностика** - совокупность методов, направленных на анализ исследуемого материала с помощью различного специализированного оборудования. Медицинское вмешательство - виды медицинских обследований и (или) медицинских манипуляций, выполняемые медицинским работником и иным работником, имеющим право на осуществление медицинской деятельности, по отношению к пациенту, затрагивающие физическое или психическое состояние человека и имеющие профилактическую, диагностическую, лечебную, реабилитационную или исследовательскую направленность, а также искусственное прерывание беременности.

**Наджелудочковые тахикардии** – три и более (по некоторым литературным источникам 5 и более) последовательных сокращения сердца с частотой сердечных сокращений (ЧСС) > 100 в 1 минуту при условии участия в механизме самоподдержания аритмии клеток синусового узла (СУ), миокарда предсердий, мышечных муфт легочных/полых вен и/или клеток атриоventрикулярного (АВ) соединения.

**Пациент** - физическое лицо, которому оказывается медицинская помощь или которое обратилось за оказанием медицинской помощи независимо от наличия у него заболевания и от его состояния.

**Рабочая группа по разработке/актуализации клинических рекомендаций** - коллектив специалистов, работающих совместно и согласованно в целях разработки/актуализации клинических рекомендаций, и несущих общую ответственность за результаты данной работы.

**Синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта** - определяется, как наличие явного «манифестирующего» дополнительного пути проведения, что приводит к развитию так называемого предвозбуждения желудочков в сочетании с рецидивирующими тахикардиями.

**Тезис-рекомендация** - положение, отражающее порядок и правильность выполнения того или иного медицинского вмешательства, имеющего доказанную эффективность и безопасность.

**Трепетание предсердий** - наджелудочковая тахиаритмия, характеризующаяся возбуждением предсердий с частотой 250–350 в минуту («волны трепетания» с отсутствием изолинии на ЭКГ) вследствие процесса макро re-entry (риентри) вокруг определенного анатомического или функционального препятствия (как правило, с участием трикуспидального клапана).

**Уровень достоверности доказательств (УДД)** - степень уверенности в том, что найденный эффект от применения медицинского вмешательства является истинным.

**Уровень убедительности рекомендаций (УУР)** - степень уверенности в достоверности эффекта вмешательства и в том, что следование рекомендациям принесет больше пользы, чем вреда в конкретной ситуации.

**Фибрилляция предсердий** - разновидность наджелудочковой тахиаритмии с хаотической электрической активностью предсердий с частотой 350–700 в минуту (с отсутствием Р-волны на ЭКГ), исключающей возможность их координированного сокращения, и, как правило, нерегулярным ритмом желудочков

**Эхокардиография** - метод ультразвукового исследования, направленный на исследование морфологических и функциональных изменений сердца и его клапанного аппарата.

# **1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группы заболеваний или состояний)**

# 1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

**Аномалия Эбштейна (АЭ)** врожденный порок развития всех правых отделов сердца (правого предсердия, правого желудочка, трикуспидального клапана. Возможны патология легочного клапана и аномалии путей проведения ритма сердца:

- Увеличение правого предсердия за счет расширения его полости и за счет атриализации правого желудочка;
- Различной степени уменьшение размеров ПЖ за счет смещения запирающего элемента створок ТК в сторону выводного отдела;
- Различной степени недостаточность ТК в зависимости от недоразвитости его створок;
- Дилатация истинного фиброзного кольца ТК

Анатомические и патофизиологические нарушения при Аномалии Эбштейна имеют широкую индивидуальную вариабельность от крайней формы порока, приводящей к развитию тяжелой сердечной недостаточности у новорожденных и требующей хирургической коррекции в ближайшие сроки, до случайно выявленных изменений ТК при плановом эхокардиографическом обследовании у людей пожилого возраста.

Отличием АЭ от других аномалий ТК является степень апикального смещения септальной створки  $\geq 8$  мм/м<sup>2</sup> площади поверхности тела, относительно фиброзного кольца митрального клапана, измеренная при трансторакальной ЭхоКГ в апикальной четырехкамерной позиции [1,2]

Сопутствующие аномалии сердца

- 1) Дефект межпредсердной перегородки присутствует в большинстве случаев.
- 2) Обструкция выходного отдела ПЖ различной степени выраженности.
- 3) Стеноз или атрезия легочной артерии
- 4) Открытый артериальный проток при атрезии легочной артерии
- 5) ДМЖП [3]

**Аритмии при Аномалии Эбштейна.**

У пациентов с Аномалией Эбштейна распространенность суправентрикулярных тахикардий составляет 26-65% [2,4-6]

Предсердные re-entry тахикардии развиваются у пациентов после хирургической коррекции. Причиной развития аритмии является хроническая гемодинамическая перегрузка в сочетании с

наличием послеоперационных рубцов. Самым распространенным типом ПРТ является кавотрикуспидальный истмус (КТИ) зависимое трепетание предсердий [7,8].

Пароксизмальная атриовентрикулярная re-entry тахикардия (АВРТ) связанная с наличием дополнительных предсердно-желудочковых соединений у 10-38% [5]. У 10-45% пациентов с Аномалией Эбштейна имеются правосторонние дополнительные пути проведения (ДПП), иногда их два и более [9-11].

Риск развития ФП повышается с увеличением возраста пациентов, прогрессирующими изменениями в миокарде предсердий, предрасполагающими к развитию аритмий, формированию аритмогенного субстрата [12].

Желудочковые аритмии встречаются редко, но могут присутствовать при дисфункции правых отделов сердца [13]

Пациентам с Аномалией Эбштейна и признаками предвозбуждения желудочков на ЭКГ показано выполнение катетерной аблации (КА) в ближайшие сроки, из-за высокой вероятности наличия множественных ДПП, риска развития предсердных тахикардий с гемодинамической нестабильностью на фоне аритмии. У пациентов с ДПП фибрилляция предсердий или другая наджелудочковая тахикардия с быстрым проведением на желудочки являются потенциально жизнеугрожающими, вследствие риска трансформации в фибрилляцию желудочков [9,14,15].

Аномалия Эбштейна требует детального обследования пациента на наличие скрытых форм нарушений ритма сердца [5,10,11].

## 1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

В литературе описаны семейные случаи аномалии Эбштейна. McIntosh N. С соавторами диагностировали тяжелую аномалию Эбштейна пренатально у двух сестер, родившихся от родителей из Шри-Ланки [16].

Более детальные представления об этиологии аномалии Эбштейна можно получить, опираясь на цитогенетические исследования. de Lonlay-Debeney и соавторы описали 2 различных перестройки длинного плеча хромосомы 11 у пациента с аномалией Эбштейна [17].

В исследовании 44 пациентов с аномалией Эбштейна по результатам стандартного хромосомного анализа у 12 пациентов, у которых аномалия Эбштейна была частью синдрома, идентифицировали ряд хромосомных аномалий: у 3 из них: делецию 1p36 в сочетании с дупликацией Xpter-Xp22.3., делецию 8p23.1 и делецию 18q21.3-qter [18].

Мутации генов больных с аномалией Эбштейна были идентифицированы как гетерозиготные миссенс-мутации гена NKX2.5 с аутосомно-доминантным путем наследования и различной пенетрантностью. Белок NKX2.5 — член эволюционно-консервативного семейства транскрипционных факторов, действует как ДНК-связывающий активатор транскрипции. NKX2.5 регулирует экспрессию генов, необходимых для развития сердца [19].

Кроме того были обнаружены гетерозиготные мутации гена MYH7 с аутосомно-доминантным путем передачи и варьирующей экспрессивностью — три миссенс-мутации (Tyr283Asp, Asn1918Lys, Glu1573Lys) [20, 21].

На сегодняшний день доказано, что в определенной мере высокая частота порока во внутриутробном периоде связана с приемом матерью препаратов лития. У женщин, принимавших в течение первых триместров беременности препараты, содержащие карбонат лития, вероятность появления детей с аномалией Эбштейна значительно увеличивается. Известно то, что у плодов, у которых аномалия определяется внутриутробно, встречаются самые неблагоприятные анатомические варианты порока, определяющие высокую смертность внутриутробно или сразу после рождения.

По данным D. Celermajer и соавт. (1992), наблюдавших естественное течение, умерли все младенцы с кардиоторакальным индексом (КТИ) >90%. В связи с этим, авторы разработали ЭхоКГ классификацию порока, позволяющую оценивать тяжесть пациентов с аномалией Эбштейна в зависимости от дилатации ПП и увеличения АЧПЖ. Как следует из данных, представленных авторами, смертность у младенцев, отнесенных к 1 и 2 степеням изменений, не превышает 7%, а 3-4 степени составляет 75-100% [22].

В литературе имеются сообщения о нормальных родах у неоперированных женщин. Иными словами, пациенты с незначительной недостаточностью ТК могут быть асимптомными достаточно долго, и такие пациенты в хирургическом лечении не нуждаются [2,4,8].

Взрослые с аномалией Эбштейна должны наблюдаться в специализированных центрах, имеющих опыт лечения ВПС у взрослых, в частности аномалии Эбштейна.

## 1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

По данным литературы долгие годы считалось, что аномалия Эбштейна довольно редкая патология, частота которой среди всех врожденных пороков сердца не превышает 1%. Аномалия Эбштейна является редкой врожденной мальформацией, частота встречаемости которой составляет от 0,7 до 1% среди прочих ВПС. По данным некоторых ученых, эта патология встречается приблизительно в 1 случае на 20000 новорожденных. И, тем не менее, эта редкая аномалия представляет собой наиболее частый порок с патологией трехстворчатого клапана, составляя 40% среди всех врожденных пороков сердца с поражением правого атриоventрикулярного клапана, в равной степени страдают оба пола [2,4,8,23].

С ростом возможностей современных диагностических методов стало ясно, что приводимые здесь материалы по истинной частоте аномалии Эбштейна в разные периоды формирования сердца и в период после рождения пациентов несколько устарели и требуют пересмотра. Как показали недавние исследования, внутриутробная частота аномалии Эбштейна значительно превышает таковую в постнатальном периоде. В постнатальной педиатрической кардиологической практике аномалия Эбштейна встречается в одном случае из 1000 пациентов с врожденными пороками сердца. По данным G. Sharland и соавт. (1991), Lang и соавт., (1991) частота аномалии Эбштейна среди врожденных пороков сердца, диагностируемых пренатально, составляет 8,5% [24, 25]. Приблизительно такова же (7,8%) частота аномалии Эбштейна по данным пренатальной эхокардиографии. Выраженные нарушения функции сердца при аномалии Эбштейна, еще внутриутробно приводящие к кардиомегалии и тахикардии, являются одной из наиболее частых причин направления пациенток от врачей акушеров-гинекологов к врачам-кардиологам. С учетом того, что случаи с невыраженной кардиомегалией эхокардиографией обычно не диагностируются, истинная частота аномалии Эбштейна у плодов еще выше. Эти данные говорят о том, что истинная частота аномалии Эбштейна значительно выше предполагаемой [26].

## **1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем**

Врожденные аномалии (пороки развития) легочного и трехстворчатого клапанов (Q22): Q22.5 – Аномалия Эбштейна.

I36.1 – неревматическая недостаточность трехстворчатого клапана.

## **1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Классификация Аномалии Эбштейна предложена А. Carpentier с соавторами в 1988 году. В ее основе лежат показатели, которые важно учитывать при планировании хирургической коррекции порока (функциональный размер ПЖ и состояние передней створки ТК) [27].

Тип А. Передняя створка ТК имеет нормальную морфологию, размер ПЖ достаточный.

Тип В. Передняя створка ТК имеет аномальные хорды, но подвижность ее сохранена, ПЖ редуцирован, но размер его достаточен.

Тип С. Передняя створка ТК имеет ограниченную подвижность, ПЖ маленький с большим атриализованным компонентом.

Тип D. Створки ТК формируют «трикуспидальный мешок» из фиброзной ткани, сросшийся с внутренней поверхностью ПЖ. Единственной функциональной частью ПЖ является его инфундибулярный отдел.

## **1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Клинические проявления сердечной недостаточности по правому типу при АЭ в первую очередь зависят от степени недостаточности ТК и атриализации ПЖ. Так же клиническая картина может зависеть от сочетанных аномалий, таких как атрезия легочной артерии, открытый артериальный проток, септальные дефекты, выраженные нарушения ритма сердца. Особенно тяжелой группой пациентов, являются новорожденные дети с анатомической атрезией легочной артерии. В этих случаях операция в периоде новорожденности неизбежна [28,29].

Клиническая картина аномалии Эбштейна у ряда пациентов может быть бессимптомна, и они ведут обычный образ жизни. В ряде случаев они могут выполнять даже тяжелую физическую работу. При этом появление признаков сердечной недостаточности может проявиться со временем при любой форме аномалии Эбштейна. У других пациентов, при раннем появлении цианоза, заболевание манифестирует в раннем детстве и резко прогрессирует [2,4,8,23].

Постоянной жалобой пациентов с аномалией Эбштейна является одышка. У подавляющего большинства пациентов одышка возникает только при физической нагрузке. Около 90% пациентов страдают от быстрой утомляемости. Патогномичным признаком для аномалии Эбштейна, по нашему мнению, являются приступы сердцебиения (80-90% пациентов). При выраженной недостаточности ТК с большим межпредсердным сообщением возможно клинические проявления сердечной недостаточности с выраженным цианозом за счет правого сброса крови на уровне предсердий [2,4,8,23].

## 2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики

**Диагностические критерии постановки диагноза**

**Жалобы:**

- одышка;
- частые респираторные заболевания;
- плохая прибавка в весе;
- потливость при кормлении;
- отказ от груди;
- учащенное сердцебиение.

**Анамнез:** пренатальная диагностика ВПС.

**Физикальное обследование:**

- тахикардия;
- одышка;
- гепатомегалия;
- цианоз различной степени – при развитии сердечной недостаточности или сочетании АЭ с другими ВПС (функциональная или органическая атрезия легочной артерии);
- систолический шум различной интенсивности (*широкое расщепление первого тона (за счет более позднего закрытия удлиненной передней створки трехстворчатого клапана), систолический шум трикуспидальной недостаточности, максимальный в точке проекции трехстворчатого клапана – у основания мечевидного отростка*).

**Лабораторные исследования:** не предоставляют характерной информации для АЭ.

**Инструментальные исследования:**

Рентгенография органов грудной клетки:

- кардиомегалия различной степени;

ЭКГ:

- отклонение электрической оси сердца вправо;
- признаки перегрузки правых отделов сердца;
- снижение вольтажа желудочковых комплексов QRS и деформация их в правых грудных отведениях;
- при сочетании с синдромом WPW выявляется на ЭКГ дельта волна;
- другие желудочковые и нажелудочковые нарушения ритма.

#### ЭхоКГ:

- отличием АЭ от других аномалий ТК является степень апикального смещения септальной створки  $\geq 8$  мм/м<sup>2</sup> площади поверхности тела, относительно фиброзного кольца митрального клапана, измеренная при трансторакальной ЭхоКГ в апикальной четырехкамерной позиции;
- недостаточность различной степени на трехстворчатом клапане;
- морфология створок ТК, размер функциональной части ПЖ, размер атриализованной части ПЖ.

## 2.1 Жалобы и анамнез

- **Рекомендуется** при сборе жалоб и анамнеза у пациента с подозрением на АЭ обращать внимание на наличие одышки при физической нагрузке и в покое, приступов сердцебиения для исключения или выявления признаков аритмии и верификации диагноза, а также определения степени тяжести состояния пациента [4,30-32].

### ЕОК\РКО I C (УУР С УДД 4)

**Комментарии:** Новорожденные дети могут поступить экстренно в клиники сразу после рождения по нескольким причинам [4,30,31,32,33]:

1. АЭ с атрезией легочной артерии. Как правило, дети страдают от разной степени нарушения циркуляции крови по малому кругу кровообращения с признаками цианоза на фоне проток-зависимой циркуляции;

2. АЭ у пациентов с функциональной атрезией ЛА, также с признаками цианоза на фоне работы открытого артериального протока.

3. Новорожденные дети с пароксизмальной тахикардией.

Условно всех пациентов можно разделить на три группы: 1. Бессимптомные пациенты, которые, не имеют жалоб и проявлений недостаточности кровообращения даже при физической нагрузке. Как правило, запирательная функция ТК у таких пациентов практически нормальная и атриализация ПЖ не выраженная; 2 группа: пациенты, у которых при физической нагрузке проявляются признаки недостаточности кровообращения по правому типу (тахикардия, одышка возможно цианоз); 3 группа: пациенты с проявлениями недостаточности кровообращения по правому типу в покое (одышка, непереносимость физических нагрузок, гепатомегалия). Как правило, у таких пациентов отмечается выраженная недостаточность ТК. С возрастом пациенты могут переходить из одной группы в другую с постепенным нарастанием сердечной недостаточности. Риск возникновения нарушений ритма сердца с возрастом, также увеличивается [4,8].

## 2.2 Физикальное обследование

- **Рекомендуется** всем пациентам с подозрением на АЭ проводить физикальный осмотр, пальпацию печени, оценку гемодинамики для выявления признаков основного заболевания, осложнений [4,30,31,32,34].

### ЕОК\РКО I C (УУР C, УДД 5)

**Комментарии:** При осмотре отмечается, одышка и усиленная пульсация яремных вен и сердцебиение.

- **Рекомендуется** всем пациентам выполнить аускультацию сердца с целью выявления шумов сердца [4, 30,31,32,34].

### ЕОК\РКО I C (УУР C, УДД 5)

**Комментарии:** Аускультативно выслушивается:

1. *Широкое расщепление первого тона (за счет более позднего закрытия удлиненной передней створки трехстворчатого клапана).*
2. *Систолический шум трикуспидальной недостаточности по классификации Levin 2-3/6, максимальный в точке проекции трехстворчатого клапана – у основания мечевидного отростка, и чуть левее по направлению к верхушке сердца (проекция смещенного клапана).*
3. *Ранний диастолический шум образуется при колебательных движениях удлиненной передней створки.*
4. *У большинства пациентов определялся систолический шум дующего характера.*

## 2.3 Лабораторные диагностические исследования

- Всем пациентам с АЭ, поступающим в стационар, **рекомендуется** исследование кислотно-основного состояния и газов крови (рН, ВЕ, рСО<sub>2</sub>, РО<sub>2</sub>, Lас - анализ капиллярной/артериальной/венозной проб) с целью оценки тяжести гипоксемии и степени выраженности метаболических нарушений [4,30,31,32,34].

### ЕОК\РКО I C (УУР C, УДД 5)

- Всем пациентам с АЭ **рекомендуется** проведение общего (клинического) анализа мочи и общего (клинического) анализа крови развернутого с оценкой уровня гемоглобина и гематокрита, количества эритроцитов, лейкоцитов, тромбоцитов, скорости оседания эритроцитов у всех пациентов с АЭ в рамках первичного обследования, в процессе динамического наблюдения не менее 1 раза в год и при поступлении в стационар, а также в случае оперативного лечения при необходимости в пред- и/или послеоперационном периоде всех пациентов с АЭ [4,23,30,31,35].

### ЕОК\РКО I C (УУР C УУД 5)

- Всем пациентам, особенно старшего возраста, с АЭ (в рамках первичного осмотра, при поступлении в стационар, в случае оперативного лечения при необходимости в пред- и /или послеоперационном периоде, а также не менее 1 раз в год на контрольном визите при динамическом наблюдении) с целью оценки функции печени и почек **рекомендуется** проведение анализа крови биохимического общетерапевтического (исследование уровня калия, натрия, хлоридов, глюкозы, креатинина, общего белка, альбумина, мочевины, общего билирубина в крови, свободного и связанного билирубина, определение активности лактатдегидрогеназы, аспартатаминотрансферазы и аланинаминотрансферазы в крови) [30, 31,33,35,36].

### ЕОК\РКО I C (УУР C УУД 5)

**Комментарии:** У взрослых пациентов дополнительно проводится исследование уровня общего холестерина крови, уровня липопротеидов низкой (ХсЛНП) и высокой (ХсЛВП) плотности, триглицеридов (ТГ), с целью выявления фактора риска сопутствующего атеросклероза и, при необходимости, коррекции терапии у всех пациентов с АЭ [30, 31,33,35,36].

Биохимический анализ крови позволяет получить информацию о работе внутренних органов о метаболизме и уровне микроэлементов [112]. У пациентов с АЭ необходимо контролировать функцию печени, которая страдает при наличии значимой недостаточности ТК (уровень билирубина, активность аспартатаминотрансферазы и аланинаминотрансферазы). Пациентам с АЭ с сердечной недостаточностью и нарушениями ритма сердца необходим контроль функции печени, почек, электролитного баланса и тиреоидного статуса [35- 37].

- Всем пациентам с АЭ, поступающим в стационар для оперативного лечения, **рекомендуется** выполнение коагулограммы (ориентировочное исследование системы гемостаза) (активированное частичное тромбопластиновое время, протромбиновое время,

протромбиновый индекс, исследование уровня фибриногена в крови, определение активности антитромбина III в крови, а также международного нормализованного отношения (МНО). Определение основных групп по системе АВ0. Определение антигена D системы Резус (резус-фактор). Определение фенотипа по антигенам С, с, Е, е, Сw, К, к и определение антиэритроцитарных антител. Определение антигена (HbsAg) вируса гепатита В (Hepatitis B virus) в крови. Определение антител к вирусу гепатита С (Hepatitis C virus) в крови. Определение антител к бледной трепонеме (*Treponema pallidum*) в крови. Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1 (Human immunodeficiency virus HIV 1) в крови, Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-2 (Human immunodeficiency virus HIV 2) в крови для исключения ассоциации с ВИЧ-инфекцией, гепатитом, а также в случае хирургического лечения при необходимости в пред- и/или послеоперационном периоде [4,23,30,31-37].

**ЕОК\РКО I С (УУР С УУД 5)**

## 2.4 Инструментальные диагностические исследования

- **Рекомендуется** всем пациентам с подозрением на АЭ и при диспансерном наблюдении для выявления нарушений ритма и проводимости, гипертрофии ПЖ проведение регистрации электрокардиограммы (ЭКГ) в покое, расшифровка, описание и интерпретация электрокардиографических данных (ЭКГ 12-канальная), а также при необходимости в случае оперативного лечения в пред- и послеоперационном периоде [1,4,31,34,39,41]

### ЕОК\РКО I C (УУР С УДД 4)

**Комментарии:** *Весьма характерным только для классических форм аномалии Эбштейна можно считать снижение вольтажа желудочковых комплексов QRS и деформацию их в правых грудных отведениях. Подобные изменения желудочковых комплексов служат достаточно веским основанием для постановки предварительного диагноза, так как при любом другом врожденном пороке сердца не наблюдаются столь сложные деформации комплекса QRS. Зубец P обычно высокий и заострен (так называемый Гималайский зубец P) [27]. У пациентов с сопутствующим синдромом WPW выявляется на ЭКГ дельта волна. Также у пациентов с АЭ часто выявляется удлинение PQ интервала, блокада правой ножки пучка Гиса, желудочковые и нажелудочковые нарушения ритма.*

- **Рекомендуется** выполнение холтеровского мониторирования сердечного ритма пациентам с АЭ и подозрением на нарушения ритма или для наблюдения за пациентами с уже диагностированной аритмией (пароксизмальные суправентрикулярные тахикардии, фибрилляция и трепетание предсердий) или для оценки эффективности антиаритмической терапии [4,34,41,42,43,44,45].

### ЕОК\РКО I C (УУР С УДД 4)

- **Рекомендуется** всем пациентам с подозрением на АЭ проведение прицельной рентгенографии органов грудной клетки для диагностики как основного, так и для исключения иных заболеваний сердца и крупных сосудов, а также внесердечной патологии (патологии других органов средостения, легких, плевры), уточнения анатомических особенностей данного ВПС, состояния малого круга кровообращения и выявления легочного застоя, а также в случае оперативного лечения при необходимости в пред- и/или послеоперационном периоде [4,31,34,46,47].

### ЕОК\РКО IIa C (УУР С УДД 5)

**Комментарии:** *Рентгенологическая картина порока при аномалии Эбштейна типична и заключается в увеличении кардиоторакального индекса (КТИ) и наличии соответствующей формы тени сердца. Вследствие расширения сердца в обе стороны и наличия удлиненного сосудистого пучка, конфигурация тени сердечно-сосудистого пучка имеет типичную форму шара или «перевернутой чаши».*

- **Рекомендуется** всем пациентам с подозрением на АЭ проведение трансторакальной эхокардиографии (ЭхоКГ) с применением режима цветного доплеровского картирования для детальной оценки внутрисердечной анатомии и гемодинамики, а также в случае оперативного лечения при необходимости в пред- и/или послеоперационном периоде [4,34,30,31,38,39].

### **ЕОК\РКО I С (УУР С УДД 5)**

**Комментарии:** Эхокардиография является ключевым методом диагностики для подтверждения диагноза АЭ, а также оценки тяжести и прогноза заболевания. При проведении исследования необходимо оценить морфологию клапана, избыточное смещение септальной и задней створок в сторону верхушки является сущностью этого порока. Прикрепление септальных створок лучше визуализируется в 4-х камерной проекции из апикального доступа. Задняя створка трехстворчатого клапана лучше визуализируется в модифицированной парастернальной длинной проекции. 4-х камерная проекция позволяет оценить дистальное смещение септальной створки. При ЭхоКГ исследовании получают следующие эхокардиографические признаки порока: увеличение правого предсердия; верхушечное смещение трехстворчатого клапана; сращение септальной створки с перегородкой; передняя створка, имеющая нормальное прикрепление к фиброзному кольцу, характеризуется экстенсивной амплитудой движения. Объективно выявляется степень дилатации правых отделов сердца, дисфункция ПЖ. Оптимальным является проекция 4-х камер, которая информативна и при оценке степени увеличения этих отделов [40]. С помощью ЭхоКГ также визуализируются перегородки, для выявления межпредсердных или межжелудочковых сообщений. Также должны выполняться оценка функции ЛЖ и других клапанов сердца.

- **Рекомендуется** ЭхоКГ чреспищеводная при клинической необходимости с недостаточно информативной визуализацией эхокардиографии (трансторакальной) с целью детальной оценки состояния клапанного аппарата и септальных дефектов, исключения инфекционного эндокардита, а также в случае оперативного лечения интраоперационно для оценки результатов реконструктивной операции и при необходимости в пред- и послеоперационном периоде [50-51].

### **ЕОК\РКО IIa С (УУР С УДД 5)**

- **Рекомендуется** пациентам с АЭ для оценки анатомии порока, размеров ПЖ и его систолической функции выполнение компьютерной томографии сердца с контрастированием (при наличии возможности) всем пациентам в случае неубедительных результатов ЭхоКГ, а также в случае хирургического лечения при необходимости в пред- и/или послеоперационном периоде сердца [30,31,33,48,49].

### **ЕОК\РКО IIa С (УУР С УДД 5)**

**Комментарии:** существует увеличивающийся интерес использования КТ для диагностики ВПС. Данные методы позволяют определить анатомию порока – величину смещения створок,

линейные размеры структур сердца (включая толщину миокарда правого желудочка); вычислить объемы полостей сердца, а также оценить фракцию выброса и величину регургитации ТК. В экспертных лабораториях можно использовать 3D-измерения объемов ПЖ, которые могут быть сопоставимы с данными магнитно-резонансной томографии (МРТ) [49]. Однако, если доступна МРТ, именно она должна рассматриваться в качестве золотого стандарта для оценки объема и функции ПЖ [49,94,95]. КТ может быть использована для оценки объема и функции ПЖ у пациентов с кардиостимуляторами и другими противопоказаниями к выполнению МРТ [49].

- **Рекомендуется** всем пациентам проведение магнитно-резонансной томографии сердца и магистральных сосудов для оценки их структурно-функциональных изменений (если есть в этом необходимость, либо результаты других инструментальных методов не вполне убедительны), а также в случае оперативного лечения при клинической необходимости в пред- и/или послеоперационном периоде [49,94-98,107].

### **ЕОК\РКО IIa C (УУР С УДД 5)**

- **Рекомендуется** всем пациентам с АЭ и симптомами аритмии и/или признаками предвозбуждения желудочков на ЭКГ, с целью изучения механизмов развития нарушений сердечного ритма, определения локализации дополнительных путей проводимости и выбора рационального метода лечения нарушений ритма, рекомендуется выполнение внутрисердечного электрофизиологического исследования (ЭФИ). При необходимости с последующей катетерной абляцией дополнительных пучков проведения (ДПП) или хирургической изоляции аритмии во время коррекции порока в условиях ИК [4,14,34,30,31,52].

### **ЕОК\РКО IIa C (УУР С УДД 5)**

**Комментарии:** После операции на трикуспидальном клапане может быть затруднен транскатетерный доступ к правым боковым ДПП и медленному пути при АВ-узловой реципрокной тахикардии, поэтому необходимо оценить субстраты аритмии и выполнить катетерную абляцию до операции [30].

- **Не рекомендуется** выполнение чрезвенозной катетеризации сердца и АКГ пациентам с АЭ для оценки гемодинамики на дооперационном этапе [4,30,31].

### **ЕОК\РКО III C (УУР С УДД 5)**

**Комментарии:** Чрезвенозная катетеризация сердца и АКГ редко требуется для оценки гемодинамики на дооперационном этапе. У некоторых пациентов, находящихся в группе риска, ее выполнение может быть полезным для стратификации риска. Патогномоничным АКГ признаком аномалии Эбштейна является характерная «трехдолевая» конфигурация нижнего контура сердечной тени или положительный симптом двух «зарубок» [4]. Первая «зарубка», или перемычка, обычно соответствует истинному фиброзному кольцу (предсердно-желудочковой борозде), вторая - месту прикрепления смещенных створок. Таким образом, в

*классических случаях на ангиокардиограммах контрастируются три полости: левая полость, расположенная проксимальнее первой «зарубки», соответствует расширенному правому предсердию, центральная полость, расположенная между «зарубками» - атриализованной части и правая полость, лежащая дистальнее второй «зарубки» - собственно функционирующему правому желудочку.*

- **Рекомендуется** выполнение коронарографии пациентам с АЭ перед операцией на ТК, мужчинам старше 40 лет и женщинами с менопаузой независимо от возраста перед операцией коррекции МН для исключения сопутствующего гемодинамически значимых стенозов коронарного русла [31,53,54,60,99,101-102,107].

**ЕОК\РКО I C (УУР С УДД 5)**

## 2.5 Другие диагностические исследования

- Пациентам с АЭ, осложнившимся тяжелой трикуспидальной недостаточностью (неоперабельной) **рекомендуется** выполнять эргоспирометрию, включающую оценку пикового потребления кислорода, вентиляторный эквивалент по углекислоте  $VE/VCO_2$ , хронотропную реакцию и реакцию на артериальное давление, для определения показаний к трансплантации сердца [13,31,55,56,61].

**ЕОК\РКО На С (УУР С УДД 5) для детей**

**ЕОК\РКО На С (УУР С УДД 4) для взрослых**

# 3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения

## 3.1 Консервативное лечение

Убедительные данные о пользе лекарственных препаратов, в том числе ингибиторов ангиотензин-превращающего фермента (ингибиторов АПФ), антагонистов рецепторов ангиотензина II, бета-адреноблокаторов или ивабрадина\*\* у пациентов с АЭ отсутствуют. Однако при наличии показаний: нарушений ритма сердца, ХСН следует рассмотреть возможность назначения ниже перечисленных лекарственных препаратов.

### Лечение сердечной недостаточности

Причиной развития сердечной недостаточности у пациентов с АЭ часто могут являться суправентрикулярные аритмии. Фибрилляция и трепетание предсердий с большой частотой желудочковых ответов могут привести к развитию кардиомиопатии. Пациенты с АЭ плохо переносят аритмии и даже если ЧСС не большая, аритмия может способствовать развитию или прогрессированию сердечной недостаточности. Поэтому лечение аритмии так же является профилактикой и лечением сердечной недостаточности [57]. В настоящее время для лечения ХСН у детей используются те же группы препаратов, что и у взрослых [58-60]. Ингибиторы АПФ (1А), антагонисты рецепторов ангиотензина II (ПАА), бета-адреноблокаторы, антагонисты альдостерона (антагонисты минералокортикоидных рецепторов).

- **Рекомендуется** терапия «петлевыми» диуретиками пациентам с АЭ и проявлениями правожелудочковой ХСН для коррекции клинических проявлений отечного синдрома, за счет снижения объемной перегрузки ПЖ, показано назначение «петлевых» диуретиков в сочетании с антагонистами альдостерона и других калийсберегающих средств (Спиронолактон\*\* - противопоказан до 3 лет, эплеренон – противопоказан до 18 лет). При недостаточной эффективности у детей старше 3-х лет и взрослых возможно добавление ингибиторов карбоангидразы (Ацетазоламид\*\*) [58-61,103-106,108-109].

### ЕОК\РКО I C (УУР С УДД 5)

**Комментарии:** Начальная разовая доза Фуросемида\*\* (раствор для внутривенного и внутримышечного введения) у детей определяется из расчета 1 мг/кг массы тела/сут с возможным увеличением дозы до максимальной 20 мг/кг/сут) [110-111];

*Однако диуретики не смогут существенно повлиять на снижение выброса из-за дисфункции ПЖ и на тяжелую регургитацию на ТК. В основе развития сердечной недостаточности при АЭ лежат анатомические проблемы, поэтому основным методом лечения и профилактики сердечной недостаточности у пациентов с АЭ является хирургическая коррекция порока [57].*

У таких пациентов необходимо взвешенно подходить к назначению Дигоксина\*\*, и предпочтительно применять при наличии у пациента тяжелой сердечной недостаточности III-IV ФК, низкой ФВ ЛЖ (<25%) в сочетании с тенденцией к гипотонии. Оптимальной поддерживающей дозой Дигоксина\*\* для лечения взрослых пациентов с ХСН считается 0,125-0,5мг/сутки, для детей с 3 лет 0,08-0,1 мг/кг/сут. При длительном лечении необходимо ориентироваться на концентрацию Дигоксина\*\* в крови, которая должна находиться в безопасных пределах [62,63,112].

Из-за вероятности развития желудочковых аритмий, особенно у пациентов с гипокалиемией, необходим жесткий контроль электролитов крови, функции почек, ЭКГ.

### Лечение суправентрикулярных тахикардий

- **Рекомендуется** рассмотреть возможность назначения Амиодарон\*\* взрослым пациентам с АЭ с целью контроля ритма [31,64] .

### ЕОК\РКО ПЬ С (УУР С УДД5)

**Комментарии:** Длительная антиаритмическая терапия не показывает положительных результатов в достижении свободы от аритмии и имеет много побочных эффектов у пациентов с ВПС [42,118]. Амиодарон\*\* является эффективным средством для лечения аритмий при умеренно сложных ВПС (в т.ч. АЭ) с дисфункцией желудочков, однако у пациентов часто развиваются побочные эффекты и требуется снижение дозы или отмена препарата [65,118].

- Амиодарон\*\* **не рекомендуется** использовать для продолжительного лечения нарушений ритма у взрослых пациентов с ВПС в том числе с АЭ [114-118].

### ЕОК\РКО III С (УУР С УДД 5)

- У детей с АЭ и бессимптомной ЖТ течение заболевания носит доброкачественный характер и в большинстве случаев **не рекомендовано** назначение антиаритмических препаратов, классы I и III [59,60,66-68].

### ЕОК\РКО III С (УУР С УДД5)

- Использовать Соталол\*\* у пациентов с АЭ **рекомендуется** с осторожностью в связи с высоким риском развития проаритмогенного эффекта и смерти [31,119-120].

### ЕОК\РКО ПЬ С (УУР С УДД 5)

- **Не рекомендуется** назначать Пропафенон\*\* в качестве терапии первой линии у взрослых пациентов с АЭ, дисфункцией желудочков и тяжелым фиброзом [36,113].

### ЕОК\РКО III С (УУР С УДД 5)

- **Рекомендуется** назначение бета-адреноблокаторов пациентам с АЭ при рецидивирующих фокусных тахикардиях или трепетании предсердий, если радиочастотная абляция аритмогенных зон невозможна или после неуспешной абляции [33,72,73].

#### ЕОК\РКО IIa C (УУР C УДД 5)

**Комментарии:** При невозможности восстановления или стабилизации синусового ритма у пациентов с нормальной функцией системного желудочка и отсутствием предвозбуждения, может применяться фармакологическая АВ-блокада с использованием бета-адреноблокаторов или блокаторов кальциевых каналов, чтобы предотвратить быструю АВ-проводимость. У некоторых пациентов может потребоваться комбинированная терапия [30,42].

Медикаментозное лечение применяется как этап подготовки к оперативному лечению или для уменьшения симптомов сердечной недостаточности и облегчения состояния пациентов, имеющих противопоказания к операции.

#### Антикоагулянтная терапия у пациентов с АЭ

- **Рекомендуется** назначение оральных антикоагулянтов (антитромбических средств) пациентам с АЭ со случаями парадоксальных эмболий или ФП в анамнезе, с целью профилактики тромбоэмболических осложнений [31,33,53,74,75].

#### ЕОК\РКО I C (УУР C УДД 5)

- Взрослым пациентам с АЭ после внутрисердечной коррекции и/или при наличии цианоза **рекомендуется** назначение оральных антикоагулянтов (антитромбических средств) при ФП, трепетании предсердий или предсердной re-entry тахикардии с целью профилактики тромбоэмболических осложнений [76].

#### ЕОК\РКО IIa C (УУР C УДД 5)

- **Рекомендуется** взрослым пациентам с АЭ и ФП, которым не выполнялась внутрисердечная коррекция и отсутствует цианоз, для решения вопроса о необходимости назначения оральных антикоагулянтов использовать шкалу CHA2DS2-VASc для оценки риска ТЭО (ишемического инсульта, транзиторных ишемических атак и системных тромбоэмболий) [12,31,53,74,77,78].

#### ЕОК\РКО IIa C (УУР C УДД 5)

##### Ведение пациентов после хирургической коррекции

- **Не рекомендуется** назначение прямых ингибиторов тромбина или фактора Ха у всех пациентов с механическими протезами клапанов сердца (протез митрального клапана механический двустворчатый\*\*\*; протез сердечного клапана поворотного-дисковый\*\*\*) с целью профилактики тромбоэмболических осложнений [76].

#### ЕОК\РКО III B (УУР C, УДД 4)

- **Рекомендуется** пожизненная пероральная антикоагулянтная терапия пациентам с АЭ и биопротезом (биопротез сердечного клапана трупный, стерильный\*\*\*; биопротез митрального клапана\*\*\*; биопротез сердечного легочного клапана\*\*\*) имеющим другие показания к антикоагуляции [53,74,79].

#### **ЕОК\РКО I C (УУР С УДД5)**

- Всем пациентам с АЭ **рекомендуется** пероральная антикоагулянтная терапия с использованием антагонистов витамина К в течение первых 3 мес. после хирургической имплантации биопротеза (биопротез сердечного клапана трупный, стерильный\*\*\*; биопротез митрального клапана\*\*\*; биопротез сердечного легочного клапана\*\*\*) [81,82,83,121-124].

#### **ЕОК\РКО IIa C (УУР С УДД 4)**

- У взрослых пациентов с АЭ и ФП, а также биопротезами (биопротез сердечного клапана трупный, стерильный\*\*\*; биопротез митрального клапана\*\*\*; биопротез сердечного легочного клапана\*\*\*) **рекомендуется** назначение прямых ингибиторов тромбина или фактора Ха, после третьего месяца послеоперационного периода для профилактики ТЭО [53,81,82].

#### **ЕОК\РКО IIa C (УУР С УДД 5)**

**Комментарии:** Антагонисты витамина К (АВК) предпочтительны, когда необходима длительная антикоагулянтная терапия у пациентов с биопротезами (биопротез сердечного клапана трупный, стерильный\*\*\*; биопротез митрального клапана\*\*\*; биопротез сердечного легочного клапана\*\*\*).

- **Рекомендуется** пероральная антикоагулянтная терапия с использованием АВК пожизненно всем пациентам с АЭ и механическим протезом (протез митрального клапана механический двустворчатый\*\*\*; протез сердечного клапана поворотного-дисковый\*\*\*) [53,83]

#### **ЕОК\РКО I B (УУР С УДД 4)**

**Комментарии:** целевое МНО в зависимости от вида механического протеза от 2,5 до 3,5. Нет данных демонстрирующих пользу от использования антикоагулянтной терапии более 3 мес. у пациентов с биопротезами (биопротез сердечного клапана трупный, стерильный\*\*\*; биопротез митрального клапана\*\*\*; биопротез сердечного легочного клапана\*\*\*) кроме пациентов имеющих дополнительные показания к антикоагулянтной терапии [53,84]. Антагонисты витамина К (АВК) предпочтительны, когда необходима длительная антикоагулянтная терапия у пациентов с биопротезами (биопротез сердечного клапана трупный, стерильный\*\*\*; биопротез митрального клапана\*\*\*; биопротез сердечного легочного клапана\*\*\*). Несмотря на отсутствие данных клинических испытаний, НОАК (В01А: Анти тромботические средства) могут использоваться у пациентов с ФП, связанной с биопротезом (биопротез сердечного клапана трупный, стерильный\*\*\*; биопротез

митрального клапана\*\*\*; биопротез сердечного легочного клапана\*\*\*), после третьего месяца послеоперационного периода [53,84]

## 3.2 Хирургическое лечение

### РЧА дополнительных путей проведения при аномалии Эбштейна

- **Рекомендуется** выполнение ЭФИ пациентам с АЭ при наличии пароксизмов наджелудочковых тахикардий в анамнезе [4,14,34,53].

### ЕОК\РКО IIa C (УУРС УДД 5)

- Пациентам с АЭ и признаками предвозбуждения желудочков на ЭКГ или ЭФИ **рекомендовано** выполнение радиочастотной абляции аритмогенных зон в ближайшие сроки из-за высокого риска развития предсердных тахикардий с гемодинамической нестабильностью [9,14,15].

### ЕОК\РКО I C (УУР C, УДД 5)

**Комментарии:** у пациентов с ДПП фибрилляция предсердий или другая наджелудочковая тахикардия с быстрым проведением на желудочки являются потенциально жизнеугрожающими, вследствие риска трансформации в фибрилляцию желудочков [9,14,15].

- **Рекомендуется** радиочастотная абляция аритмогенных зон всем пациентам с АЭ с бессимптомным предвозбуждением, у которых, по данным ЭФИ самый короткий предвозбужденный интервал  $RR \leq 250$  мс, ЭРП ДПП  $\leq 250$  мс, выявлены множественные ДПП, а также индуцируется ДПП-ассоциированная тахикардия [4,15,34,69].

### ЕОК\РКО I B (УУР C УДД 5)

**Комментарии:** Наджелудочковая тахикардия, связанная с наличием дополнительных путей проведения, часто сочетается с АЭ.

- Всем взрослым пациентам с АЭ **рекомендуется** катетерная абляция для лечения АВРТ и ФП ассоциированных с синдромом предвозбуждения желудочков [6].

### ЕОК\РКО I B (УУР C, УДД 5)

- Пациентам с АЭ **рекомендуется** выполнение радиочастотной абляции аритмогенных зон для лечения суправентрикулярных тахикардий [4,34,42,69,70,71].

### ЕОК\РКО IIa C (УУР C УДД 5)

**Комментарии:** радиочастотная абляция аритмогенных зон - терапия первой линии, является предпочтительнее длительной фармакологической терапии в случае наличия поддающегося воздействию ограниченного субстрата [42].

- **Рекомендуется** выполнение радиочастотной абляции аритмогенных зон пациентам с АЭ и ФП и/или предсердными тахикардиями в центрах, специализирующихся на оказании помощи пациентам с ВПС [4,23].

#### **ЕОК\РКО Пь С (УУРС УДД 5)**

- Детям до 15 кг с АЭ, которым не требуется выполнение открытой операции, **не рекомендуется** проведения ЭФИ РЧА [5,10,11].

#### **ЕОК нет (УУР С, УДД 5)**

- Пациентам более 15 кг с АЭ **рекомендуется** провести ЭФИ или ЭФИ РЧА перед выполнением открытой операции [5,10,11].

#### **ЕОК нет (УУР С, УДД 5)**

#### **Показания к операции**

- **Рекомендуется** хирургическая коррекция первичная или повторная, у пациентов с АЭ и тяжелой трикуспидальной регургитацией при наличии сердечной недостаточности и/или снижении толерантности к физической нагрузке по данным объективных тестов и/или прогрессирующей систолической дисфункции ПЖ по данным ЭхоКГ или МРТ [31,53,87].

#### **ЕОК\РКО I С (УУР С УДД 5)**

**Комментарии:** в настоящее время рассматривается подход к более раннему оперативному лечению. По данным литературы наиболее часто операция пластики ТК при аномалии Эбштейна выполняется по показаниям в возрасте 4-7 лет, когда размеры сердца позволяют создать адекватную запирающую функцию ТК [87]. Оптимальным является возраст ребенка 3-5 лет при типе В и С, до развития дисфункции правого желудочка. При появлении цианоза (право-левого сброса на ДМПП) при физической нагрузке, при тяжелой ТК недостаточности и ХСН операции проводят раньше указанного срока, даже в периоде новорожденности.

- **Рекомендуется** хирургическое лечение у пациентов с АЭ и тяжелой трикуспидальной регургитацией и прогрессирующей дилатацией правых отделов сердца или снижением функции ПЖ, независимо от наличия симптомов [31,53,87].

#### **ЕОК\РКО Па С (УУР С УДД 5)**

- **Рекомендуется** у пациентов с АЭ, при наличии у них показаний к вмешательству на ТК, выполнять одновременно закрытие и ДМПП/ООО, во время клапанной коррекции [3,31,53,87,88].

#### **ЕОК\РКО I С (УУР С УДД 5)**

- **Рекомендуется** выполнение двунаправленного кавопульмональный анастомоза во время коррекции АЭ, при наличии тяжелой дилатации или тяжелой систолической дисфункции ПЖ, при сохраненной функции ЛЖ, адекватном давлении в ЛП и конечно-диастолическом давлении в ЛЖ, или если объем ПЖ слишком мал для выполнения радикальной коррекции порока [4,30,31,53,87].

## **ЕОК\РКО IIa C (УУР C УДД 5)**

**Комментарии:** Показания для выполнения двунаправленного кавопульмонального анастомоза:

1. Дисфункция правого желудочка, после пластики (соотношение давления в правом предсердии: к давлению в левом предсердии  $> 1.5$ ); 2. Стеноз ТК после реконструктивной операции (средний градиент на ТК более 9 мм рт.ст.). 3. У взрослых пациентов, если индекс конечно-диастолического объема ЛЖ менее 75% от нормы (маленький, сжатый, D- формы ЛЖ).

- **Рекомендуется** выполнение операции лабиринт при коррекции АЭ, у пациентов с симптомной ФП, в центрах, имеющих опыт подобных вмешательств [4,30,31,53,87].

## **ЕОК\РКО IIa C (УУР C УДД 5)**

Хирургическое вмешательство

- **Рекомендуется** выполнять пластику трикуспидального клапана в условиях искусственного кровообращения, пациентам с АЭ, при наличии технической возможности. Пластическая операция предпочтительнее протезирования клапана [3,53,84,87,89,90].

## **ЕОК\РКО I C (УУР C УДД 5)**

**Комментарий:** Современным методом коррекции АЭ является реконструкция подклапанных структур трикуспидального клапана и пластика трикуспидального клапана в условиях искусственного кровообращения по методу «конусной реконструкции» предложенному в 2007 году da Silva и коллегами [89].

*Принципы операции:*

- Створки ТК отделяются от фиброзных и мышечных прикреплений к эндокарду ПЖ с максимально возможным сохранением хорд для их мобильного перемещения по часовой стрелки.
- Перед выполнением пластики ТК, выполняется либо пликация, либо резекция атриализованной части ПЖ с формированием физиологического размера атриовентрикулярного отверстия.
- При необходимости во время пластики ТК может формироваться неохордальный аппарат с использованием рассечения отсепарированных тканей.

- Форма клапана в виде «конуса» формируется поворотом отсепарированных тканей по часовой стрелке к элементам сохранившейся септальной части створки. При недостатке собственных тканей может быть использована дополнительная заплата из аутоперикарда или заплата из другого материала.
- При выполнении пластики возможно использование метода «сближения» папиллярных мышц и точек фиксации клапана отдельными швами, что дополнительно позволяет сформировать «конус» с улучшением его запирающей функции.
- У пациентов старше трех лет оптимально выполнение аннулопластики (аннулопластика митрального и трикуспидального клапанов) в виде укрепления неокольца ТК с использованием полоски из заплаты сердечно-сосудистой, животного происхождения\*\*\* или заплаты сердечно-сосудистой, синтетической\*\*\* фиксированной к реконструктивному шву, либо с использованием кольца для аннулопластики митрального клапана\*\*\*.
- Во время выполнения операции устраняются сопутствующие пороки: септальные дефекты, открытый артериальный проток, стеноз/атрезия легочной артерии и другие аномалии.
- При отсутствии возможности сохранить достаточные размеры и насосно-сократительную функцию правого желудочка, рекомендуется (в 5-20% случаях) выполнить полутрожелудочковую коррекцию с использованием двунаправленного кавопульмонального анастомоза (создание кавопульмонального анастомоза).

Результатом выполненной коррекции является создание адекватной запирающей функции правого атриовентрикулярного клапана (клапан в виде «конусовидной воронки» на анатомически правильной высоте), а правые отделы сердца (предсердие и желудочек) реконструируются с максимальным приближением к физиологическим размерам [84,89].

- **Рекомендуется** выполнение протезирования трикуспидального клапана в условиях искусственного кровообращения у пациентов с АЭ при невозможности восстановления его функции при пластической операции (первичной или повторной) [3,31,53,87,89].

## **ЕОК\РКО I C (УУР С УДД 5)**

**Комментарий:** Для замены трикуспидального клапана могут быть использованы биопротезы (биопротез сердечного клапана трупный, стерильный\*\*\*; биопротез митрального клапана\*\*\*; биопротез сердечного легочного клапана\*\*\*) и механические протезы (протез митрального клапана механический двустворчатый\*\*\*; протез сердечного клапана поворотно-дисковый\*\*\*) [3,4,35,53,88].

**Тромбоз механического протеза** (протез митрального клапана механический двустворчатый\*\*\*; протез сердечного клапана поворотно-дисковый\*\*\*)

- **Рекомендуется** экстренная или срочная замена клапана в случае обструктивного тромбоза у критических тяжелых пациентов с АЭ без серьезной сопутствующей патологии [84,85].

## **ЕОК\РКО I C (УУР С УДД 5)**

- **Рекомендуется** хирургическое лечение у пациентов с АЭ при больших (>10 мм) необструктивных тромбозах протезов, осложненных эмболией [84,85]

## **ЕОК\РКО IIa C (УУР С УДД 5)**

**Тромбоз биопротеза** (биопротез сердечного клапана трупный, стерильный\*\*\*; биопротез митрального клапана\*\*\*; биопротез сердечного легочного клапана\*\*\*)

- **Рекомендуется** при тромбозе биопротеза (*биопротез сердечного клапана трупный, стерильный\*\*\*; биопротез митрального клапана\*\*\*; биопротез сердечного легочного клапана\*\*\**) у пациентов с АЭ перед рассмотрением повторного вмешательства - антикоагулянтная терапия с использованием АВК и/или #гепарина натрия\*\* (off-label у детей до 3 лет) [53,75,86,121-127].

## **ЕОК\РКО I C (УУР С УДД 5)**

**Комментарии:** *Терапия нефракционированным #гепарином натрия\*\* должна быть инициирована болюсом, который у взрослых составляет 80 Ед/кг, у детей – 75 Ед/кг с последующей внутривенной инфузией со скоростью: у детей младше 1 года – 28 Ед/кг/ч, у детей старше 1 года – 20 Ед/кг/ч, у взрослых - 18 Ед/кг/ч (off-label у детей до 3 лет). Коррекция дозы производится на основании результатов лабораторных исследований [75,125-127].*

**Дисфункция биопротеза** (биопротез сердечного клапана трупный, стерильный\*\*\*; биопротез митрального клапана\*\*\*; биопротез сердечного легочного клапана\*\*\*)

- **Рекомендуется** повторная операция симптомным пациентам с АЭ со значительным ростом транспротезного градиента (после исключения тромбоза клапана) или тяжелой недостаточности [4,128-132].

## **ЕОК\РКО I C (УУР С УДД 4)**

- **Рекомендуется** повторная операция асимптомным пациентам с АЭ выраженной протезной дисфункцией, если повторная операция имеет низкий риск [4,84, 128-132].

## **ЕОК\РКО IIa C (УУР С УДД 4)**

### **3.3 Иное лечение**

#### **Эндоваскулярные вмешательства у пациентов с АЭ**

- **Рекомендуется** у пациентов с АЭ без недостаточности ТК при отсутствии показаний к открытой коррекции изолированное транскатетерное закрытие ДМПП/ООО [31,53,87].

## **ЕОК\РКО IIa C (УУР С УДД 5)**



## **4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов**

- **Рекомендуется** всем пациентам после хирургического вмешательства по поводу АЭ пройти реабилитацию в условиях специализированного лечебного учреждения кардиологического профиля [23].

**ЕОК нет (УУР С УДД 5)**

- **Рекомендуется** ограничить физическую нагрузку всем пациентам после проведения хирургической коррекции в течение трех месяцев с момента выписки из стационара [23].

**ЕОК нет (УУР С, УДД 5).**

## 5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики

- **Рекомендуется** всем пациентам с АЭ, а также после ее хирургической коррекции пожизненное диспансерное наблюдение врача детского кардиолога до 18 лет и врача-кардиолога врача общей практики, врача терапевта после 18 лет для определения частоты визитов, контроля за выполнением предписанных рекомендаций, своевременного изменения терапии, оценки риска сердечно-сосудистых осложнений, направления на дополнительные исследования, при необходимости, — на госпитализацию [30,31,89].

### ЕОК\РКО I C (УУР С УДД 5)

- **Рекомендуется** при динамическом наблюдении пациента с АЭ оценивать изменения регургитации на трикуспидальном клапане, изменения клинического статуса, функции и размеров ПЖ, пульсоксиметрии, толерантности к физической нагрузке с целью мониторинга состояния, выявления возможных осложнений и своевременного определения показаний к хирургической коррекции порока [30,31,89].

### ЕОК\РКО I C (УУР С УДД 5)

**Комментарии.** *Бессимптомные пациенты с легкой трикуспидальной регургитацией, отсутствием: дилатации и дисфункции ПЖ, легочной гипертензии - могут наблюдаться 1 раз в год и должны быть проинструктированы о необходимости обращаться к врачу сразу при изменении симптомов болезни. Ежегодная ЭхоКГ не обязательна, если нет клинических данных за прогрессирование трикуспидальной регургитации. У пациентов с умеренной трикуспидальной регургитацией клиническая оценка, включая ЭхоКГ, должна выполняться ежегодно или чаще, при появлении новых симптомов*

- **Рекомендуется** первый осмотр оперированных пациентов с АЭ через 2–4 недели после выписки из стационара с выполнением ЭхоКГ и если не проводилась при выписке, то ЭКГ, рентгенография органов грудной клетки, для исключения нарушений ритма сердца, декомпенсации сердечной недостаточности. Необходимо определение международного нормализованного отношения (МНО) при наличии протеза ТК [30,31,101,133-134].

### ЕОК\РКО I C (УУР С, УДД 5)

**Комментарии:** *очень важно не пропустить развитие дисфункции протеза, нарастание сердечной недостаточности, развитие посткардиотомического синдрома [91] и нарушений ритма сердца.*

- **Рекомендуется** диспансерное наблюдение пациентов с АЭ после протезирования трикуспидального клапана 1 раз в 6 мес., затем 1 раз в год, для оценки состояния, с оценкой жалоб, физикального осмотра, выполнения ЭКГ (через 2-4 недели, 6, 12 месяцев после выписки из стационара), ЭхоКГ (каждые 3 месяца в течении 1 года после выписки из стационара), холтеровское мониторирование ЭКГ, для исключения возникновения

нарушений ритма сердца, оценки функции сердца, оценки работы протеза, при его наличии, оценки динамики состояния. [30,31,101,133-134].

## ЕОК\РКО I C (УУР С УДД 5)

**Комментарии:** В зависимости от принадлежности пациента с корригированным или некорригированным пороком к тому или иному функциональному классу, рекомендуется различная кратность наблюдения и объём необходимых при этом исследований:

Кратность наблюдения (мес.) / методы исследования	I ФК	II ФК	III ФК	VI ФК
Осмотр врача-детского кардиолога	12	12	6	3
Электрокардиография	12	12	6-12	3-6
Холтеровское мониторирование сердечного ритма (при наличии нарушений ритма сердца)	12	12	6	6
Эхокардиография	12	12	6-12	3-6
МРТ органов грудной клетки	36	36	12	12
Пульсоксиметрия	12	12	6	3
Определение типа реакции сердечно-сосудистой системы на физическую нагрузку (тест 6-минутной ходьбы, при необходимости теста с физической нагрузкой с использованием эргометра)	36	24	12-24	6-12

- **Рекомендуется** послеоперационное клиническое обследование пациентов с АЭ после протезирования ТК 1 раз в год с выполнением ЭхоКГ, ЭКГ, холтеровского мониторирования сердечного ритма, для оценки динамики состояния (при отсутствии изменений в клиническом статусе), или чаще (при наличии изменений в клиническом статусе), так как всем известно, что биопротезы (биопротез сердечного клапана трупный, стерильный\*\*\*; биопротез митрального клапана\*\*\*; биопротез сердечного легочного клапана\*\*\*) имплантируемые в позицию ТК недолговечны и в среднем через 5-10 лет подлежат замене [30,31,34,133-134].

## ЕОК\РКО I C (УУР С УДД 5)

**Комментарии:** Основные цели динамического наблюдения после протезирования трикуспидального клапана – это мониторинг свертывающей системы и при необходимости МНО, динамическое наблюдение за функцией протеза для ранней диагностики нарушений и выявления осложнений отдаленного периода после протезирования, коррекция сердечной недостаточности и нарушений ритма сердца, (ЭКГ, ЭхоКГ контроль).

- **Рекомендуется** проводить профилактику эндокардита всем оперированным пациентам с АЭ в первые 6 месяцев после операции или пожизненно у группы высокого риска: наличие протеза клапана (биопротез сердечного клапана трупный, стерильный\*\*\*; биопротез митрального клапана\*\*\*; биопротез сердечного легочного клапана\*\*\*; протез митрального клапана механический двустворчатый\*\*\*; протез сердечного клапана поворотного-дисковый\*\*\*), наличие искусственных материалов в сердце, использованных при

восстановлении клапана; наличие резидуальных сбросов крови или регургитаций; наличие в анамнезе инфекционного эндокардита [4,91,135].

## **ЕОК\РКО I C (УУР С УДД 5)**

**Комментарии:** Профилактика эндокардита заключается в приёме антибактериальных препаратов системного действия при вмешательствах на зубах, требующих манипуляций в гингивальной и периапикальной зонах зуба или перфорации слизистой ротовой полости. Все пациенты с АЭ должны быть информированы о профилактике развития инфекционного эндокардита, включающую в себя кожную и зубную гигиену, санацию ротовой полости не реже 1р/год, и 2р/год у группы высокого риска, своевременную дезинфекцию ран, лечение хронических очагов бактериальной инфекции [135].

- **Рекомендуется** всем пациентам с АЭ после хирургического вмешательства, связанного с протезированием ТК (протез сердечного клапана механический двустворчатый\*\*\*) прием Варфарина\*\* (off-label у детей до 3 лет) и определение МНО на этапе подбора дозы 1 раз в 1-3 дня, а далее при подобранной дозе 1 раз в 3-4 недели (при контрольном визите, коррекция дозы Варфарина\*\*) [4,30,31,33,34,53].

## **ЕОК\РКО I C (УУР С УДД 5)**

## **6. Организация оказания медицинской помощи**

### **Показания для плановой госпитализации:**

1) Недостаточность ТК 3-4 степени; 2) Сердечная недостаточность III-IV ФК; 3) Плановое оперативное вмешательство.

### **Показания для экстренной госпитализации:**

1) Приступы наджелудочковой тахикардии, резистентные к антиаритмическим препаратам.

### **Показания к выписке пациента из стационара:**

Удовлетворительный результат хирургического вмешательства, с устранением недостаточности ТК и дополнительных путей предсердно-желудочковых соединений.

**7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)**

Нет.

# Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критерии качества	ЕОК	УДД	УУР
1	Выполнен сбор жалоб и анамнеза у пациента с подозрением на АЭ	I С	4	С
2	Всем пациентам с подозрением на АЭ выполнено проведение физикального осмотра,	I С	5	С
3	Всем пациентам с подозрением на АЭ выполнено ЭКГ для выявления нарушений ритма и проводимости	I С	4	С
4	Всем пациентам с подозрением на АЭ проведена трансторакальная эхокардиография	I С	5	С
6	Всем пациентам с подозрением на АЭ проведение прицельной рентгенографии органов грудной клетки	IIa С	5	С
7	Всем пациентам с АЭ и симптомами аритмии и/или признаками предвозбуждения желудочков на ЭКГ выполнено внутрисердечное электро-физиологическое исследование	IIa С	5	С
8	Выполнена хирургическая коррекция у пациентов с АЭ и тяжелой выраженной трикуспидальной регургитацией	I С	5	С
9	Всем пациентам после хирургического вмешательства по поводу АЭ проведен диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога или врача-детского кардиолога	I С	5	С

# Список литературы

1. Brown M.L., Dearani J.A., Danielson G.K. et al. The outcomes of operations for 539 patients with Ebstein anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2008; 135:1120–36.
2. Бокерия Л.А., Шаталов К.В. (ред.). Детская кардиохирургия. Руководство для врачей. ФГБУ "НМИЦССХ им. А.Н. Бакулева" МЗ РФ, 2016, с. 294-312.
3. Giamberti A., Chessa M. *The Tricuspid Valve in Congenital Heart Disease* Springer-Verlag Italia 2014
4. Бокерия Л.А., Подзолков В.П., Сабиров Б.Н. в кн. Аномалия Эбштейна // М.2005, 151-206.
5. Walsh E.P. Ebsteins anomaly of the tricuspid valve. A natural laboratory for re-entrant tachycardias. *J. am. Coll. Cardiol. EP.* 2018, 4, 1271-1288.
6. Janson CM, Shah MJ Supraventricular Tachycardia in Adult Congenital Heart Disease Mechanisms, Diagnosis, and Clinical Aspects. *Card Electrophysiol Clin* 9 (2017) 189–211.
7. Khairy P. Arrhythmias in Adults With Congenital Heart Disease: What the Practicing Cardiologist Needs to Know. *Canadian Journal of Cardiology* 35 (2019) 1698-1707.
8. Mavroudis C., Dearani J.A. *Atlas of Adult Congenital Heart Surgery* Springer Nature Switzerland AG 2020
9. Roten L, Lukac P, DeGrootNetal. Catheter ablation of arrhythmias in Ebstein’s anomaly: a multicenter study. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2011;22:1391-1396.
10. Wackel Ph., Cannon B., Dearani J., Session K., Holst K., Johnson J., Cetta F. Arrhythmia after cone repair for Ebstein anomaly: the Mayo clinic experience in 143 young patients. *Congenit Heart Dis.* 2018. Jan;13(1):26-30.
11. Delhaas T., du Marchie Sarvaas G., Rijlaarsdam M., Strengers J., Eveleigh R., Poulino S., de Korte Ch., Kapusta L. A multicenter, long-term study on arrhythmias in children with Ebstein anomaly. *Pediatr Cardiol*, 2010. 31, 229-233.
12. Raju V, Dearani JA, Burkhart HM, et al. Right ventricular unloading for heart failure related to Ebstein’s malformation. *Ann Thorac Surg.* 2014 Jul;98(1):167-73; discussion 173-4.
13. Obioha-Ngwu O, Milliez P, Richardson A et al. Ventricular tachycardia in Ebstein’s anomaly. *Circulation* 2001 Oct 30;104(18):E92-4.
14. Shivapour JKL, Sherwin ED, Alexander ME, et al. Utility of preoperative electrophysiologic studies in patients with Ebstein’s anomaly undergoing the Cone procedure. *Heart Rhythm* 2014;11:182-186.

15. KubusP, VitP, GebauerRA, MaternaO, JanousekJ. Electro physiologic profile and results of invasive risk stratification in a symptomatic children and adolescents with the Wolff-Parkinson-White electrocardiographic pattern. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2014;7:218-223.
16. McIntosh, N., Chitayat, D., Bardanis, M., Fouron, J.-C. Ebstein anomaly: report of a familial occurrence and prenatal diagnosis. *Am. J. Med. Genet.* 42: 307-309, 1992.
17. deLonlay-Debeney, P., deBlois, M.-C., Bonnet, D., Amiel, J., Abadie, V., Picq, M., Lyonnet, S., Sidi, D., Munnich, A., Vekemans, M., Cormier-Daire, V. Ebstein anomaly associated with rearrangements of chromosome alregion 11q. *Am. J. Med. Genet.* 80: 157-159, 1998.
18. Digilio, M. C., Bernardini, L., Lepri, F., Giuffrida, M. G., Guida, V., Baban, A., Versacci, P., Capolino, R., Torres, B., DeLuca, A., Novelli, A., Marino, B., Dallapiccola, B. Ebstein anomaly: genetic heterogeneity and association with microdeletions 1p36 and 8p23.1. *Am. J. Med. Genet.* 155A: 2196-2202, 2011.
19. Harvey RP. NK-2 homeobox genes and heart development. *Developmental Biology.* 1996;178(2):203–216. doi: <https://doi.org/10.1006/dbio.1996.0212>
20. Postma AV, van Engelen K, van de Meerakker J, et al. Mutations in the sarcomere gene MYH7 in Ebstein anomaly. *Circ Cardiovasc Genet.* 2011;4(1):43–50. doi: <https://doi.org/10.1161/CIRCGENETICS.110.957985>
21. Пеняева Е.В. . Генетические аспекты аномалии Эбштейна и связанных с ней заболеваний сердца //Вестник РАМН. — 2021. — Т. 76. — № 1. — С. 67–74.
22. Celemajer D.S., CullenS., SullivanI.D., etal. Outcome in neonates with Ebstein"s anomaly // *J. Am. Coll. Cardiol.* - 1992. -Vol. 19, N 5. - P.1041-1046.
23. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. Сердечно-сосудистая хирургия // Руководство.-1989. С. 471-512.
24. Lang D, Oberhoffer R., Cook A. et al. Pathologic spectrum of malformations of the tricuspid valve in prenatal and neonatal life // *J. Am. Coll. Cardiol.* - 1991. - Vol.17. - P.1161-1167.
25. Sharland G.K., Chita S.K., Allan L.D. Tricuspid valve dysplasia or displacement in intrauterine life // *J. Am. Coll. Cardiol.* - 1991. - Vol. 17. - P.944-949.
26. Castaneda A.R., Jonas R.A., Mayer J.E., Hanley F.L. Ebstein"s anomaly //Books: *Cardiac Surgery of the Neonate and Infant* .1994.-P.273-280
27. Carpentier A., Chauvaud S.,Mace L. et al. A new reconstructive operation for Epstein’s anomaly of the tricuspid valve // *J.Thorac.Cardiovasc.Surg.* - 1988.- Vol.96, N1.- P.92-101.
28. Sano S., Fujii Y., Kasahara S., Kuroko Y., Tateishi A., Yoshizumi k., Arai S. Repair of Ebsteins anomaly in neonates and small infants: impact of right ventricular exclusion and its indications. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*, Volume 45, Issue 3, March 2014, Pages 549–555,

29. Mizuno M., Hoashi T., Sakaguchi H., Kagisaki K., Kitano M., Kurosaki K., Yoshmaysu J., Shiraishi I., Ichikawa H. Application of cone reconstruction for neonatal Ebstein anomaly or tricuspid valve dysplasia. *Ann. Thorac. Surgery*. 2016. 101. 1811-1817.
30. Stout K.K. et al. 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol*. 2019 Apr 2;73(12):e81-e192.
31. Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV et al. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. *Eur Heart J*. 2021 Feb 11;42(6):563-645.
32. Бокерия Л. А., Бокерия О. Л., Сабиров Б. Н. и др. Современный подход и результаты одномоментной коррекции аномалии Эбштейна и синдрома Вольфа–Паркинсона–Уайта // *Грудная и сердечно-сосудистая хирургия*. – 2012. – № 1. – С. 4-11.
33. Caldeira D., David C., Costa J., Ferreira J.J., Pinto F.J. Non-vitamin K antagonist oral anticoagulants in patients with atrial fibrillation and valvular heart disease: systematic review and meta-analysis. *Eur Heart J Cardiovasc Pharmacother* 2018;4:111-118.
34. Бокерия Л.А., Голухова Е.З., Ревешвили А.Ш и др. Дифференцированный подход к хирургическому лечению аномалии Эбштейна, сочетающейся с синдромом Вольфа-Паркинсона-Уайта // *Грудная и сердечно-сосудистая хирургия*. -2003. - N 2, - С.12-17.
35. Клиническая лабораторная диагностика: учебник / Под ред. В.В. Долгова, ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования». – М.: ФГБОУ ДПО РМАНПО, 2016. – 668 с.
36. Brugada J., et al. 2019 ESC Guidelines for the management of patients with supraventricular tachycardia The Task Force for the management of patients with supraventricular tachycardia of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J*. 2019.
37. Rodseth RN, Biccard BM, Le Manach Y, Sessler DI, Lurati Buse GA, Thabane L et al. The prognostic value of pre-operative and post-operative B-type natriuretic peptides in patients undergoing noncardiac surgery: B-type natriuretic Peptide and N-terminal fragment of pro-B-type natriuretic Peptide: a systematic review and individual patient data meta-analysis. *J Am Coll Cardiol* 2014;63:170–180.
38. Lopes L. M. et al. The role of echocardiography as an isolated method for indicating surgery in patients with congenital heart disease // *Arquivos Brasileiros de Cardiologia*. – 2005. – Т. 84. – №. 5. – С. 381-386.
39. Iturralde P. et al. Electrocardiographic characteristics of patients with Ebstein's anomaly before and after ablation of an accessory atrioventricular pathway // *Journal of cardiovascular electrophysiology*. – 2006. – Т. 17. – №. 12. – С. 1332-1336.

40. Danielson G.K., Fuster V. Surgical repair of Epstein's anomaly // *Ann. Surg.* - 1982. - Vol. 196, N 4. - P.499-504.
41. Бокерия Л.А. в кн. Тахикардии // М.1989, С.73-121
42. DeWitt ES, Beausejour-Ladouceur V, Whitehill R, Radiofrequency ablation versus medical therapy for first episode of atrial tachycardia in adults with congenital heart disease. *Heart Rhythm* 2016;13:S449.
43. Park JB, Lee SP, Lee JH et al. Quantification of right ventricular volume and function using single-beat three-dimensional echocardiography: a validation study with cardiac magnetic resonance. *J Am Soc Echocardiogr* 2016;29:392–401.
44. Kumor M. et al. Cardiac arrest and ventricular arrhythmia in adults with Ebstein anomaly and left ventricular non-compaction // *Journal of cardiology.* – 2018. – Т. 71. – №. 5. – С. 484-487.
45. Chauvaud S. M., Brancaccio G., Carpentier A. F. Cardiac arrhythmia in patients undergoing surgical repair of Ebstein's anomaly // *The Annals of thoracic surgery.* – 2001. – Т. 71. – №. 5. – С. 1547-1552.
46. Kirklin J.W., Barratt-Boyes B.G. *Cardiac surgery: Morphology, diagnostic criteria, natural history, techniques, results, and indications.* 4rd ed. N.Y.; 2013.
47. Negoi, R. I., Ispas, A. T., Ghiorghiu, I., Filipoiu, F., Negoi, I., Hostiuc, M., ... Ginghina, C. (2013). Complex Ebstein's Malformation: Defining Preoperative Cardiac Anatomy and Function. *Journal of Cardiac Surgery*, 28(1), 70–81. doi:10.1111/jocs.12032
48. Jentzer JC, DeWald TA, Hernandez AF. Combination of loop diuretics with thiazide-type diuretics in heart failure. *J Am Coll Cardiol* 2010;56:1527–1534.
49. Rydman R., Shiina Y., Diller G.P., Niwa K., Li W., Uemura H., Uebing A., Barbero U., Bouzas B., Ernst S., Wong T., Pennell D.J., Gatzoulis M.A., Babu-Narayan S.V. Major adverse events and atrial tachycardia in Ebstein's anomaly predicted by cardiovascular magnetic resonance. *Heart* 2018;104:37\_44.
50. Ahmed S. et al. Transesophageal three-dimensional echocardiographic demonstration of Ebstein's anomaly // *Echocardiography.* – 2003. – Т. 20. – №. 3. – С. 305-307.
51. van Noord P. T. et al. Three-dimensional transesophageal echocardiography in Ebstein's anomaly // *Interactive cardiovascular and thoracic surgery.* – 2010. – Т. 10. – №. 5. – С. 836-837.
52. Филатов А.Г., Горячев В.А. Роль электрофизиологического исследования в выборе тактики лечения патологии аномалии Эбштейна в сочетании с дополнительным предсердно-желудочковым соединением // *Анн.аритм.* 2018. №4.
53. Iturralde P, Nava S, Sálica G, et al. Electro-cardiographic characteristics of patients with Ebstein's anomaly before and after ablation of an accessory atrioventricular pathway. *J Cardiovasc*

54. Dongshan Zhu, Hsin-Fang Chung, Annette J Dobson et al. Age at natural menopause and risk of incident cardiovascular disease: a pooled analysis of individual patient data. *Lancet Public Health*. 2019 Nov;4(11):e553-e564.
55. Diller G.P., Dimopoulos K., Okonko D., Li W., Babu-Narayan S.V., Broberg C.S., Johansson B., Bouzas B., Mullen M.J., Poole-Wilson P.A., Francis D.P., Gatzoulis M.A. Exercise intolerance in adult congenital heart disease: comparative severity, correlates, and prognostic implication. *Circulation* 2005;112:828-835.
56. Sian Pincott E., Burch M. Indications for heart transplantation in congenital heart disease //Current cardiology reviews. – 2011. – Т. 7. – №. 2. – С. 51-58.
57. Book WM, Shaddy RE. Medical therapy in adults with congenital heart disease. *Heart Fail Clin*. 2014 Jan;10(1):167-78.
58. Диагностика и лечение ХСН у детей и подростков, методические рекомендации Ассоциация детских кардиологов Москва 2010, 80С.
59. Kantor PF., Loughheed J, Dancea A, McGillon M et al. Children's Heart Failure Study Group. Presentation, diagnosis, and medical management of heart failure in children: Canadian Cardiovascular Society guidelines. *Canadian J. Cardiology* 2013 Dec; 29 (12): 1535-1552
60. Priori S.G., Blomström-Lundqvist C., Mazzanti A. et al. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac Death. The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology. – *Eur Heart J*.–2015. –36(41).– p. 2793–867.
61. Budts W., Borjesson M., Chessa M., vanBuuren F., Trigo Trindade P., Corrado D., Heidbuchel H., Webb G., Holm J., Papadakis M. Physical activity in adolescents and adults with congenital heart defects: individualized exercise prescription. *Eur. Heart J* 2013;34:3669-3674.
62. Gheorghiadu M., Patel K., Filippatos G. et al. Effect of oral digoxin in high-risk heart failure patients: a pre-specified subgroup analysis of the DIG trial. *Eur J Heart Fail*. 2013;15 (5):551–559
63. Rathore S.S., Curtis J.P., Wang Y. et al. Association of serum digoxin concentration and outcomes in patients with heart failure. *JAMA*. 2003;289 (7):871–878.
64. Bosnic Z. et al. Pathophysiological Complexity of Amiodarone-Induced Hypothyroidism (AIH) in patient With Congenital Heart Disease-Ebstein Anomaly: a case report. – 2021.
65. Hernández-Madrid A, Paul T, Abrams D et al. Arrhythmias in congenital heart disease: a position paper of the European Heart Rhythm Association (EHRA), Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), and the European Society of Cardiology (ESC) Working

Group on Grown-up Congenital heart disease, endorsed by HRS, PACES, APHRS, and SOLAECE. *Europace*. 2018 Nov 1;20(11):1719-1753.

66. Beaufort-Krot G.C., Dijkstra S.S., Bink-Boelkens M.T. Natural history of ventricular premature contractions in children with a structurally normal heart: does origin matter? *Europace* 2008; 10:998-1003
67. Wang S., Zhu W., Hamilton R.M., Kirsh J.A., Stephenson E.A., Gross G.J. Diagnosis specific characteristics of ventricular tachycardia in children with structurally normal hearts. *Heart Rhythm* 2010; 7:1725-1731.
68. Collins K.K., Schaffer M.S., Liberman L., Saarel E., Knecht M., Tanet R.E., Bradley D., Dubin A.M., Paul T., Salerno J., Bar-Cohen Y., Sreeram N., Sanatani S., Law I.H., Btaouf A., Batra A., Mottedo J.M., van Hare G.F., Reed J., Ro P.S., Kugter J., Anderson C., Triedman J.K. Fascicular and nonfascicular left ventricular tachycardias in the young: an international multicenter study. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2013; 24:640-648
69. Pappone C, Vicedomini G, Manguso F, et al. Risk of malignant arrhythmias in initially symptomatic patients with Wolff-Parkinson-White syndrome: results of a prospective long-term electrophysiological follow-up study. *Circulation* 2012;125:661-668.
70. Renda G, Ricci F, Giugliano RP, De Caterina R. Non-vitamin K antagonist oral anticoagulants in patients with atrial fibrillation and valvular heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2017;69:1363-1371.
71. Roldan V, Marin F, Manzano-Fernandez S et al The HAS-BLED score has better prediction accuracy for major bleeding than CHADS2 or CHA2DS2-VASc scores in anticoagulated patients with atrial fibrillation. *J Am Coll Cardiol*. 2013;62:2199–2204,390–392.
72. Khairy P, Van Hare G, Balaji S, et al. 2014 Society guidelines: PACES/HRS expert consensus statement on the recognition and management of arrhythmias in adults congenital heart disease. Developed in partnership between the Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES) and the Heart Rhythm Society (HRS). Endorsed by the governing bodies of PACES, HRS, the American College of Cardiology (ACC), the American Heart Association (AHA), the European Heart Rhythm Association (EHRA), the Canadian Heart Rhythm Society (CHRS), and the International Society for Adults Congenital Heart Disease (ISACHD). *Heart Rhythm* 2014;11:e102–65
73. Ahmed H., VanderPluym C. Medical management of pediatric heart failure //Cardiovascular Diagnosis and Therapy. – 2021. – T. 11. – №. 1. – C. 323.
74. Heidbuchel H., Verhamme P., Alings Metal. Updated European Heart Rhythm Association Practical Guide on the use of non-vitamin K antagonist anticoagulants in patients with non-valvular atrial fibrillation. *Europace* 2015;17:1467–1507.
75. Giglia T. M. et al. Prevention and treatment of thrombosis in pediatric and congenital heart disease: a scientific statement from the American Heart Association //Circulation. – 2013. – T. 128.

76. Jensen AS, Idorn L, Norager B. et al. Anticoagulation in adults with congenital heart disease: the who, the when and the how? *Heart* 2015;101:424-429.
77. Waldmann V, Laredo M, Abadir S, Mondésert B et al. Atrial fibrillation in adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol.* 2019 Jul 15;287:148-154.
78. Olesen JB, Lip GY, Hansen M.L et al. Validation of risk stratification schemes for predicting stroke and thromboembolism in patients with atrial fibrillation: nationwide cohort study. *BMJ.* 2011;342:d124.
79. Di Russo G. B., Gaynor J. W. Ebstein's anomaly: indications for repair and surgical technique // *Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery: Pediatric Cardiac Surgery Annual.* – WB Saunders, 1999. – T. 2. – №. 1. – C. 35-50.
80. Prakash S. et al. Bioprosthetic valve replacement in Ebstein's anomaly // *Indian Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery.* – 2010. – T. 26. – №. 3. – C. 179-184.
81. Pujol C. et al. Usefulness of direct oral anticoagulants in adult congenital heart disease // *The American journal of cardiology.* – 2016. – T. 117. – №. 3. – C. 450-455.
82. Belli E. et al. Ebstein's anomaly in adults: modified cone reconstruction of the tricuspid valve is associated with promising outcomes // *Archives of cardiovascular diseases.* – 2017. – T. 110. – №. 5. – C. 325-333.
83. Bradley S. M. et al. Anticoagulation in children with mechanical valve prostheses // *The Annals of thoracic surgery.* – 1997. – T. 64. – №. 1. – C. 30-36.
84. Holst K.A., Connolly H.M., Dearani J.A. Ebstein's Anomaly. *Methodist Debaque Cardiovasc J.* 2019 Apr-Jun;15(2):138-144.
85. van Slooten Y. Cardiovascular prostheses in congenital heart disease: дис. – University of Groningen, 2014.
86. Boston U. S. et al. Tricuspid valve repair for Ebstein's anomaly in young children: a 30-year experience // *The Annals of thoracic surgery.* – 2006. – T. 81. – №. 2. – C. 690-696.
87. Ross, F. J., Latham, G. J., Richards, M., Geiduschek, J., Thompson, D., & Joffe, D. (2015). Perioperative and Anesthetic Considerations in Ebstein's Anomaly. *Seminars in Cardiothoracic and Vascular Anesthesia*, 20(1), 82–92. doi:10.1177/1089253215605390
88. Sherwin ED, Abrams D.J. Ebstein Anomaly. *Card Electrophysiol Clin* 9 (2017) 245–254.
89. da Silva J.P., Baumgratz J.F., 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 Jan;133(1):215-23.

90. Orczykowski M., Derejko P., Bodalski R., Urbanek P., Zakrzewska-Koperska J., Sierpiński R. et al. Radiofrequency catheter ablation of accessory pathways in patients with Ebstein's anomaly: at 8 years of follow-up. *Cardiol. J.* 2017; 24 (1): 1–8. DOI: 10.5603/CJ.a2016.0111.
91. Horstkotte D. et al. Benefits of endocarditis prevention in patients with prosthetic heart valves // *Zeitschrift für Kardiologie.* – 1986. – T. 75. – №. 1. – C. 8-11.
92. Connolly H. M. et al. Management and prognosis of Ebstein anomaly. – 2019.
93. Siripornpitak S. et al. CT and MRI for Repaired Complex Adult Congenital Heart Diseases/ *Korean J Radiol.* 2021 Mar;22(3):308-323.
94. Qureshi MY, Dearani JA. Commentary: Gold or silver? Value of cardiac magnetic resonance imaging over echocardiography in Ebstein's anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2021 Mar;161(3):1109-1110.
95. Qureshi MY, O'Leary PW, Connolly HM. Cardiac imaging in Ebstein anomaly. *Trends Cardiovasc Med.* 2018 Aug;28(6):403-409.
96. Yang D, Li X, Sun JY, Cheng W, Greiser A, Zhang TJ, Liu H, Wan K, Luo Y, An Q, Chung YC, Han Y, Chen YC. Cardiovascular magnetic resonance evidence of myocardial fibrosis and its clinical significance in adolescent and adult patients with Ebstein's anomaly. *J Cardiovasc Magn Reson.* 2018 Sep 27;20(1):69.
97. Steinmetz M, Broder M, Hösch O, Lamata P, Kutty S, Kowallick JT, Staab W, Ritter CO, Hasenfuß G, Paul T, Lotz J, Schuster A. Atrio-ventricular deformation and heart failure in Ebstein's Anomaly - A cardiovascular magnetic resonance study. *Int J Cardiol.* 2018 Apr 15;257:54-61.
98. Baessato F, Furtmüller C, Shehu N, Ferrari I, Reich B, Nagdyman N, Martinoff S, Stern H, Ewert P, Meierhofer C. Detection of early signs of right ventricular systolic impairment in unoperated Ebstein's anomaly by cardiac magnetic resonance feature tracking. *Cardiovasc Diagn Ther.* 2022 Jun;12(3):278-288.
99. Trivedi JK, Mahapatra RP, Gandham RK, Ramakrishna GV, Satapathy SK, Mohanty SK, Suresh A. Ebstein's anomaly presenting with the acute coronary syndrome-a rare combination. *Indian J Thorac Cardiovasc Surg.* 2020 Jan;36(1):56-59.
00. Attenhofer Jost CH, Connolly HM, O'Leary PW, Warnes CA, Tajik AJ, Seward JB. Left heart lesions in patients with Ebstein anomaly. *Mayo Clin Proc.* 2005;80:361-8.
01. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, et al. ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines on the Management of Adults With Congenital Heart Disease). Developed in collaboration with the American Society of Echocardiography, Heart Rhythm Society, International Society for Adult

Congenital Heart Disease, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. *J Am Coll Cardiol* 2008; 23: e143–263.

02. Saxena A, Relan J, Agarwal R, Awasthy N, Azad S, Chakrabarty M. et al. Indian guidelines for indications and timing of intervention for common congenital heart diseases: Revised and updated consensus statement of the Working group on management of congenital heart diseases. *Ann Pediatr Cardiol*. 2019 Sep-Dec; 12(3):254-286.
03. Schultz K, Haeffele CL. Heart failure in the adult Ebstein patient. *Heart Fail Rev*. 2020 Jul;25(4):623-632.
04. Kimberly Holst NMA, Joseph AD. Diagnosis and management of adult congenital heart disease. III ed 46.
05. Dinardo JA (2013) Heart failure associated with adult congenital heart disease. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth* 17:44–54 47.
06. Shaddy RE, Webb G (2008) Applying heart failure guidelines to adult congenital heart disease patients. *Expert Rev Cardiovasc Ther* 6:165–174.
07. Fuchs MM, Connolly HM. Ebstein Anomaly in the Adult Patient. *Cardiol Clin*. 2020 Aug;38(3):353-363.
08. Tam B, Chhay A, Yen L, Tesoriero L, Ramanathan R, Seri I, Friedlich PS (2014) Acetazolamide for the management of chronic metabolic alkalosis in neonates and infants. *Am J Ther* 21:477–481.
09. Andrews MG, Johnson PN, Lammers EM, Harrison DL, Miller JL (2015) Acetazolamide in critically ill neonates and children with metabolic alkalosis. *Ann Pharmacother* 47:1130–1135.
10. Nikolaus A.Haas, Karl R.Schirmer/ Guidelines for the management of congenital heart diseases in childhood and adolescence/ doi:10.1017/S1047951116001955,Cambridge University press , 2017.S17-S19
11. Klinge JM, Scharf J, Hofbeck M, Gerling S, Bonakdar S, Singer H. Intermittent administration of furosemide versus continuous infusion in the postoperative management of children following open heart surgery. *Intensive Care Med*. 1997 Jun;23(6):693-7.
12. Jain S, Vaidyanathan B. Digoxin in management of heart failure in children: Should it be continued or relegated to the history books? *Ann Pediatr Cardiol*. 2009 Jul;2(2):149-52.
13. Echt D S, Liebson P R, Mitchell L B, Peters R W, Obias-Manno D, Barker A H, Arensberg D, Baker A, Friedman L, Greene H L. Mortality and morbidity in patients receiving encainide, flecainide, or placebo. The Cardiac Arrhythmia Suppression Trial. *N. Engl. J. Med*. 1991;324 (12):781–8.
14. Saul J Philip, Scott William A, Brown Stephen, Marantz Pablo, Acevedo Valeria, Etheridge Susan P, Perry James C, Friedman John K, Burriss Susan W, Cargo Paul, Graepel Jay, Koskelo Eeva-Kaarina,

WangRebecca. Intravenous amiodarone for incessant tachyarrhythmias in children: a randomized, double-blind, antiarrhythmic drug trial. *Circulation*. 2005;112 (22):3470–7.

15. Labombarda Fabien, OuPhalla, StosBertrand, de BlicJacques, VillainElisabeth, SidiDaniel. Acute amiodarone-induced pulmonary toxicity: an association of risk factors in a child operated by arterial switch operation. *Congenit Heart Dis*. 2008;3 (5):365–7.
16. Haas Nikolaus A, CamphausenChristoph K. Impact of early and standardized treatment with amiodarone on therapeutic success and outcome in pediatric patients with postoperative tachyarrhythmia. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg*. 2008;136 (5):1215–22.
17. Thorne S A, BarnesI, CullinanP, SomervilleJ. Amiodarone-associated thyroid dysfunction: risk factors in adults with congenital heart disease. *Circulation*. 1999;100 (2):149–54.
18. Moe TG, Abrich VA, Rhee EK. Atrial Fibrillation in Patients with Congenital Heart Disease. *J Atr Fibrillation*. 2017 Jun 30;10(1):1612.
19. Moore BM, Cordina RL, McGuire MA, Celermajer DS. Efficacy and adverse effects of sotalol in adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol*. 2019 Jan 1;274:74-79.
20. Malloy-Walton LE, Von Bergen NH, Balaji S, Fischbach PS, Garnreiter JM, Asaki SY, Moak JP, Ochoa LA, Chang PM, Nguyen HH, Patel AR, Kirk C, Sherman AK, Avari Silva JN, Saul JP. IV Sotalol Use in Pediatric and Congenital Heart Patients: A Multicenter Registry Study. *J Am Heart Assoc*. 2022 May 3;11(9):e024375.
21. Colli A, Verhoye JP, Heijmen R, Strauch JT, Hyde JA, Pagano D, Antunes M, Koertke H, Ohri SK, Bail DH, Leprince P, Van Straten BH, Gherli T; ACTION Registry Investigators. Antithrombotic therapy after bioprosthetic aortic valve replacement: ACTION Registry survey results. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2008 Apr;33(4):531-6.
22. ElBardissi AW, DiBardino DJ, Chen FY, Yamashita MH, Cohn LH. Is early antithrombotic therapy necessary in patients with bioprosthetic aortic valves in normal sinus rhythm? *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2010 May;139(5):1137-45.
23. Nowell J, Wilton E, Markus H, Jahangiri M. Antithrombotic therapy following bioprosthetic aortic valve replacement. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2007 Apr;31(4):578-85.
24. Bonow RO, Carabello BA, Kanu C, de Leon AC, Jr., Faxon DP, Freed MD, Gaasch WH, Lytle BW, Nishimura RA, O’Gara PT, O’Rourke RA, Otto CM, Shah PM, Shanewise JS, Smith SC, Jr., Jacobs AK, Adams CD, Anderson JL, Antman EM, Faxon DP, Fuster V, Halperin JL, Hiratzka LF, Hunt SA, Lytle BW, Nishimura R, Page RL, Riegel B. ACC/AHA 2006 guidelines for the management of patients with valvular heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to revise the 1998 Guidelines for the Management of Patients With Valvular Heart Disease): developed in collaboration with the Society of Cardiovascular Anesthesiologists: endorsed by the

Society for Cardiovascular Angiography and Interventions and the Society of Thoracic Surgeons. *Circulation* 2006;114:e84—231.

25. Купряшов А.А., Токмакова К.А. Нарушения системы свёртывания крови в сердечно-сосудистой хирургии. В кн.: Система гемостаза. Теоретические основы и клиническая практика: Национальное руководство / О.А. Рукавицын, С.В. Игнатъев, А.Г. Румянцев [и др.]. Москва: Общество с ограниченной ответственностью Издательская группа "ГЭОТАР-Медиа", 2024. 944 с. ISBN 978-5-9704-8497-5.
26. Boucher AA, Heneghan JA, Jang S, Spillane KA, Abarbanell AM, Steiner ME, Meyer AD. A Narrative review of postoperative anticoagulation therapy for congenital cardiac disease. *Front Surg*. 2022 Jun 14;9:907782. doi: 10.3389/fsurg.2022.907782. PMID: 35774388; PMCID: PMC9237365.
27. Monagle P, Chan AKC, Goldenberg NA, Ichord RN, Journeycake JM, Nowak-Göttl U, Vesely SK. Antithrombotic therapy in neonates and children: Antithrombotic Therapy and Prevention of Thrombosis, 9th ed: American College of Chest Physicians Evidence-Based Clinical Practice Guidelines. *Chest*. 2012 Feb;141(2 Suppl):e737S-e801S.
28. Separham A, Ghaffari S, Aslanabadi N, Sohrabi B, Ghojazadeh M, Anamzadeh E, Hajizadeh R, Davarmoin G. Prosthetic valve thrombosis. *J Card Surg*. 2015 Mar;30(3):246-50.
29. Van Nooten GJ, Caes F, Taeymans Y, Van Belleghem Y, François K, De Bacquer D, Deuvaert FE, Wellens F, Primo G. Tricuspid valve replacement: postoperative and long-term results. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995;110:672-9.
30. Thorburn CW, Morgan JJ, Shanahan MX, Chang VP. Long-term results of tricuspid valve replacement and the problem of prosthetic valve thrombosis. *Am J Cardiol* 1983;51:1128-32.
31. Yaminisharif A, Alemzadeh-Ansari MJ, Ahmadi SH. Prosthetic tricuspid valve thrombosis: three case reports and literature review. *J Tehran Heart Cent* 2012;7:147-55.
32. Shin HS, Kim KH, Lee HS, Choi HM, Lee SA, Park EA, Kim HK. Organized prosthetic tricuspid valve thrombosis treated successfully with medical treatment. *J Cardiovasc Ultrasound*. 2013 Dec;21(4):192-6.
33. Подзолков В.П., Кассирский Г.И. (ред.). Реабилитация больных после хирургического лечения врожденных пороков сердца. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева; 2015.
34. Подзолков В.П., Алекян Б.Г., Кокшенев И.В., Чебан В.Н. Повторные операции после коррекции врожденных пороков сердца. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2013.
35. Демин А.А., Кобалава Ж.Д., Скопин И.И. и др. Инфекционный эндокардит и инфекция внутрисердечных устройств. Клинические рекомендации 2021. Российский кардиологический журнал. 2022;27(10):5233.doi:10.15829/1560-4071-2022-5233.

# Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций

1. Авраменко А.А. к.м.н. член Российского кардиологического общества, главный внештатный специалист детский кардиолог. Член межрегионального общества детских кардиохирургов (Самара).
2. Бокерия Л. А., д.м.н., проф., академик РАН, Президент Ассоциации сердечно-сосудистых хирургов (Москва);
3. Подзолков В.П., д.м.н., проф., академик РАН, член Ассоциации сердечно-сосудистых хирургов (Москва);
4. Горбачевский С.В., д.м.н., проф., член Ассоциации сердечно-сосудистых хирургов (Москва);
5. Зеленикин М.М., д.м.н., проф., член Ассоциации сердечно-сосудистых хирургов (Москва);
6. Иртюга О.Б., к.м.н., член Российского кардиологического общества (Санкт-Петербург);
7. Калашников С.В., к.м.н., член Ассоциации сердечно-сосудистых хирургов (Москва);
8. Ким А.И., д.м.н., проф., главный внештатный специалист детский кардиохирург МЗ РФ, президент межрегионального общества детских кардиохирургов, вице-президент Ассоциации сердечно-сосудистых хирургов (Москва);
9. Кокшенев И.В., д.м.н., проф., член Ассоциации сердечно-сосудистых хирургов (Москва);
10. Кривошеков Е.В. д.м.н., вице-президент межрегионального общества детских кардиохирургов (Томск)
11. Мовсесян Р.Р. д.м.н., профессор, член-корреспондент РАН, главный внештатный специалист детский кардиохирург СПб (Санкт-Петербург);
12. Низамов Х.Ш., член Ассоциации сердечно-сосудистых хирургов (Москва);
13. Сабиров Б.Н., д.м.н., член Ассоциации сердечно-сосудистых хирургов (Москва);
14. Стовпюк О.Ф. член Российского кардиологического общества (Санкт-Петербург);
15. Шаталов К.В., д.м.н., проф., член Ассоциации сердечно-сосудистых хирургов (Москва);
16. Чернова А.А., д.м.н., проф., член Российского кардиологического общества (Красноярск);
17. Никулина С.Ю., д.м.н., проф. (Красноярск), член Российского кардиологического общества;
18. Янулевич О.С. к.м.н. главный внештатный специалист детский кардиолог (Томск)

**Конфликт интересов отсутствует.**



# Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

## Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

1. Врач-педиатр;
2. Врач-кардиолог;
3. Врач - детский кардиолог;
4. Врач-сердечно-сосудистый хирург.

В ходе разработки КР использованы международные шкалы уровня убедительности рекомендаций и уровня достоверности доказательств (**Таблицы 1 и 2**), а также новая система шкал УДД и УУР для лечебных, реабилитационных, профилактических вмешательств и диагностических вмешательств (**Таблицы 3, 4 и 5**), введенная в 2018 г. ФГБУ ЦЭКМП Минздрава РФ. Формирование Национальных рекомендаций проводилось на основе рекомендаций ЕОК, с учетом национальной специфики, особенностей обследования, лечения, учитывающих доступность медицинской помощи. По этой причине в тексте настоящих клинических рекомендаций, одновременно использованы две шкалы оценки достоверности доказательств тезисов рекомендаций: уровни достоверности доказательств ЕОК с УУР и УДД. Добавлены классы рекомендаций ЕОК, позволяющие оценить необходимость выполнения тезиса рекомендаций.

**Таблица 1.** Классы показаний согласно рекомендациям Европейского общества кардиологов (ЕОК).

Класс рекомендаций ЕОК	Определение	Предлагаемая формулировка
I	Доказано или общепризнано, что диагностическая процедура, вмешательство/лечение являются эффективными и полезными	Рекомендовано/показано
II IIa IIb	Противоречивые данные и/или мнения об эффективности/пользе диагностической процедуры, вмешательства, лечения Большинство данных/мнений в пользу эффективности/пользы диагностической процедуры, вмешательства, лечения Эффективность/польза диагностической процедуры, вмешательства, лечения установлены менее убедительно	Целесообразно применять  Можно применять
III	Данные или единое мнение, что диагностическая процедура, вмешательство, лечение бесполезны /неэффективны, а в ряде случаев могут приносить вред.	Не рекомендуется применять

**Таблица 2.** Уровни достоверности доказательств согласно рекомендациям Европейского общества кардиологов (ЕОК).

	Уровни достоверности доказательств ЕОК
<b>A</b>	Данные многочисленных рандомизированных клинических исследований или метаанализов
<b>B</b>	Данные получены по результатам одного рандомизированного клинического исследования или крупных нерандомизированных исследований
<b>C</b>	Согласованное мнение экспертов и/или результаты небольших исследований, ретроспективных исследований, регистров

**Таблица 3.** Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств).

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением метаанализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований с применением метаанализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом, или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода, или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

**Таблица 4.** Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств).

УДД	Расшифровка
1	Систематический обзор РКИ с применением метаанализа
2	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением метаанализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

**Таблица 5.** Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств).

УУР	Расшифровка
A	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
B	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
C	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

### Порядок обновления клинических рекомендаций.

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года, а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утверждённым КР, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.



# **Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата**

1. Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации (ФЗ №323 от 21.11.2011)
2. Порядок оказания медицинской помощи больным с сердечно-сосудистыми заболеваниями (Приказ Минздрава России №918н от 15.11.2012)

# Приложение Б. Алгоритмы действий врача



# Приложение В. Информация для пациента

На сегодняшний день доказано, что в определенной мере высокая частота порока во внутриутробном периоде связана с приемом матерью препаратов лития. У женщин, принимавших в течение первых триместров беременности препараты, содержащие карбонат лития, вероятность появления детей с аномалией Эбштейна значительно увеличивается.

После выписки из специализированного центра строго соблюдать предписания, указанные в выписных документах (выписной эпикриз). Наблюдение у врача-кардиолога по месту жительства – не реже 1 раза в 6 мес, строго соблюдая его предписания и назначения. Наблюдение кардиолога в специализированном центре – не реже 1 раза в 12 мес. При любых инвазивных манипуляциях (стоматологические, косметологические, прочие процедуры, предполагающие или несущие риск нарушения целостности кожных покровов и слизистых) обязательно проводить антибактериальное прикрытие для профилактики возникновения инфекционного эндокардита. Случаи предполагаемых инвазивных манипуляций обязательно согласуются с кардиологом, ведущим наблюдение за пациентом по месту жительства. Изменение доз и схем тех или иных лекарственных препаратов, а также назначение дополнительных или альтернативных лекарственных препаратов осуществляет только лечащий врач. При возникновении побочных эффектов от приема лекарственных препаратов необходимо в максимально быстрые сроки обсудить это с лечащим врачом. Следует избегать чрезмерных физических нагрузок. При возникновении или резком прогрессировании следующих симптомов в максимально короткие сроки необходима внеочередная консультация кардиолога: утомляемость, одышка, цианоз, отеки, увеличение объема живота, аритмии, потери сознания, неврологический дефицит (потеря зрения, слуха, речи, онемение конечности, парезы и параличи, в т.ч. кратковременные), острые респираторные заболевания, лихорадка неясного генеза.

**Приложение Г1-ГN. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях**

Нет.