



Клиническое наблюдение

# Опыт консервативного лечения новорожденных с аномалией Эбштейна в условиях интенсивной терапии

Тараян М.В.<sup>1</sup> • Шкарина Н.В.<sup>1</sup> • Ефремов Е.С.<sup>1</sup>

**Актуальность.** Новорожденные с аномалией Эбштейна могут представлять сложности для персонала неонатальных реанимаций по причине динамично меняющейся клинической симптоматики. Поддержание адекватного сердечного выброса в условиях кардиомегалии, выраженного цианоза, высокого легочного сопротивления, нарушений ритма – сложная задача. **Цель** – продемонстрировать возможности консервативной терапии, а также клинико-инструментальные критерии оценки новорожденных с аномалией Эбштейна при наличии артериальной гипоксемии и кардиомегалии. **Материал и методы.** Четверо новорожденных в возрасте от 3 до 8 дней были госпитализированы в отделение интенсивной терапии по причине стойкой артериальной гипоксемии ( $\text{SaO}_2 \leq 90\%$ ) и зависимости от кислорода. Кардиоторакальный индекс колебался от 55 до 75% и был выше у новорожденных с исходно высокой степенью трикуспидальной

недостаточности (3–4-я степень). Great Ormond Street Echocardiography (GOSE) score >1 был отмечен у двух новорожденных, демонстрирующих клинику тяжелой сердечной недостаточности, артериальную гипоксемию и кардиомегалию. **Результаты.** Двое новорожденных 5 и 6 дней жизни были переведены на 2-й этап выхаживания в течение последующих 3–4 суток в связи с отсутствием клиники недостаточности кровообращения и тяжелой гипоксемии. В двух других наблюдениях потребовалось проведение интенсивной терапии: катехоламиновая поддержка, ингаляция кислорода, инфузия простагландина E1, а также антиаритмическая терапия, что позволило стабилизировать состояние новорожденных, не прибегая к хирургическим технологиям. **Заключение.** Большинство симптомных новорожденных с аномалией Эбштейна могут быть стабилизированы при условии правильно подобранной консервативной терапии, однако

некоторые из них требуют конверсии медикаментозного лечения в определенные хирургические технологии. Такие клинические и инструментальные критерии, как  $\text{SaO}_2$ , кардиоторакальный индекс, GOSE score, являются основными предикторами при выборе консервативной или хирургической тактики лечения.

**Ключевые слова:** врожденные пороки сердца, патология клапанов сердца, новорожденные, аномалия Эбштейна

**Для цитирования:** Тараян МВ, Шкарина НВ, Ефремов ЕС. Опыт консервативного лечения новорожденных с аномалией Эбштейна в условиях интенсивной терапии. Альманах клинической медицины. 2018;46(2):194–9. doi: 10.18786/2072-0505-2018-46-2-194-199.

Поступила 12.11.2017;  
принята к публикации 09.02.2018

**А**номалия Эбштейна (АЭ) – редкая патология правого атриовентрикулярного клапана сердца, сочетающая в себе спиралевидное смещение задней и септальной створок в полость правого желудочка с адгезией их к эндокарду, при этом парусовидная передняя створка, как правило, имеет избыточную площадь [1]. Впервые порок описал ученик Рудольфа Вирхова Вильгельм Эбштейн в 1866 г. на аутопсии девятнадцатилетнего юноши, страдавшего цианозом и одышкой [2]. Встречаемость заболевания варьирует от 1 до 5 на 200 тыс. новорожденных и составляет 1% от всех врожденных пороков сердца [3]. В преобладающем большинстве случаев АЭ сочетается с дефектом межпредсердной перегородки. В случаях конкордантных предсердно-желудочковых соединений другие врожденные

пороки сердца при АЭ диагностируются редко [4]. У большинства пациентов клиническая симптоматика начинает проявляться с 1–2-й декады жизни в виде прогрессирующего цианоза, снижения толерантности к физическим нагрузкам, нарушений ритма сердца [5]. Наибольшие сложности представляют новорожденные, демонстрирующие с первых дней жизни глубокий цианоз, явления тяжелой сердечной недостаточности. Это обусловлено не только более выраженными морфологическими изменениями трикуспидального клапана, но и наличием физиологически высокого легочно-сосудистого сопротивления, усугубляющего трикуспидальную регургитацию, а следовательно, и проявления недостаточности правого сердца, что нередко сочетается с функциональной или анатомической атрезией легочной артерии [6].



## Характеристика больных с аномалией Эбштейна

Параметр	Пациент 1	Пациент 2	Пациент 3	Пациент 4
Возраст, дни	8	3	5	6
ФК по Ross	IV	III	II	II
SaO <sub>2</sub> , %	83	78	90	90
GOSE score	III (1,2)	III (1,3)	II (0,9)	I (0,5)
Степень трикуспидальной недостаточности	4	4	3	2
КТИ, %	75	65	60	55
Феномен WPW	+	+	-	-
Сопутствующие врожденные пороки сердца	Дефект межжелудочковой перегородки	Дефект межпредсердной перегородки	Дефект межпредсердной перегородки	Нет

ФК – функциональный класс хронической сердечной недостаточности, GOSE – Great Ormond Street Echocardiography, КТИ – кардиоторакальный индекс, WPW – Вольфа – Паркинсона – Уайта

Несмотря на множество методик хирургической коррекции порока, четкие алгоритмы лечения новорожденных с АЭ еще не разработаны, что крайне затрудняет ведение подобных пациентов в условиях непрофильных неонатальных подразделений, особенно в случаях необходимости конверсии медикаментозного лечения в хирургические технологии. Данная статья отражает наш большой опыт ведения новорожденных с АЭ в условиях неонатальной интенсивной терапии.

### Описание серии клинических наблюдений

С декабря 2014 по июнь 2015 г. в отделении детской реанимации ФГБУ «НЦЗД» Минздрава России было пролечено четверо новорожденных с АЭ в возрасте от 3 до 8 дней жизни. Во всех случаях диагноз был установлен в неонатальных реанимациях родильных домов Московской области при скрининговой эхокардиографии (ЭхоКГ), выполненной по причине патологической аускультативной картины, а также в связи с наличием признаков стойкой артериальной гипоксемии (SaO<sub>2</sub> ≤ 90%) более 3 суток после рождения. У 2 детей регургитация на трикуспидальном клапане была 4-й степени, у 2 других – 2–3-й степени. Сочетанный врожденный порок сердца – дефект межжелудочковой перегородки – был диагностирован у 1 новорожденного. В раннем неонатальном периоде у 2 пациентов манифестировал синдром Вольфа – Паркинсона – Уайта (WPW) в виде пароксизмов суправентрикулярной тахикардии до 220 ударов в минуту (таблица). На момент поступления в палату интенсивной терапии

**Тараян Марат Владимирович** – канд. мед. наук, врач сердечно-сосудистый хирург детского кардиохирургического отделения<sup>1</sup>  
 ✉ 129110, г. Москва, ул. Щепкина, 61/2–5, Российская Федерация.  
 Тел.: +7 (916) 693 81 35.  
 E-mail: tarayan@mail.ru

**Шкарина Наталия Валентиновна** – врач анестезиолог-реаниматолог отделения детской реанимации<sup>1</sup>

**Ефремов Евгений Сергеевич** – врач сердечно-сосудистый хирург отделения кардиохирургии для взрослых<sup>1</sup>

<sup>1</sup> ГБУЗ МО «Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского»; 129110, г. Москва, ул. Щепкина, 61/2, Российская Федерация

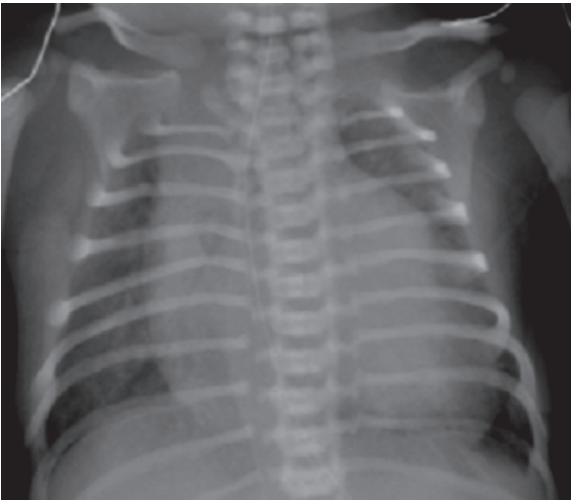
не имели признаков сердечной недостаточности и цианоза 2 пациента. Кардиоторакальный индекс (КТИ) у этих новорожденных не превышал 0,65, а показатель SaO<sub>2</sub> в капиллярной пробе был > 90% (рис. 1).

По данным ЭхоКГ индекс смещения септальной створки трикуспидального клапана составил 1,2 и 1 см/м<sup>2</sup>, при этом регистрировалась трикуспидальная недостаточность 2–3-й степени (рис. 2). Great Ormond Street Echocardiography (GOSE) score [7] у этих младенцев составлял < 1 (см. таблицу). Их стабильное клиническое состояние не требовало проведения интенсивной кардиальной терапии, и пациенты были выписаны из клиники на 12-й день в удовлетворительном состоянии без кардиальной терапии. Двое других новорожденных поступили в отделение реанимации и интенсивной терапии с явлениями сердечной недостаточности, артериальной гипоксемии SaO<sub>2</sub> 78–82%, нарушениями ритма по типу пароксизмальной суправентрикулярной тахикардии. Одному ребенку потребовалось проведение назальной СРАР-поддержки. У данных пациентов КТИ был выше 0,75 (рис. 3), на ЭхоКГ регистрировалась трикуспидальная недостаточность 4-й степени, GOSE score был 1,2 и 1,3. Индекс смещения септальной створки трикуспидального клапана у симптомных пациентов составил 1,3 и 1,2 см/м<sup>2</sup> соответственно, что заметно увеличило размеры правого предсердия и атриализованной части правого желудочка (рис. 4).

У одного из младенцев имелся мышечный дефект межжелудочковой перегородки 6 мм

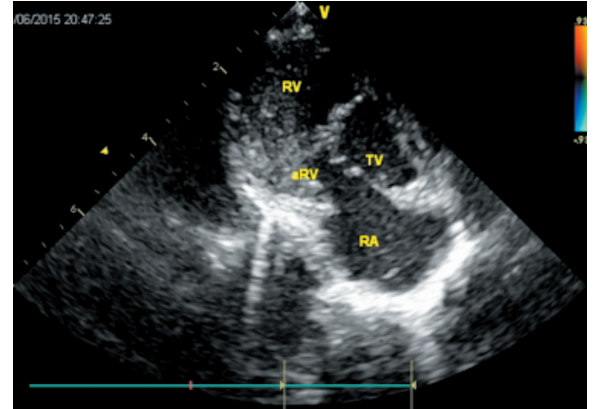


**Рис. 1.** Рентгенограмма бессимптомного новорожденного с аномалией Эбштейна, кардиоторакальный индекс 0,6

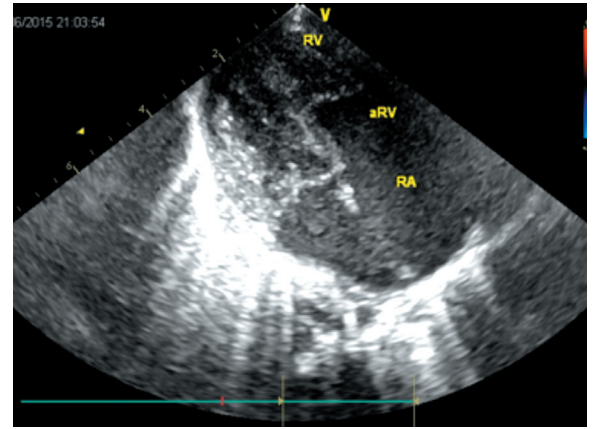


**Рис. 3.** Рентгенограмма симптомного новорожденного с аномалией Эбштейна, кардиоторакальный индекс 0,75

в диаметре. Этим пациентам проведена инфузия простагландина E1 (0,01 мкг/кг/мин), кардиотоническая поддержка (допамин 3–5 мкг/кг/мин), диуретическая терапия (фуросемид 1–2 мг/кг/сут), а также постоянная инфузия амиодарона в дозе 10–15 мг/кг/сут в связи с пароксизмами суправентрикулярной тахикардии, обусловленной синдромом WPW. Предпринятая медикаментозная терапия оказалась успешной, и пациенты были выписаны из клиники на 27-е сутки без необходимости выполнения неонатальных хирургических процедур. На момент выписки из стационара симптомные новорожденные получали кардиальную терапию: фуросемид 1–2 мг/кг/сут,



**Рис. 2.** Эхокардиография. Проекция по длинной оси правого желудочка бессимптомного новорожденного с аномалией Эбштейна; RV – правый желудочек, TV – трикуспидальный клапан, aRV – атриализованная часть правого желудочка, RA – правое предсердие



**Рис. 4.** Эхокардиография. Четырехкамерная проекция симптомного новорожденного с аномалией Эбштейна; RV – правый желудочек, aRV – атриализованная часть правого желудочка, RA – правое предсердие

антиаритмические препараты – пропранолол 0,5 мг/кг/сут у пациента 2 и амиодарон 15 мг/кг/сут в случае пациента 1.

### Обсуждение

Симптомные новорожденные с АЭ представляют большие сложности для персонала интенсивной детской кардиологии по причине динамично меняющейся неонатальной гемодинамики. Поддержание адекватного сердечного выброса в условиях кардиомегалии, глубокого цианоза, высокого легочного сопротивления и возможных сложных нарушений ритма [7, 8] – трудная задача. Наличие тотальной недостаточности на



трикуспидальном клапане в сочетании с высокой легочной гипертензией новорожденных могут приводить к полному отсутствию антеградного кровотока в легочную артерию, что требует квалифицированной диагностики, позволяющей отличить функциональную атрезию легочной артерии от анатомической. В подобных гемодинамических условиях правильно выстроенная интенсивная терапия позволяет стабилизировать состояние новорожденного с АЭ и определить дальнейший прогноз [9]. По данным литературы, от 38 до 60% симптомных новорожденных с АЭ могут быть стабилизированы и не нуждаются в хирургических интервенциях в неонатальном периоде [10]. Однако те же авторы сообщают: летальность среди пациентов, которые не подверглись хирургическим вмешательствам в периоде новорожденности по причине кажущегося клинического благополучия и менее выраженных анатомических изменений со стороны трикуспидального клапана, составила 22% [10]. Эти факты говорят о том, как сложно предсказать, какие из пациентов переживут неонатальный период без определенных хирургических технологий, которые, в свою очередь, характеризуются не меньшей, а при ряде вмешательств и большей госпитальной летальностью. В 2011 г. с помощью североамериканской базы данных PHIS (Pediatric Health Information System) ряд исследователей проанализировали 464 случая новорожденных детей с АЭ, зарегистрированных с 2003 по 2007 г. Госпитальная летальность среди них составила 24%. Первичную двухжелудочковую коррекцию провели 16 детям, пятеро из них (31%) погибли; 36 пациентам была выполнена операция Старнса, предполагающая одножелудочковую гемодинамику [11–13], летальность в этой группе составила 36%. Среди пациентов, получивших в качестве источника легочного кровотока подключично-легочный анастомоз, не пережили госпитальный период 27% [14]. Более оптимистичными выглядят данные, опубликованные группой авторов из Оклахомы: им удалось добиться 78% выживаемости в неонатальном периоде при двухжелудочковой коррекции [15].

В последнее время среди хирургических методик коррекции АЭ приобретает популярность конусная реконструкция [16, 17], что обусловлено не только полным восстановлением анатомических связей створок трикуспидального клапана по периметру истинного фиброзного кольца, но и обнадеживающими результатами в ближайшем и отдаленном периодах [18, 19]. Вместе с тем адаптировать эту технику для симптомных

новорожденных с выраженной кардиомегалией, зависимых от инфузии простагландина E<sub>1</sub>, не представляется оправданным. В таких случаях оптимальным решением видится консервативная терапия или, при ее неэффективности, конверсия в одножелудочковую гемодинамику [20]. Мы не ставили перед собой задачу проанализировать все имеющиеся сегодня хирургические методики, скорее, описали клинико-инструментальные критерии, которыми мы пользовались при определении тактики ведения пациентов.

Десатурация связана с недостаточным поступлением крови в легочную артерию, прямым сбросом крови в левые отделы через дефект межпредсердной перегородки, сдавлением легочной ткани и левого желудочка большими правыми отделами сердца. Последние рекомендации указывают на прогностически неблагоприятный исход при низком уровне сатурации (ниже 85%), прогрессивном увеличении КТИ выше 0,8. Описаны случаи увеличения КТИ до 1, что в английской литературе получило название “wall-to-wall heart” [21]. Двое наших пациентов не имели выраженной артериальной гипоксемии, и сердце на рентгенограмме выглядело компактным. В двух других случаях КТИ был больше 60%, при этом показатель SaO<sub>2</sub> колебался от 76 до 87%, что требовало постоянной кислородотерапии и инфузии простагландина E<sub>1</sub> на протяжении 1,5 суток.

Эхокардиография – метод выбора для верификации диагноза, прицельного изучения морфологии трикуспидального клапана. Эхокардиографическим критерием постановки диагноза АЭ является смещение септальной створки трикуспидального клапана в сторону верхушки правого желудочка на 0,8 см/м<sup>2</sup>. В 1992 г. D.S. Celermajer и соавт. разработали шкалу прогностической оценки выживаемости для новорожденных с АЭ: отношение сумм площадей правого предсердия и атриализованной части правого желудочка к площадям остальных камер сердца – GOSE score. При его значении 0,5 и менее (1-я степень) авторами прогнозируется нулевая летальность. При показателе от 0,5 до 0,99 (2-я степень) прогноз неблагоприятен для 10% пациентов, а от 1 до 1,49 (3-я степень) – для 44%. Если площадь правого предсердия и атриализованного правого желудочка в 1,5 раза больше функционирующей части правого желудочка, левого предсердия и левого желудочка (4-я степень), летальный исход следует ожидать в 100% случаев [7]. В нашей группе пациентов у клинически благополучных детей GOSE score

был в пределах 1, а у симптомных новорожденных с явлениями гипоксемии и кардиомегалией – больше 1. Следует отметить, что у пациента 1 при КТИ 76% GOSE score был оценен как 1,2. Кроме того, в этом наблюдении был выше и показатель  $\text{SaO}_2$ . Большие размеры сердца при меньшем показателе GOSE score мы объяснили наличием дефекта межжелудочковой перегородки, который для данного пациента послужил надежным источником легочного кровотока и преднагрузки на левый желудочек как аналог подключично-легочного анастомоза. Однако клинически этот пациент имел более выраженные признаки недостаточности кровообращения, чем другой симптомный новорожденный.

Суправентрикулярная тахикардия, обусловленная синдромом WPW, обнаруживается у 15–20% пациентов с АЭ. Характерные электрофизиологические критерии – дельта волна предвозбуждения – регистрируются только при нормальном синусовом ритме, что и было обнаружено у двух наших пациентов. Согласно данным литературы, суправентрикулярная тахикардия редко манифестирует в неонатальном периоде [22]. Что касается новорожденных с АЭ, имеющих пароксизмы суправентрикулярной тахикардии, сведения о подобных пациентах ограничены. Консервативная медикаментозная терапия признана методом выбора для маленьких детей с суправентрикулярной тахикардией. Инвазивные технологии (радиочастотная

абляция) используются крайне редко в данной популяции пациентов, только при резистентных к медикаментозной терапии тахиаритмиях, однако риск осложнений при проведении подобных процедур остается высоким [23]. Амiodарон был препаратом выбора в купировании и предупреждении пароксизмов суправентрикулярной тахикардии у двух наших пациентов. На момент выписки из стационара в качестве постоянной антиаритмической терапии один младенец получал порошок амиодарона в суточной дозе 15 мкг/кг, другой – пропранолол в дозе 0,5–1 мг/кг/сут.

## Заключение

Новорожденные с аномалией Эбштейна, демонстрирующие в раннем неонатальном периоде явления сердечной недостаточности, артериальной гипоксемии и возможные нарушения ритма, нуждаются в наблюдении и лечении в условиях интенсивной терапии. При правильно выбранной медикаментозной терапии большинство подобных пациентов могут быть стабилизированы. В случаях отсутствия эффекта от проводимой медикаментозной терапии необходима специализированная кардиохирургическая помощь. Поскольку представленный нами материал не содержит достаточного числа наблюдений, особенно в отношении пациентов, которым потребовались хирургические технологии в неонатальном периоде, представляется целесообразным дальнейшее накопление клинического опыта. ☺

### Конфликт интересов

На период сбора и анализа представленного в статье клинического материала авторы работали в ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России и не усматривают наличия конфликта интересов в настоящей публикации.

### Финансирование

Работа проведена без привлечения дополнительного финансирования со стороны третьих лиц.

## Литература / References

1. Dearani JA, Danielson GK. Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. In: Mavroudis C, Backer CL, editors. Pediatric Cardiac Surgery. 3<sup>rd</sup> edition. Philadelphia, Pa, USA: Mosby; 2003. p. 524–36.
2. van Son JA, Konstantinov IE, Zimmermann V. Wilhelm Ebstein and Ebstein's malformation. Eur J Cardiothorac Surg. 2001;20(5):1082–5. doi: 10.1016/S1010-7940(01)00913-7.
3. Dearani JA, Danielson GK. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: Ebstein's anomaly and tricuspid valve disease. Ann Thorac Surg. 2000;69(3 Suppl 1):S106–17. doi: 10.1016/S0003-4975(99)01265-5.
4. Anderson KR, Zuberbuhler JR, Anderson RH, Becker AE, Lie JT. Morphologic spectrum of Ebstein's anomaly of the heart: a review. Mayo Clin Proc. 1979;54(3):174–80.
5. Attenhofer Jost CH, Connolly HM, Dearani JA, Edwards WD, Danielson GK. Ebstein's anomaly. Circulation. 2007;115(2):277–85. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.106.619338.
6. Yetman AT, Freedom RM, McCrindle BW. Outcome in cyanotic neonates with Ebstein's anomaly. Am J Cardiol. 1998;81(6):749–54. doi: 10.1016/S0002-9149(97)01009-6.
7. Celermajer DS, Cullen S, Sullivan ID, Spiegelhalter DJ, Wyse RK, Deanfield JE. Outcome in neonates with Ebstein's anomaly. J Am Coll Cardiol. 1992;19(5):1041–6. doi: 10.1016/0735-1097(92)90291-T.
8. Danielson GK, Driscoll DJ, Mair DD, Warnes CA, Oliver WC Jr. Operative treatment of Ebstein's anomaly. J Thorac Cardiovasc Surg. 1992;104(5):1195–202.
9. Bove EL, Hirsch JC, Ohye RG, Devaney EJ. How I manage neonatal Ebstein's anomaly. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu. 2009;63–5. doi: 10.1053/j.pcsu.2009.01.023.
10. Goldberg SP, Jones RC, Boston US, Haddad LM, Wetzel GT, Chin TK, Knott-Craig CJ. Current trends in the management of neonates with Ebstein's anomaly. World J Pediatr Congenit Heart Surg. 2011;2(4):554–7. doi: 10.1177/2150135111416016.
11. Starnes VA, Pitlick PT, Bernstein D, Griffin ML, Choy M, Shumway NE. Ebstein's anomaly appearing in the neonate. A new surgical approach. J Thorac Cardiovasc Surg. 1991;101(6):1082–7.
12. Reemtsen BL, Fagan BT, Wells WJ, Starnes VA. Current surgical therapy for Ebstein anomaly in neonates. J Thorac Cardiovasc Surg. 2006;132(6):1285–90. doi: 10.1016/j.jtcvs.2006.08.044.
13. van Son JA, Falk V, Black MD, Haas GS, Mohr FW. Conversion of complex neonatal Ebstein's anomaly into functional tricuspid or pulmonary atresia. Eur J Cardiothorac Surg. 1998;13(3):280–5. doi: 10.1016/S1010-7940(98)00009-8.
14. Knott-Craig CJ, Goldberg SP. Management of neonatal Ebstein's anomaly. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu. 2007;10(1):112–6. doi: 10.1053/j.pcsu.2007.01.008.
15. Boston US, Goldberg SP, Ward KE, Overholt ED, Spentzas T, Chin TK, Knott-Craig CJ. Complete



- repair of Ebstein anomaly in neonates and young infants: a 16-year follow-up. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2011;141(5):1163–9. doi: 10.1016/j.jtcvs.2011.01.029.
16. Dearani JA, Said SM, O'Leary PW, Burkhart HM, Barnes RD, Cetta F. Anatomic repair of Ebstein's malformation: lessons learned with cone reconstruction. *Ann Thorac Surg.* 2013;95(1):220–6. doi: 10.1016/j.athoracsur.2012.04.146.
  17. Anderson HN, Dearani JA, Said SM, Norris MD, Pundi KN, Miller AR, Cetta ML, Eidem BW, O'Leary PW, Cetta F. Cone reconstruction in children with Ebstein anomaly: the Mayo Clinic experience. *Congenit Heart Dis.* 2014;9(3):266–71. doi: 10.1111/chd.12155.
  18. Krivoshchekov EV, Ackerman JP, Yanulevich OS, Sokolov AA, Ershova NV, Dearani JA, Cetta F. Modified cone reconstruction of the tricuspid valve for Ebstein anomaly as performed in Siberia. *Tex Heart Inst J.* 2017;44(1):39–42. doi: 10.14503/THIJ-16-5832.
  19. Ibrahim M, Tsang VT, Caruana M, Hughes ML, Jenkyns S, Perdreau E, Giardini A, Marek J. Cone reconstruction for Ebstein's anomaly: Patient outcomes, biventricular function, and cardiopulmonary exercise capacity. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2015;149(4):1144–50. doi: 10.1016/j.jtcvs.2014.12.074.
  20. Wackel PL, Dearani JA, Cetta F. Neonatal Ebstein repair – where are we now? *Ann Transl Med.* 2017;5(5):109. doi: 10.21037/atm.2017.01.19.
  21. Amplatz K, Lester RG, Schiebeler GL, Adams P Jr, Anderson RC. The roentgenologic features of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med.* 1959;81(5):788–94.
  22. Perloff JK. Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. In: Perloff JK, editor. *Clinical Recognition of Congenital Heart Disease.* 5<sup>th</sup> edition. Philadelphia, PA: Saunders; 2003. p. 194–215.
  23. Akdeniz C, Ergul Y, Kiplapinar N, Tuzcu V. Catheter ablation of drug resistant supraventricular tachycardia in neonates and infants. *Cardiol J.* 2013;20(3):241–6. doi: 10.5603/CJ.2013.0068.

## Experience of medical treatment of neonates with Ebstein anomaly in the intensive care unit

M.V. Tarayan<sup>1</sup> • N.V. Shkarina<sup>1</sup> • E.S. Efremov<sup>1</sup>

**Background:** Neonates with Ebstein anomaly may remain a challenge for neonatal intensive care units due to continuously changing clinical manifestations. Maintaining an adequate cardiac output in the presence of cardiomegaly, severe cyanosis, high pulmonary vascular resistance, and rhythm disorders is a difficult task. **Aim:** To demonstrate the possibility of conservative management, as well as clinical and instrumental criteria of assessment of neonates with Ebstein anomaly and arterial hypoxemia and cardiomegaly. **Materials and methods:** Four neonates aged from 3 to 8 days of life were admitted to the neonate intensive care unit due to persistent arterial hypoxemia ( $\text{SaO}_2 \leq 90\%$ ) and  $\text{O}_2$ -dependence. Their cardiothoracic ratios ranged from 55 to 75% and were higher in the neonate with initial severe tricuspidal insufficiency (stage 3–4). Great Ormond Street Echocardiography (GOSE) score  $> 1$  was found in 2 neonates with clinical manifestation of severe heart failure, arterial hypoxemia and cardiomegaly. **Results:** During the following 3 to 4 days, two neonates (aged 5 and 6 days) were transferred to the 2<sup>nd</sup> stage of care due to the absence of clinical manifestations of heart failure and severe

hypoxemia. In the other two cases, intensive management was necessary, with catecholamine support, oxygen therapy, infusion of prostaglandin E1, anti-arrhythmic agents, with no surgical intervention. **Conclusion:** The majority of symptomatic neonates with Ebstein anomaly can be stabilized in the settings of adequate conservative management. However, some of them would require transition from conservative treatment to surgical intervention. Such clinical and instrumental criteria, as  $\text{SaO}_2$ , cardiothoracic ratio, and GOSE are the main benchmarks to choose between conservative and surgical strategy.

**Key words:** congenital heart disease, valve heart disease, neonate, Ebstein anomaly

**For citation:** Tarayan MV, Shkarina NV, Efremov ES. Experience of medical treatment of neonates with Ebstein anomaly in the intensive care unit. *Almanac of Clinical Medicine.* 2018;46(2):194–9. doi: 10.18786/2072-0505-2018-46-2-194-199.

Received 12 November 2017;  
accepted 9 February 2018

**Marat V. Tarayan** – MD, PhD, Cardiovascular Surgeon, Department of Pediatric Cardiac Surgery<sup>1</sup>  
✉ 61/2–5 Shchepkina ul., Moscow, 129110, Russian Federation. Tel.: +7 (916) 693 81 35.  
E-mail: tarayan@mail.ru

**Nataliya V. Shkarina** – MD, Pediatric Anesthesiologist, Department of Pediatric Intensive Care<sup>1</sup>

**Evgeniy S. Efremov** – MD, Cardiovascular Surgeon, Department of Cardiac Surgery<sup>1</sup>

### Conflicts of Interest

The authors performed data collection and analysis while working in the Federal State Autonomous Institution "National Medical Research Center of Children's Health" of the Ministry of Health of the Russian Federation. No conflict of interests is declared for this publication.

<sup>1</sup> Moscow Regional Research and Clinical Institute (MONIKI); 61/2 Shchepkina ul., Moscow, 129110, Russian Federation