

# EBŠTEINA ANOMĀLIJA AR KARDIOMIOPĀTIJU UN ĢENĒTISKIEM SINDROMIEM

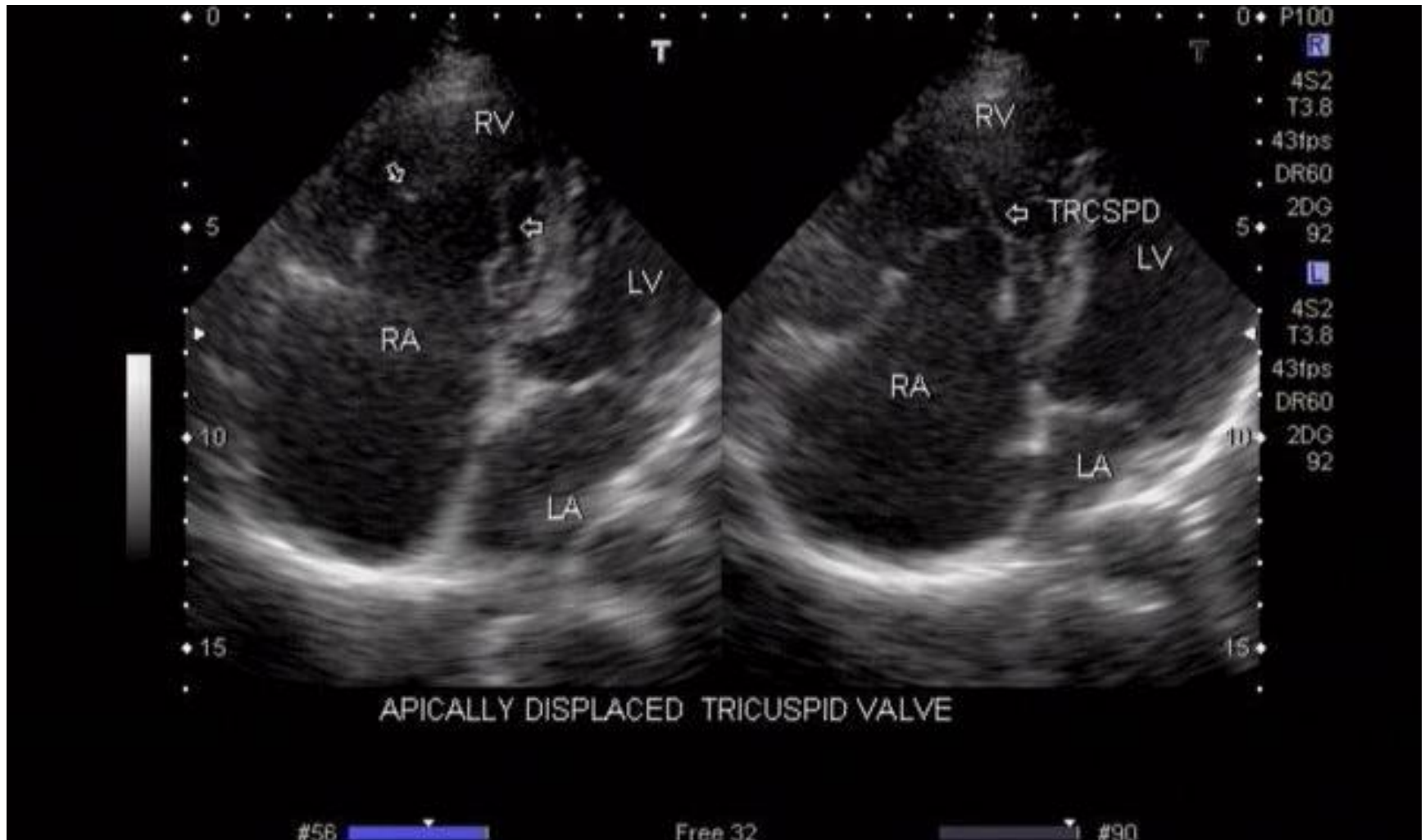
---

Inta Bergmane

BKUS Bernu kardioloģijas un kardiķirurģijas klīnika

Klīnikas vadītājs prof. Aris Lācis

# Ebšteina anomālija



# Ebšteina anomālija

- Anomāla trikuspidālā vārstuļa viru piestiprināšanās
  - Labā kambara atrializācija
- Anomāliju pirmoreiz aprakstīja Vilhelms Ebšteins 1866. gadā, nosaukta par Ebšteina slimību 1927. gadā
- Incidence 1:20000
- Zēni : Meitenes 1 : 1

# Ebšteina anomālija

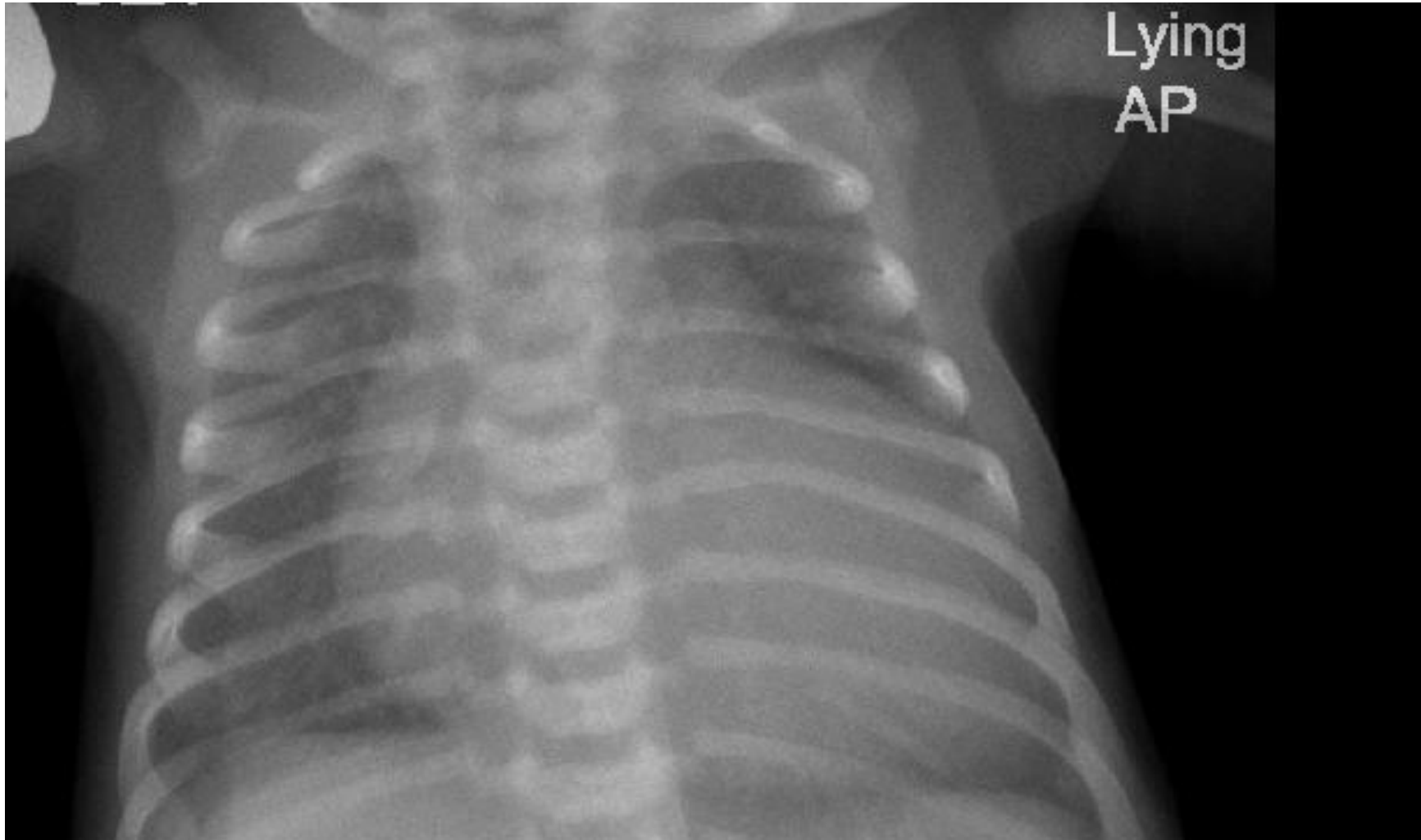
- Asociācija ar citām VCC
  - ASD 90%
  - Pulmonāla stenoze vai atrēzija 20-25%
  - Sirds ritma traucējumi 25-50% (SVPT, WPW)
- Mirstība
  - i/uterīni līdz 85%
  - Jaundzimušajiem ar cianozi 70%
  - Jaundzimušajiem bez cianozes 15%

# Ebšteina anomālija

- Klīnisko smagumu nosaka TV novietojums
  - TV regurgitācija
  - RVOT obstrukcija

# I Ebšteina anomālija un LVNC

- Bērns meitene
- Dzimusi 29 gadus vecai mātei no I grūtniecības I dzemdībām **40.** gestācijas nedēļā
- Dzimšanas svars **2,950** kg, garums **49** cm,
- pēc **APGAR 8/9** balles
- 2. dzīves dienā pārvests uz BKUS
- Augļa eho 21. gest. nedēļā – datu par patoloģiju nav



Lying  
AP

# I Ebšteina anomālija un LVNC

- Āda sārta, bet neieciešama O<sub>2</sub> dotācija caur masku
- Cor – ritmiska, 140 x', 2/6 sistolisks troksnis III ribstarpā pa kreisi
- Femorālais pulss palpējams, simetrisks
- Hp +0,5 cm
- Elpošana 38 x

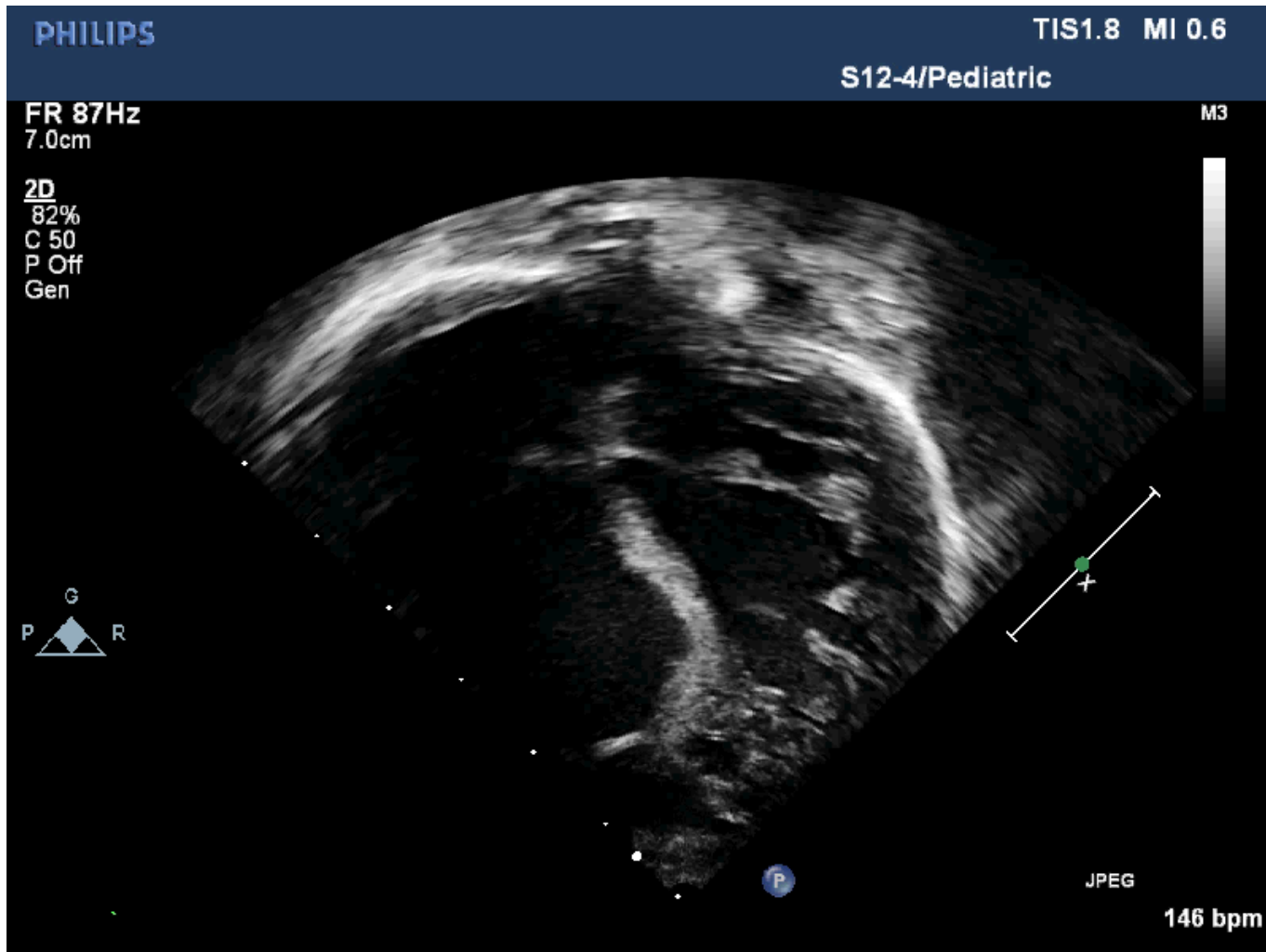


# I Ebšteina anomālija un LVNC

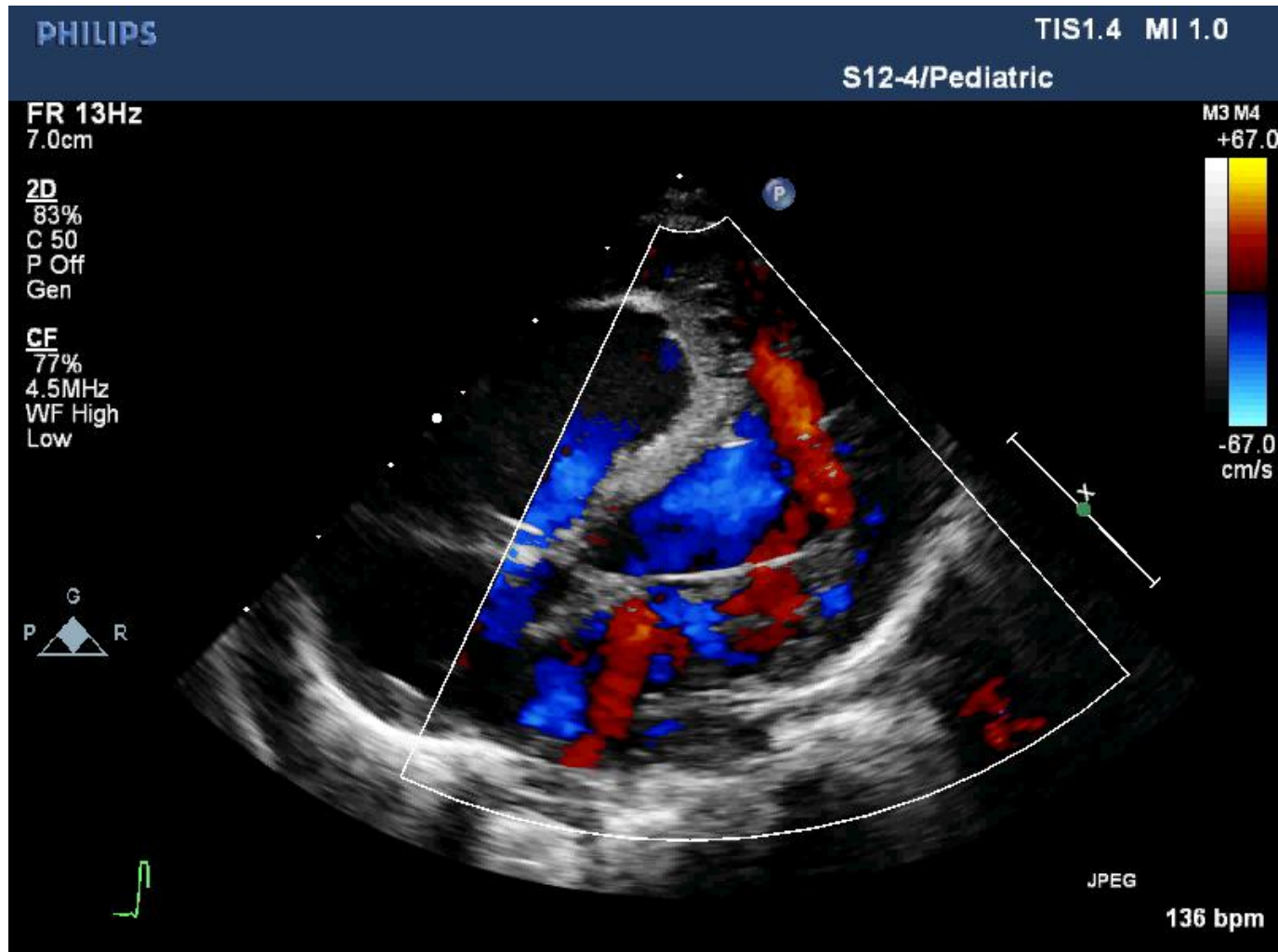
- Ehokg

- Situs solitus. Normāla plaušu un sistēmas vēnu drenāža. Aneirismatiski izvelvēta ātriju starpsiena, FO 3-4 mm, šunts no kreisās puses uz labo. TV septālā un mugurējā viras novietotas apikāli, atrializēts labais ventrikuls. TV regurgitācija 16 mmHg. VSD perimembranozs 5 mm, šnts no kreisās uz labo pusi 2,5 m/sek. Ao 8 mm, PA 10 mm, lamināra plūsma. LVDd 19 mm, FS 36%, EF >60%. Vizuāli iespaids par sinusoīdiem LV galotnē. Ao loks bez patoloģijas. PDA nevizualizē.

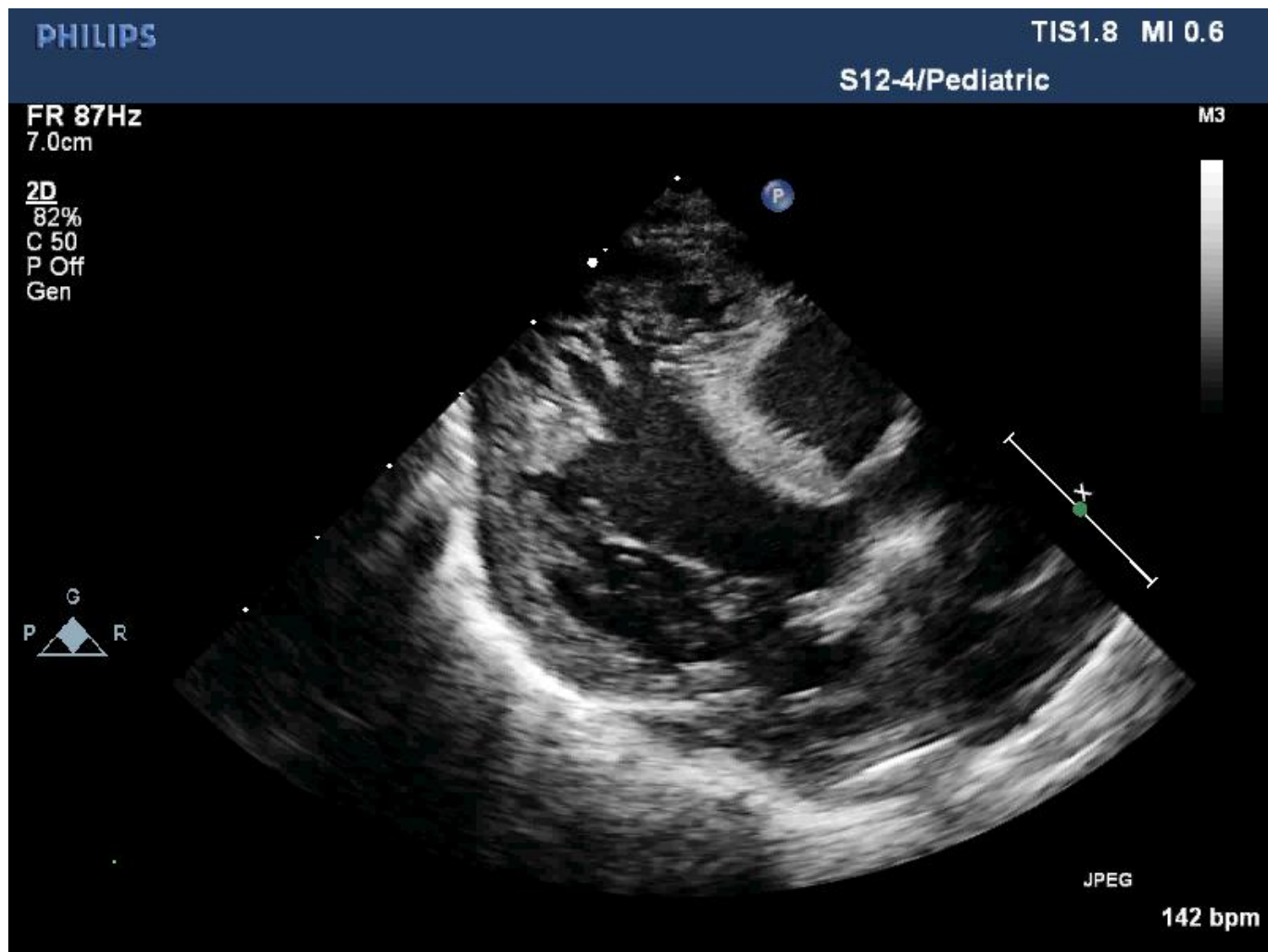
# I Ebšteina anomālija un LVNC



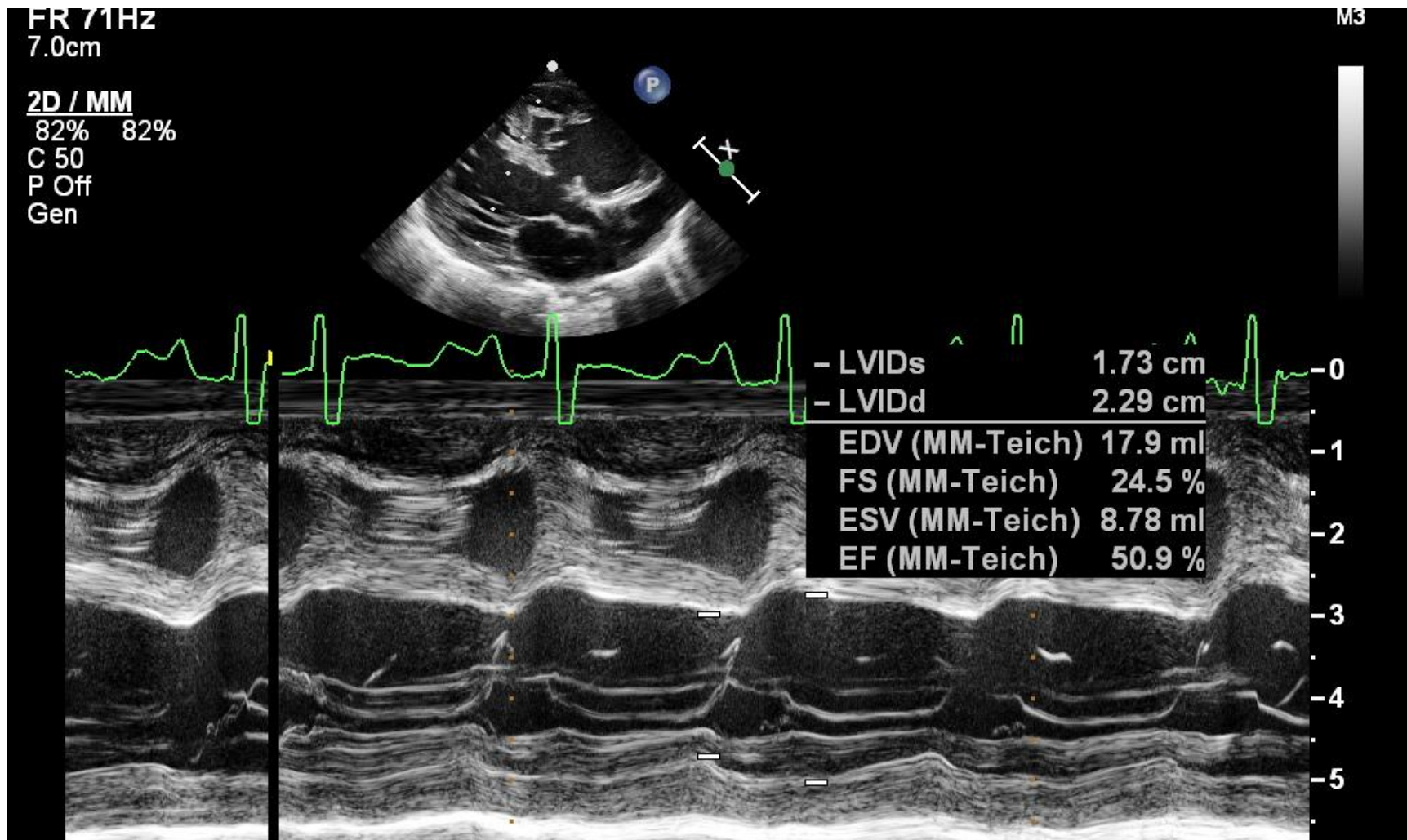
# I Ebšteina anomālija un LVNC



# I Ebšteina anomālija un LVNC



# I Ebšteina anomālija un LVNC



# I Ebšteina anomālija un LVNC

- Uzsākta diurētiku terapija
- 13. dz. dienā stāvokļa pasliktināšanās, T 38,5 C
- Pazeminās LV sistoliskā funkcija, EF 54 %
  - Pārvesta uz ITN
  - Uzsākta MPV
- Terapijā pievienots karvedilols

# I Ebšteina anomālija un LVNC

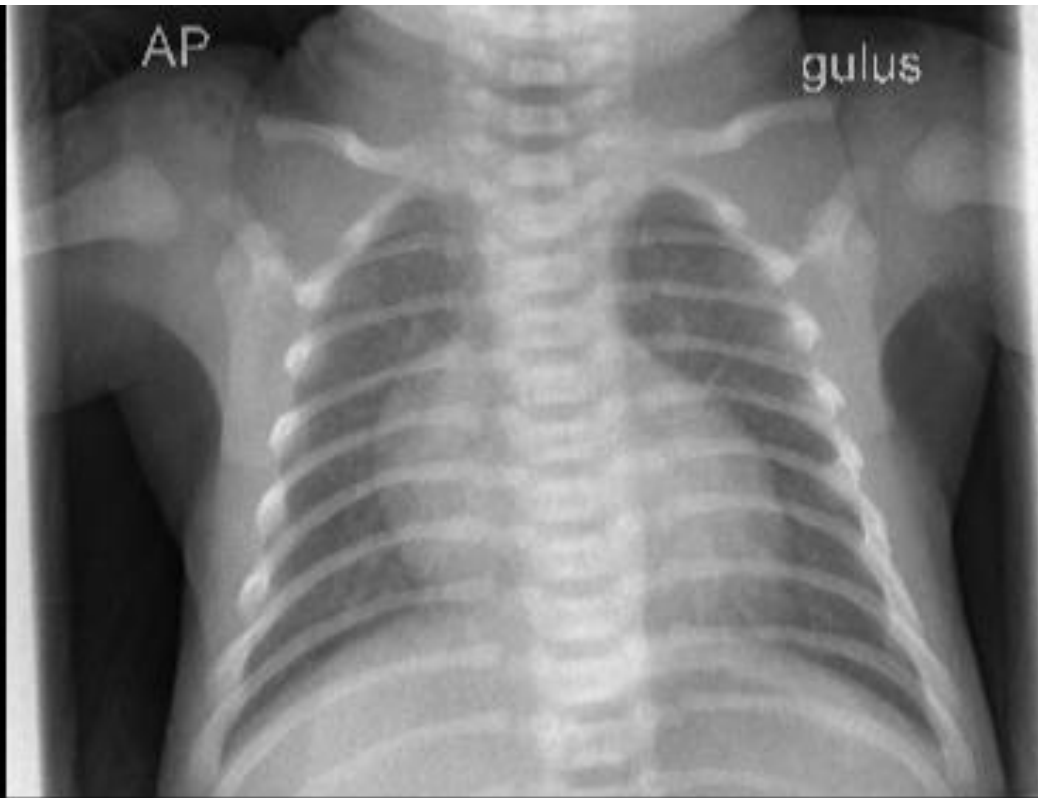
- Atkārtoti stacionēta 35 dienu vecumā sakarā ar negatīvu svāra dinamiku
- Ehokg bez izmaiņām dinamikā
- Abās stacionēšanas reizēs veikta Holtera monitorēšana (2X), SRT nav konstatēti
- 55 dienu vecumā exitus letalis

## II Ebšteina anomālija un ģenētiskie sindromi

- Meitene
- Dzimusi 33 gadus vecai mātei no 2. grūtniecības 1. dzemdībām **38.-39.** gest. ned.
- Dzimšanas svars **2,890** kg, garums 51 cm
- Apgar **8/9**
- Grūtniecības laikā veikta amniocentēze, apstiprināta Tri 21
- Augļa Eho VCC (AVSD)



## II Ebšteina anomālija un ģenētiskie sindromi



## II Ebšteina anomālija un ģenētiskie sindromi

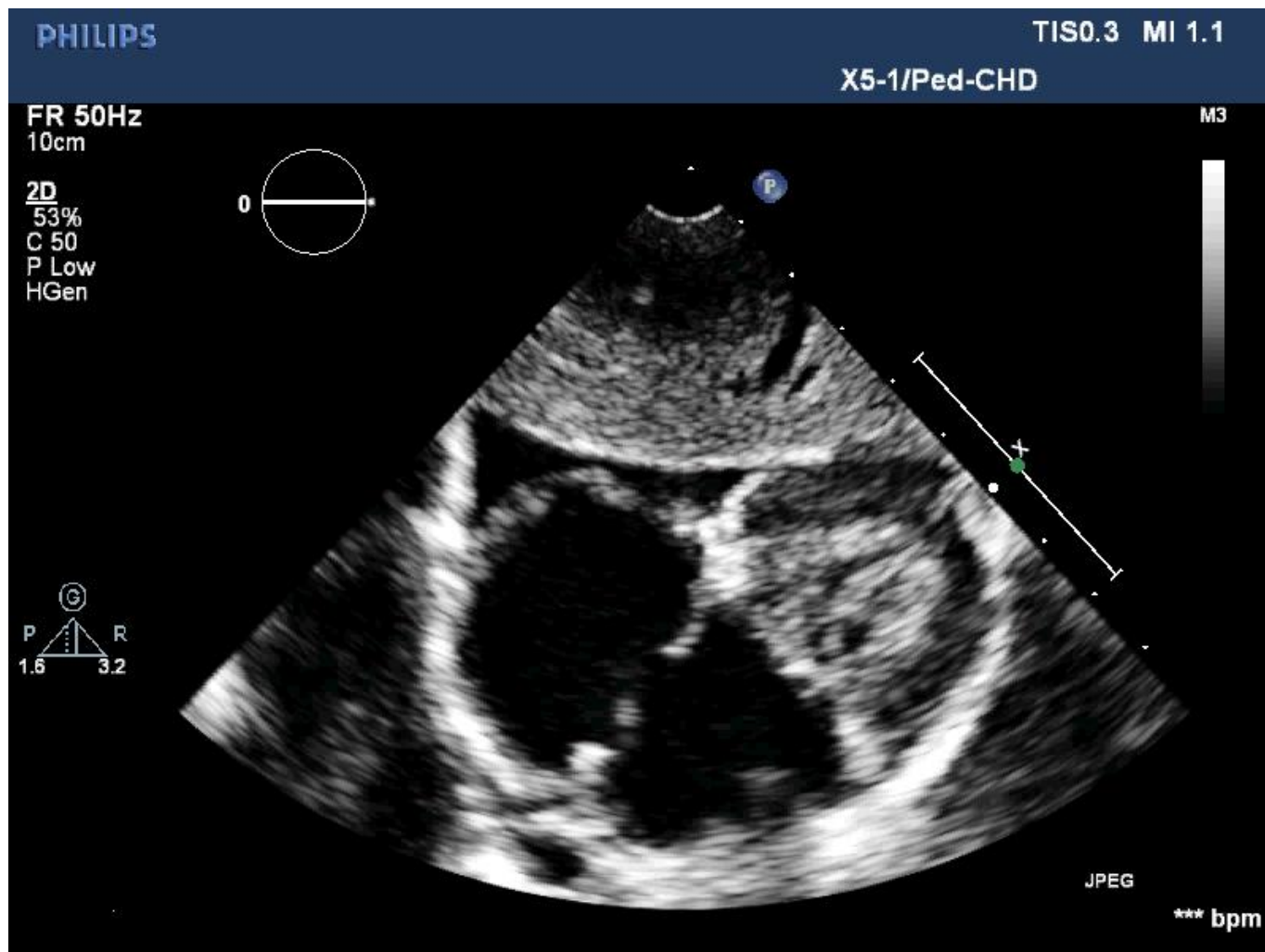
- Āda sārta, cianozi nevēro
- Cor – ritmiska, 140 x'
- 3/6 sistolisks troksnis III ribstarpā pa kreisi
- Femorālais pulss palpējams, simetrisks
- Hp +1 cm
- Elpošana 40 x

## II Ebšteina anomālija un ģenētiskie sindromi

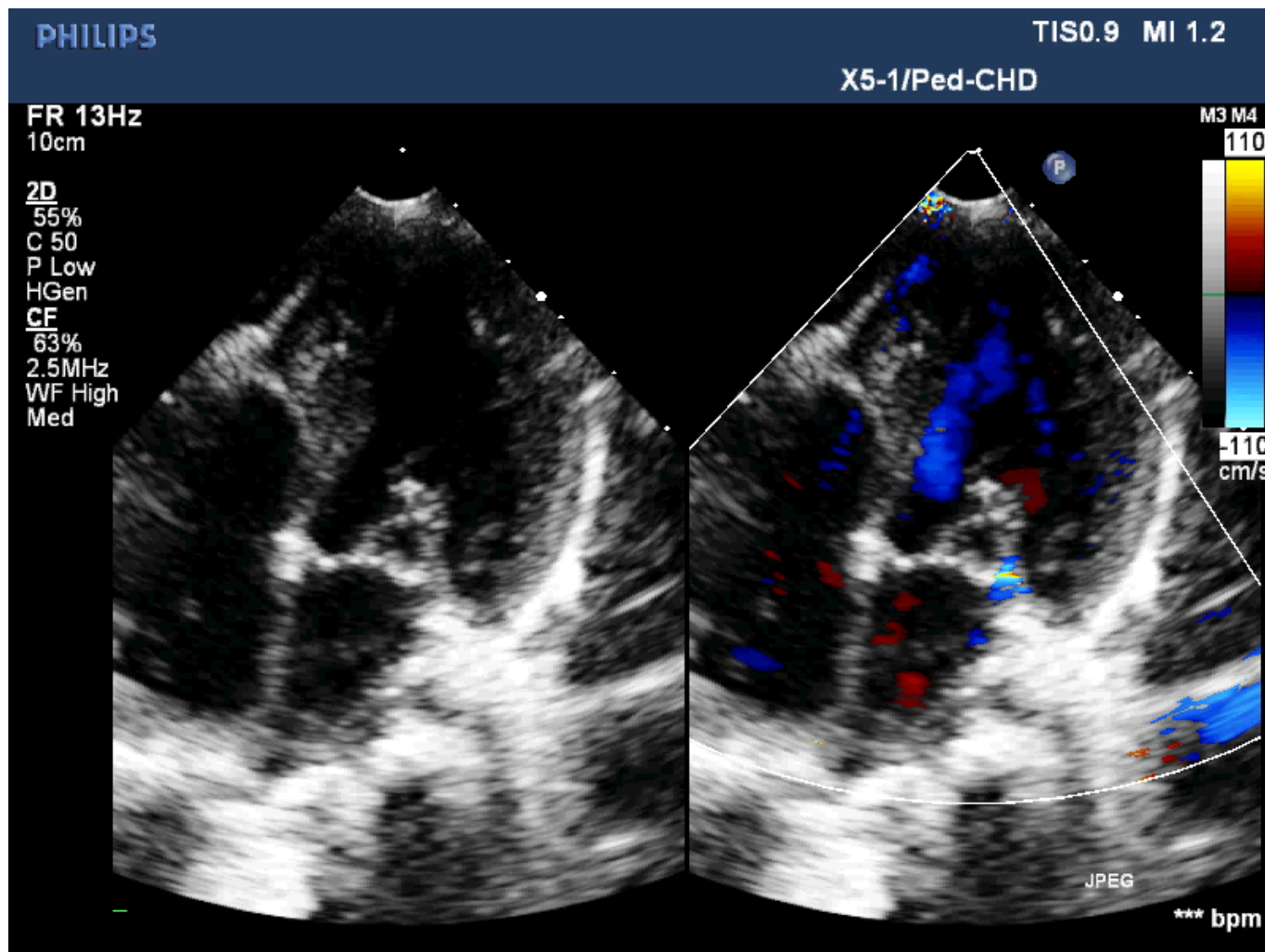
- Ehokg

- Situs solitus. Normāla plaušu un sistēmas vēnu drenāža. Aneirismatiski izvelvēta ātriju starpsiena, FO 6 mm. TV viras apikalizētas, RV atrializēts. Perimembranozs VSD 4-5 mm, šunts no kreisās uz labo pusi 2,5 m/sek.
- Dinamikā pievienojas RVOT obstrukcija, plūsma turbulenta, PG 42 mmHg.

## II Ebšteina anomālija un ģenētiskie sindromi



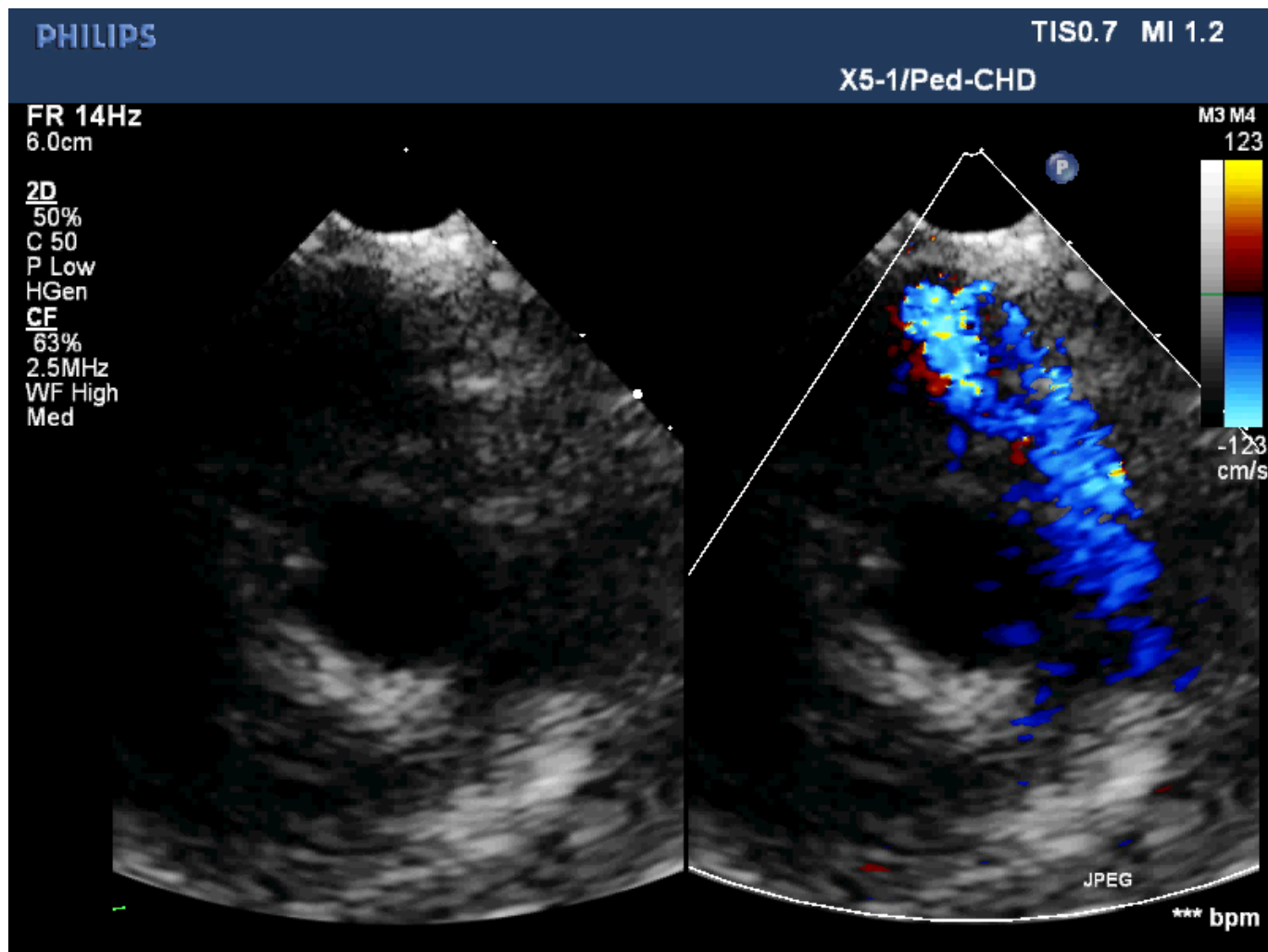
## II Ebšteina anomālija un ģenētiskie sindromi



## II Ebšteina anomālija un ģenētiskie sindromi

- Uzsākta diurētiku terapija
- Atkārtota ģenētiķa konsultācija
  - apstiprināta Tri 21
  - Apstiprināts Swire sindroms (genotipiski XY, fenotipiski XX)
  - Bērna kariotips 47 XY, fenotipiski meitene
- Holtera monitorēšanā datu par SRT nav

## II Ebšteina anomālija un ģenētiskie sindromi



## II Ebšteina anomālija un ģenētiskie sindromi

- Atkārtoti stacionēta 10 m.v.
- Ehokg pulmonāla stenoze, PG 78 mmHg
- Policitēmija (Hb 17,6 g/dl, Ht 53%)
- Atcelta diurētiku th, pievienots aspirīns
- Kontrole pēc 1 mēneša : šķidrums perikardā
- Th spironolaktons un karvedilols



PALDIES PAR UZMANĪBU!

