НАУЧНЫЙ ОБЗОР

АНОМАЛИЯ ЭБШТЕЙНА У ПЛОДА: ПРЕНАТАЛЬНАЯ УЛЬТРАЗВУКОВАЯ ДИАГНОСТИКА, ИСХОДЫ И ПРОГНОЗ

Винокурова Е.А.[1,2], Комарова И.В.[2]

В обзоре представлены современные данные об эпидемиологии, классификации, ультразвуковых пренатальных диагностических признаках, а также перинатальных исходах (индекс Целермайера и прогностическая шкала смертности новорожденных) сложного врожденного порока сердца – аномалии Эбштейна.

Ключевые слова: плод, врожденный порок сердца, аномалия Эбштейна, синдром Дауна, хромосомные аномалии, пренатальная диагностика.

1 - ФГБОУ ВО «Тюменский государственный медицинский университет» Минздрава России.
2 - ГБУЗ ТО «Перинатальный центр».
г. Тюмень, Россия.

Контактный автор: Винокурова Е.А., e-mail: vinokurovaelena@mail.ru

Для цитирования: Винокурова Е.А., Комарова И.В. Аномалия Эбштейна у плода: пренатальная ультразвуковая диагностика, исходы и прогноз. REJR 2019; 9(1):216-226. DOI:10.21569/2222-7415-2019-9-1-216-226.

Статья получена: 29.12.18 Статья принята: 16.01.19

EBSTEIN'S ANOMALY IN FETUS: PRENATAL ULTRASOUND DIAGNOSIS, OUTCOMES AND PROGNOSIS

Vinokurova E.A.[1,2], Komarova I.V.[2]

This review presents the current data on epidemiology, classification, ultrasound prenatal diagnostic markers and perinatal outcomes (index of Celermajer prognostic scale and the newborns mortality rate) is a complex congenital heart defect of Ebstein's anomaly.

Keywords: fetus, congenital heart disease, Ebstein's anomaly, prenatal diagnosis, outcomes, prognosis.

1 - Tyumen State Medical University.
2 - Tyumen Regional Perinatal Centre.
Tyumen, Russian.

Corresponding author: Vinokurova E. A., e-mail: vinokurovaelena@mail.ru.

For citation: Vinokurova E.A., Komarova I.V. Ebstein's anomaly in fetus: prenatal ultrasound diagnosis, outcomes and prognosis. REJR 2019; 9(1):216-226. DOI:10.21569/2222-7415-2019-9-1-216-226.

Received: 29.12.18 Accepted: 16.01.19

Аномалия Эбштейна (АЭ, код по МКБ-10 – Q 22.5) – это сложный врожденный порок сердца (ВПС), формирующийся в процессе эмбриогенеза как результат неполной деламинации («размывания») миокарда приточного отдела правого желудочка (ПЖ) сердца и нарушения сепарации створок трикуспидального клапана (ТК) от эндокарда правого желудочка. АЭ характеризуется смещением септальной, а также задней створок ТК вглубь ПЖ, интимным прилеганием и сращением этих створок с эндокардом желудочка, укорочением хорд, гипоплазией папиллярных мышц, развитием трикуспидальной регургитации (ТР) и тахиаритмий. Передняя створка трикуспидального клапана при АЭ чаще всего оказывается резко увеличенной, парусообразной, фенестрированной. Аномально расположенное (смещенное апикально и ротированное в направлении выходного тракта ПЖ) фиброзное кольцо трикуспидального клапана делит правый желудочек на проксимальную атриализованную часть и дистальную функциональную уменьшенную желудочковую камеру [1

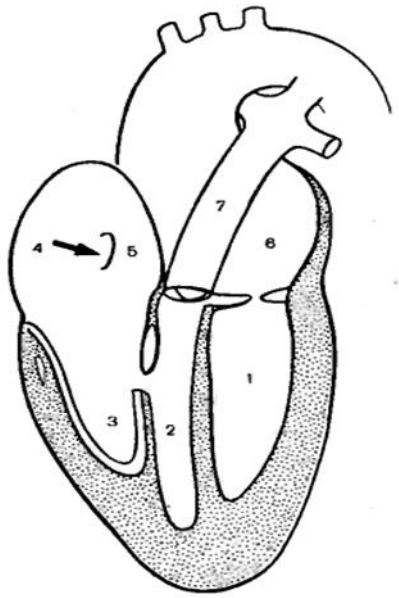

Рис. 1 (Fig. 1)

Рис. 1. Схематическое изображение сердца при аномалии Эбштейна в проекции выходного тракта правого желудочка [3].

1 – левый желудочек, 2 – уменьшенный правый желудочек, 3 – атриализованная часть правого желудочка, 4 – правое предсердие, 5 – дефект межпредсердной перегородки, 6 – левое предсердие, 7 – легочная артерия.

Fig. 1. Schematic representation of the heart in case of Ebstein's anomaly in the projection of the right ventricular output tract [3].

- 5].

Степень выраженности морфологических изменений ТК и ПЖ у пациентов с АЭ бывает разной, варьируя между практически нормальным и примитивным эмбриональным сердцем, а каждый случай порока представляется патологически и гемодинамически уникальным [6].

В настоящее время в Научном Центре сердечно-сосудистой хирургии имени А.Н. Бакулева принята следующая анатомо-физиологическая классификация порока (модифицированная классификация A. Carpentier 1988 года) [1]:

• Тип А. Изменения в сердце минимальны, незначительно смещены септальная и задняя створки.

• Тип В. Задняя папиллярная мышца отсутствует. Задняя и септальная створки опущены в правый желудочек, крепятся короткими хордами, формируя атриализованную часть.

• Тип С. Выраженное ограничение в подвижности септальной и задней створок. Атриализованная часть большая и тонкостенная.

• Тип D. Отсутствие трабекулярной части правого желудочка, передняя папиллярная мышца не дифференцирована.

• Тип Е. Передняя створка также сращена с миокардом, хорды отсутствуют, правый желудочек практически полностью представлен атриализованной частью.

АЭ считается редко встречающимся пороком сердца. Частота АЭ у живорожденных составляет в среднем 1:20 000 [7, 8, 9]. Частота АЭ у плодов в исследованиях израильских специалистов (2012), оказалась примерно в 3 раза выше, чем в среднем у живорожденных, и составила 3,36:20 000 обследованных беременных женщин [10]. Согласно Европейскому регистру врожденных и наследственных заболеваний (2012-2016), частота АЭ у плодов была в 1,26 раза выше, чем у живорожденных [9]. Среди всех ВПС у живорожденных АЭ составляет, по данным большинства авторов, 0,5 - 1% [1, 4, 7].

Фетальные и неонатальные формы порока протекают наиболее тяжело, часто заканчиваясь ранней смертью. Если ребенок переживает первый год жизни, его прогноз улучшается [11]. В статье D.J. Radford и соавт., опубликованной в 1985 г., приведена информация о времени манифестации клиники АЭ у 35 пациентов: 12 случаев проявили себя в 1-й день жизни, 2 – на 1-й неделе, 10 – в первом десятилетии, 11 – у подростков и взрослых, из них 3 - на 6-й декаде. Таким образом, 40% случаев АЭ имели клинические проявления уже в самом раннем неонатальном периоде [12]. По данным D. Mair (1992), до года умирает почти половина детей с АЭ [13]. По данным D.S. Celermajer и соавт. (1994), выживаемость живорожденных в течение 1 года составила 67% [14]. В мультицентровом исследовании М.В. Медведева и соавт. (2003) из 9 новорожденных с АЭ только 3 ребенка остались в живых (33,3%), 6 (66,7%) – умерли на 2-24 сутки [15]. Нередко при АЭ встречается также внутриутробная гибель плода. В исследовании D.B. McElhinney и соавт. (США, 2005) погибли антенатально 9 плодов, а из 49 живорожденных 14 умерли до 1 месяца (28,5%) [16]. В мультицентровом исследовании 243 плодов с АЭ и дисплазией трикуспидального клапана (ДТК) R.Freud Lindsay и соавт. (США и Канада, 2015) до месяца умерли 32% плодов, антенатально – 17% [17]. По сведениям Европейского регистра врожденных и наследственных заболеваний, закончились мертворождением 16 (7,7%) из 206 диагностированных в 2012-2016 гг. случаев АЭ [9]. Y.M. Chang и соавт. (Тайвань, 2009), анализируя 26-летний опыт наблюдения за 77 пациентами с АЭ, также пишут о том, что выживаемость была наиболее низкой на стадии новорожденности, снизившись далее только в третьем десятилетии [18]. R.S. Luis-Miranda и соавт. (Испания, 2013) констатировали, что АЭ, диагностированная у пло-

да, дала перинатальную смертность 87,5% [19]. Австралийские коллеги в опубликованном в 2017 г. 30-летнем опыте наблюдения 80 новорожденных с АЭ сообщили об общей 15-летней выживаемости 67%, отметив при этом, что у пациентов, которые не нуждались в операции, 15-летняя выживаемость равнялась 79%, а у тех, кому было проведено хирургическое или катетерное вмешательство, составила только 45% [20].

Хирургическое лечение больных с АЭ, особенно новорожденных, представляет собой серьезную проблему и проводится в настоящее время с переменным успехом. Существуют как паллиативные, так и более радикальные операции различных модификаций [1, 21]. C.J. Knott-Craig (США) в 2015 г., проанализировав исходы 32 прооперированных новорожденных, пишет, что общая ранняя смертность составила 28%, причем с атрезией легочной артерии (ЛА) – 40%, без атрезии ЛА – 8,3% [22]. J.J. Yu и соавт. (Ю. Корея, 2013) в статье, посвященной исходам у 59 новорожденных с АЭ в современную эпоху, указывает общую смертность 23,7%, а показатели выживаемости 1 и 5 лет – 78,6 и 76,3% соответственно [23]. В 2017 г. проведено мультицентровое исследование результатов хирургического лечения детей с АЭ в клиниках Европы, в котором участвовали специалисты Нидерландов, Германии и Израиля. 63 пациентам было сделано 109 операций. Наблюдение осуществлялось от 0 до 216 месяцев (в среднем 121 месяц). 29 пациентам (46%) хирургическое вмешательство произведено в 1-й год жизни, в том числе двадцати одному – в возрасте до 1 месяца. Двухжелудочковая коррекция выполнена у 59% больных, полуторажелудочковая коррекция – у 5,8%, одножелудочковая коррекция, другие паллиативные вмешательства и ревизия – у 33%. Повторные операции не потребовались через 1 - 5 - 10 лет у 89% - 79% - 75% пациентов соответственно. 9 больных (14%) умерли в стационаре в течение 30 дней после операции. Других смертельных исходов не было [24].

Революцию в хирургическом лечении АЭ произвела операция анатомической конусной реконструкции, впервые описанная Da Silva. Опыт конусной реконструкции у 84 пациентов с АЭ в среднем возрасте 10,1 ±5,9 лет в Mayo Clinic (США) опубликован в 2014 г. У 98% больных операция была успешной [25]. L. Irving и соавт. (США, 2017) в своем обзоре отмечают, что именно «реконструкция конуса является предпочтительной техникой у новорожденных» [26]. Публикаций о результатах конусной реконструкции у новорожденных не много, но имеющиеся впечатляют. Хирурги из Санкт-Петербурга (2017) прооперировали по этой методике 19 пациентов в возрасте от 3 дней до 52 лет. За период наблюдения после операции, составивший от 2,5 месяцев до 3,5 лет, смертельных исходов не было, отмечалось значительное улучшение [27]. S.C. Huang и соавт. (Тайвань, 2017) прооперировали путем конусной реконструкции 7 новорожденных и детей младшего возраста с АЭ, 6 пациентов (86%) выжили [28]. Не было никаких поздних смертей или повторных вальвулопластик при последующем наблюдении от 0,8 до 9,9 лет.

У детей старшего возраста и взрослых, по заключению D.S. Celermajer и соавт. (1994), признаки сердечной недостаточности встречаются реже, случайные находки и аритмия – чаще, долгосрочные результаты лучше, выживаемость к 10-летнему возрасту составила 59% [14]. Долгосрочное исследование выживания, проведенное у 61 пациента с АЭ в 1993 г Y.M. Hong и соавт. (США), показало, что средняя продолжительность их жизни составила 15 лет [29]. По D. Mair (1992), до 50 лет доживает только 5% больных [13]. По данным A. Flores Arizmendi и соавт. (Испания, 2004), до 30 лет дожили 65% [30]. A. Oxenius и соавт. (Швейцария) в 2013 г. сообщили о 10-летней выживаемости детей после хирургических вмешательств 85,3±5,6% [31]. Q. Luu и соавт. (Австралия, 2015) наблюдали 49 пациентов с АЭ во взрослой жизни и зарегистрировали общую выживаемость 100% до 40 лет, 95% до 50 лет и 81% до 60 лет [32].

Патогномоничными эхокардиографическими признаками АЭ являются аномальное апикальное смещение уровня прикрепления септальной створки ТК к межжелудочковой перегородке относительно уровня прикрепления к ней септальной створки митрального клапана в сочетании с трикуспидальной регургитацией. Кроме того, при АЭ часто выявляются кардиомегалия, атриализованная часть ПЖ, а также сочетанная сердечная патология.

Типичной сопутствующей кардиальной патологией при АЭ являются открытое овальное окно/дефект межпредсердной перегородки (ДМПП), стеноз/атрезия легочной артерии (ЛА), дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) и тахиаритмии, обусловленные наличием патологических проводящих путей [1, 2, 3, 27, 33]. Ассоциированная кардиальная патология при АЭ выявляется с частотой от 38,4% до 90% [30, 31, 34, 35].

Эхографическим критерием АЭ у взрослых и детей принято смещение створки более 8 мм/м2 поверхности тела пациента [2]. У плода при АЭ, как пишет М.В. Медведев, септальная створка ТК в большинстве случаев смещается на 4 мм и более [7]. Однако понятно, что это расстояние может оказаться значительно меньшим на ранних сроках беременности. Так, в наблюдениях И.В. Комаровой и соавт. в 12 недель 3 дня [36] (рис. 2, 3), а также Н.А. Ал-

Рис. 2 а (Fig. 2 a)

Рис. 2 б (Fig. 2 b)

Рис. 2. Ультразвуковое исследование.

Фетальная эхокардиография при АЭ, 2D-режим, четырехкамерные срезы сердца, измерение смещения септальной створки ТК в 12-13 недель (а) и в 22-23 недель беременности (б) [36, 39].

Fig. 2. Ultrasound.

Fetal echocardiography of Ebstein's anomaly, 2D-mode, four-chamber heart sections, measurement of the septal sash displacement in 12-13 weeks (left) and 22-23 weeks of pregnancy (right) [36, 39].

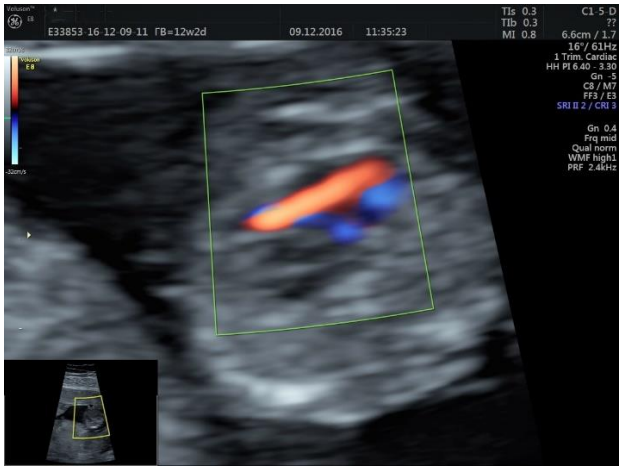

Рис. 3 а (Fig. 3 a)

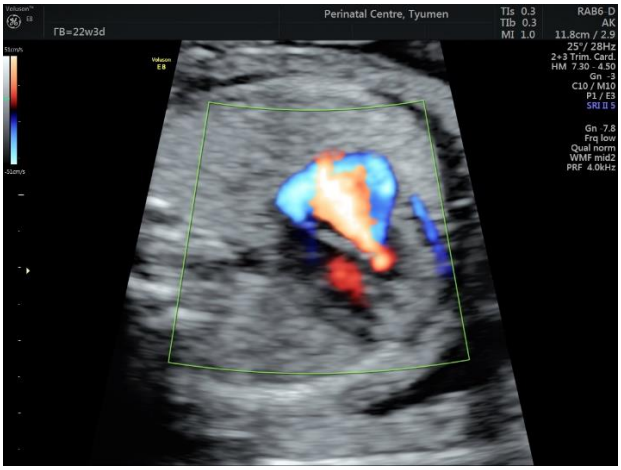

Рис. 3 б (Fig. 3 b)

Рис. 3. Ультразвуковое исследование.

Фетальная эхокардиография при АЭ, четырехкамерные срезы сердца, трикуспидальная регургитация в режиме ЦДК в 12-13 недель (а) и в 22-23 недели беременности (б) [36, 39].

Fig. 3. Ultrasound.

Fetal echocardiography of Ebstein's anomaly, four-chamber sections of the heart, tricuspid insufficiency in color doppler mode in 12-13 weeks (left) and 22-23 weeks of pregnancy (right) [36, 39].

тынник в 11 недель 6 дней гестации [37] смещение составило 2,7 мм.

Главным эхокардиографическим срезом сердца для диагностики АЭ у плода является полученный в 2D-режиме четырехкамерный срез, где четко виден «крест» сердца (cardiac «crux»), то есть место, где соединяются нижняя часть межпредсердной перегородки с верхней частью межжелудочковой перегородки и прикрепляются створки атриовентрикулярных клапанов. Вторым важным моментом при оценке четырехкамерного среза является необходимость использования режима цветового допплеровского картирования (ЦДК), что позволяет увидеть свойственную пороку трикуспидальную регургитацию, чаще голосистолическую [2, 7]. Если ЦДК сердца у плода не проводится, мальформация может быть пропущена [10, 38].

По имеющимся литературным данным, средние сроки выявления мальформации у плода находятся в диапазоне от начала второго триместра до начала третьего триместра беременности и имеют тенденцию к уменьшению (табл. №1).

Современный уровень пренатальной эхокардиографии закономерно приводит к неуклонному увеличению числа выявленных случаев порока у плодов параллельно с уменьшением гестационных сроков диагностики и теоретически предполагает возможность обнаружения не только грубых, тяжелых форм этого ВПС, но и форм малосимптомных, относительно благоприятных для жизни [2, 45]. Поиску и анализу факторов повышенного риска ранней детской смертности, основанных на особенностях эхокардиографической картины АЭ у плода или новорожденного, посвящено много зарубежных работ.

Таблица №1. Средние сроки диагностики АЭ у плода.

29, 5 недель	2003 г.	M.B. Медведев и соавт., Россия [15]
22 недели	2005 г.	D.B. McElhinney и соавт., США[16]
14-16 недель	2012 г.	E.Z. Zimmer и соавт., Израиль [10]
27±6 недель	2015 г.	R.Freud Lindsay и соавт , США и Канада [17]
25,0 недель	2017 г.	I.Gottschalk и соавт., Германия [43]
18-24 недели	2017 г.	E.S. Selamet Tierney и соавт., США [44]

Первый случай пренатальной ультразвуковой диагностики АЭ у плода в 35 недель гестации был опубликован в 1983 г. в «Белом журнале» M. Sharf и соавт. [40], в отечественной литературе – в 1986 г. в журнале «Педиатрия» М.В. Медведевым и соавт. в 32 недели гестации [41]. В 2003 г. М.В. Медведевым и соавт. было проведено первое отечественное мультицентровое исследование по антенатальной диагностике и перинатальным исходам 15 случаев АЭ [15]. Ранним выявлением порока на тот момент считался срок до 24 недель, единственный случай из 15 вошедших в анализ был обнаружен в 18 недель, все остальные – в 22 недели и более. В 2011 г. J.E. Jadaon и соавт. разработаны и опубликованы номограммы длины AVS (атриожелудочковой перегородки, или расстояния между местами прикрепления септальных створок митрального и трикуспидального клапанов к межжелудочковой перегородке) от 11 до 34 недель беременности [42]. В 2012 г. израильские специалисты написали о 8 диагностированных и 1 пропущенном случае АЭ в 14-16 недель беременности [10]. В 2018 г. Н.А. Алтынник сообщила о самом раннем пренатальном выявлении порока – в 11 недель 6 дней при копчико-теменном размере (КТР) 58 мм (табл. №1) [37].

Популярным и часто используемым для прогнозов является индекс Celermajer-GOSE (Great Ormond Street Echo, Великобритания) (индекс правой предсердной области, индекс Целермайера, ИЦ), предложенный в 1992 г. [14, 35, 47]. На уровне четырехкамерного среза сердца плода в фазу диастолы производят измерение площадей правого предсердия (RA) вместе с атриализованным правым желудочком (aRV), а также суммы площадей функционального правого желудочка (fRV), левого предсердия (LA) и левого желудочка (LV). Определяют отношение RA+aRV/fRV+LA+LV (рис. 4).

По результатам этих исследований смертность младенцев с ИЦ ≥ 1,1-1,5 при сочетании с цианозом и кардиомегалией достигает 100%; при значении ИЦ ≤ 0,99 риск смерти не превышает 8-10% (табл. №3, №4).

Вычисление ИЦ (табл. №2) у плодов и новорожденных с АЭ и анализ влияния его величины на раннюю детскую смертность проводились в последующем разными специалистами, многие из которых также называют прогностически неблагоприятным ИЦ, превышающий 1,0 (D.A. Roberson и N.H. Silverman, 1989, [47], A.Flores Arizmendi и соавт., 2004, [30], D.B. McElhinney и соавт., 2005, [16]). A.T. Yetman и

Таблица №3. Индекс Целермайера (Celermajer) и прогностическая шкала смертности новорожденных с АЭ, учитывающая площади камер сердца [35].

Шкала	Отношение (RA + aRV)/(fRV + LV + LA)	Риск смертности новорожденных
1	<0,5	0%
2	0,5 - 0,99	10%
3	1,0 – 1,49	44 – 100%
4	>1,5	100%

Таблица №3. Прогностическая шкала летального исхода новорожденных при АЭ Celermajer-GOSE, учитывающая площади камер сердца и наличие/отсутствие цианоза [14, 46].

Шкала	Отношение (RA + aRV)/(fRV + LV + LA)	Риск летального исхода новорожденных
1	<0,5	8%
2	0,5 – 1.0	8%
3 (отсутствие цианоза)	1,1 – 1,4	10 – 45%
3 (наличие цианоза)	1,1 – 1,4	100%
4	>1,5	100%

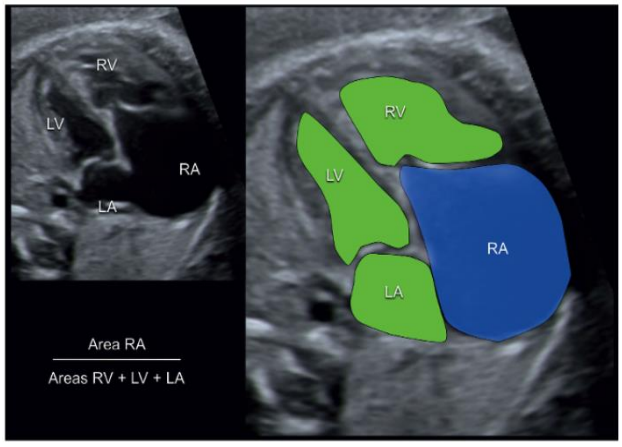

Рис. 4 (Fig. 4)

Рис. 4. Схема.

Методика вычисления индекса Целермайера у плода при ультразвуковом исследовании.

Fig. 4. Scheme.

Method of calculating the index of Celermajer in the fetus during ultrasound examination.

соавт. (1998) показали, что ИЦ>1,0 прогнозировал гибель 100% цианотичных новорожденных с АЭ [48]. I. Gottschalk и соавт. (Германия, 2017) на основании мультицентрового исследования 76 случаев пренатально диагностированной АЭ пришли к выводу о связи с постнатальными потерями ИЦ> 0,7 [43].

R.S. Luis-Miranda и соавт. (2013) среди факторов плохого исхода отметили такой показатель диспропорций правых и левых отделов сердца как соотношение ширины правого и левого желудочков (ШПЖ/ШЛЖ) больше 2 [19]; R.Freud Lindsay и соавт. (2015) [17] и E.S. Selamet Tierney и соавт. (2017) [44] – выраженное увеличение диаметра фиброзного кольца ТК.

Связь отражающего степень общей кардиомегалии кардиоторакального отношения (КТО) и ранней смертности при АЭ показана в работах A.Flores Arizmendi и соавт. [30], R.S. Luis-Miranda и соавт. [19], E.S. Selamet Tierney и соавт. [44], I. Gottschalk и соавт. [43], которые считают фактором повышенного риска КТО по площади, превышающее 0,48, 0,5, 0,55, и КТО по диаметру, равное или превышающее 0,65.

Согласно первому отечественному мультицентровому анализу пренатальной диагностики АЭ у плода, проведенному М.В. Медведевым и соавт. в 2003 г. [15], наиболее важными факторами при составлении прогноза явилось наличие сочетанных пороков и/или неиммунной водянки, а также КТО по площади, превышающее 0,5.

В то же время, по данным других исследователей, ни ИЦ, ни ШПЖ/ШЛЖ, ни КТО не были полезными прогностическими маркерами (M. Pavlova и соавт., 1998, [49], E. Barre и соавт., 2012, [50], J.J. Yu и соавт., 2013, [23]). В мультицентровом анализе 243 плодов с АЭ и ДТК R.Freud Lindsay и соавт. (2015) «ИЦ применительно к плодам привел к непоследовательным результатам, вероятно, в связи со сложностью выполнения у них контурной трассировки» [17].

Факторами повышенного риска постнатальных потерь большинство авторов единогласно считают обструктивные поражения выходного тракта ПЖ, а именно: атрезию ЛА, анатомическую или функциональную (A.T. Yetman и соавт., 1998, [48], C.J. Knott-Craig и соавт., 2015, [22], Y.M. Chang и соавт., 2009, [18], Christopher J. Knott-Craig и соавт., 2012, [51], L. Irving и Mark Elliot Roeser, 2017, [26], J.C. Luxford и соавт., 2017, [20]); атрезию ЛА/стеноз ЛА (D.S. Celermajer и соавт. [14], A. Khositseth и P. Khowsathit [52], R.S. Luis-Miranda и соавт. [19], J.J. Yu и соавт. [23]); ретроградный поток/отсутствие антеградного потока через клапан ЛА (D.B. McElhinney и соавт. [16], E. Barre и соавт. [50], E.S. Selamet Tierney и соавт. [44], R.Freud Lindsay и соавт. [17]).

На отсутствие потока/реверс в артериальном протоке как фактор, ухудшающий прогноз, указали R.S. Luis-Miranda и соавт. [19].

Влияние на прогноз диаметра дефекта межпредсердной перегородки у новорожденных с АЭ отмечено в работах A.T. Yetman и соавт. [48], R.S. Luis-Miranda и соавт. [19], J.J. Yu и соавт. [23].

Дисфункция/снижение функции левого желудочка в качестве плохого прогностического параметра рассматривается A.T. Yetman и соавт. [48], J.J. Lasa и соавт. [53], R.Freud Lindsay и соавт. [17], E.S. Selamet Tierney и соавт. [44].

R.Freud Lindsay и соавт. называют предвестником водянки и соответственно маркером летального исхода перикардиальный выпот у плода [17].

Наличие или появление при динамическом наблюдении фетальной водянки, служащей клиническим отражением тяжелой сердечной недостаточности, приводит в большинстве случаев к антенатальной гибели плода [17, 43, 53]. J.J. Lasa и соавт. написали, что водянка была у 75% мертворожденных [53]. I. Gottschalk и соавт. назвали водянку единственным параметром, прямо связанным с внутриутробной смертью [43].

Степень смещения трикуспидального клапана в качестве прогностического маркера у плода и новорожденного отмечена лишь некоторыми специалистами [19, 47, 52].

Необходимость в хирургическом лечении в периоде новорожденности повышает риск ранней смертности согласно анализу J.C. Luxford и соавт. [20] и Y.M. Hong и J.H. Moller [29]. Усугубляют прогноз также дистресс плода, недоношенность и низкий вес при рождении [17, 23].

Более ранний гестационный срок диагностики АЭ у плода утяжеляет прогноз согласно R.Freud Lindsay и соавт. [17] и I. Gottschalk и соавт. [43].

На возможность внутриутробного прогрессирования заболевания с увеличением гестационного возраста и сложность построения прогноза на ранних сроках беременности обращают внимание E. Barre и соавт. [50], E.S. Selamet Tierney и соавт. [44], R.Freud Lindsay и соавт. [17].

Завершая обзор литературы, посвященный этому редкому и многовариантному ВПС, хочется выразить надежду, что тщательно подобранная и проанализированная информация будет интересной и полезной как врачам-диагностам, нацелив их на поиск эхокардиографических маркеров высокого риска перинатальной смертности, так и специалистам, входящим в состав пренатального консилиума, обеспечив их современной базой данных об исходах и прогнозировании при АЭ у плода.

Источник финансирования и конфликт интересов.

Авторы данной статьи подтвердили отсутствие финансовой поддержки исследования и конфликта интересов, о которых необходимо сообщить.

Список литературы:

1. Бокерия Л.А., Подзолков В.П., Сабиров Б.Н. Аномалия Эбштейна. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, 2005. 240 с.

2. Беспалова Е.Д., Суратова О.Г., Бокерия Е.Л., Бартагова М.Н., Гасанова Р.М., Тюменева А.И. Диагностика и лечение кардиальной патологии у плода. Под ред. Л.А. Бокерия. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева, 2015. 244 с.

3. Белоконь Н.А., Подзолков В.П. Врожденные пороки сердца. М.: Медицина, 1990. 352 с.

4. Затикян Е.П. Кардиология плода и новорожденного. Научное издание. М.: Инфо-Медиа, 1996. 184 с.

5. Шарыкин А.С. Врожденные пороки сердца. Руководство

для педиатров, кардиологов, неонатологов. 2 изд. М.: Издательство БИНОМ, 2009. 384 с.

6. Anderson K.R., Zuberbuhler J.R., Anderson R.H., Becker A.E., Lie J.T. Morphologic spectrum of Ebstein's anomaly of the heart: a review. Mayo Clin. Proc. 1979; 54(3): 174-180. PMID: 431123.

7. Медведев М.В. Пренатальная эхография. Дифференциальный диагноз и прогноз. 3-е изд. М.: Реал Тайм, 2012. 464 с.

8. fetal-echocardiography-1 (2016). Доступно по адресу: https://fetalmedicine.org/education/fetal-echocardiography-1 / (по состоянию на 25 декабря 2018 года).

9. Международный регистр врождённых пороков развития (eurocat) (2017). Доступно по адресу: http://www.eurocat-network.eu/ (по состоянию на 25 декабря 2018 года).

10. Zimmer E.Z., Blazer S., Lorber A., Solt I., Egenburg S., Bronshtein M. Fetal Ebstein's anomaly: early and late appearance. Prenat. Diagn. 2012; 32(3): 228-233. DOI: 10,1002 / pd.2935.

11. Maas Enriquez M., Attie F., Muñoz Castellanos L., Vargas Barrón J., Zavaleta D. Ebstein's anomaly in infants. Arch. Inst. Cardiol. Mex. 1986; 56(5): 417-420. PMID: 2948457.

12. Radford D.J., Graff R.F., Neilson G.H. Diagnosis and natural history of Ebstein's anomaly. Br Heart. J. 1985; 54(5): 517-522. PMID: 4052292. PMCID: PMC481939.

13. Mair D.D. Ebstein's anomaly: natural history and management. J. Am. Coll. Cardiol. 1992; 19(5): 1047-1048. PMID: 1552093.

14. Celermajer D.S., Bull C., Till J.A., Cullen S., Vassillikos V.P., Sullivan I.D. et al. Ebstein's anomaly: presentation and outcome from fetus to adult. J. Am. Coll. Cardiol. 1994; 23(1): 170-176. PMID: 8277076.

15. Медведев М.В., Юдина Е.В., Левченко В.А. и др. Перинатальные исходы при врожденных пороках развития. IX. Аномалия Эбштейна. Пренат. Диагн. 2003; Т. 2(4): 288-292.

16. McElhinney D.B., Salvin J.W., Colan S.D., Thiagarajan R., Crawford E.C., Marcus E.N. et al. Improving outcomes in fetuses and neonates with congenital displacement (Ebstein's malformation) or dysplasia of the tricuspid valve. Am. J. Cardiol. 2005; 96(4): 582-586. DOI: 10.1016/j.amjcard.2005.04.024.

17. Lindsay R. Freud, Maria C. Escobar-Dias, Brian T. Kalish et al. Outcomes and predictors of perinatal mortality in fetuses with Ebstein anomaly or tricuspid valve dysplasia in the current era. A multicenter study. Circulation. 2015; V. 132: 481-489. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.115.015839.

18. Chang Y.M., Wang J.K., Chiu S.N., Lin M.T., Wu E.T., Chen C.A. et al. Clinical spectrum and long-term outcome of Ebstein's anomaly based on a 26-year experience in an Asian cohort. Eur. J. Pediatr. 2009; Jun. V. 168(6): 685-690. DOI: 10,1007 / s00431-008-0820-0.

19. Luis-Miranda R.S., Arias-Monroy L.G., Alcantar-Mendoza M.A., Arroyo C.C., Reyes E.M., Jarer S.C. Fetal diagnosis and prognosis of Ebstein's anomaly. Ginecol. Obstet. Mex. 2013; 81(5): 221-230. PMID: 23819422.

20. Luxford J.C., Arora N., Ayer J.G., Verrall C.E., Cole A.D., Orr Y. et al. Neonatal Ebstein Anomaly: A 30-year Institutional Review. Semin Thorac. Cardiovasc. Surg. 2017; Summer. V. 29(2): 206-212. DOI: 10,1053 / j.semtcvs.2017.01.012.

21. Malvindi P.G., Viola N. Ebstein's anomaly: diagnosis and surgical treatment. G. Ital. Cardiol. (Rome). 2015; 16 (3): 175-185. DOI: 10,1714 / 1820,19828.

22. Knott-Craig C.J., Kumar T.K., Arevalo A.R., Joshi V.M. Surgical management of symptomatic neonates with Ebstein's anomaly: choice of operation. Cardiol. Young. 2015; 25(6): 1119-1123. DOI: 10,1017 / S1047951114001747.

23. Yu J.J., Yun T.J., Won H.S., Im Y.M., Lee B.S., Kang S.Y. et al. Outcome of neonates with Ebstein's anomaly in the current era. Pediatr. Cardiol. 2013; 34(7): 1590-1596. DOI: 10,1007 / s00246-013-0680-x.

24. Geerdink L.M., du Marchie Sarvaas G.J. et al. Surgical outcome in pediatric patients with Ebstein's anomaly: A multicenter, long-term study. Congenit. Heart Dis. 2017; 12(1): 32-39. DOI: 10,1111 / chd.12404.

25. Anderson H.N., Dearani J.A., Said S.M., Norris M.D., Pundi K.N., Miller A.R. et al. Cone reconstruction in children with Ebstein anomaly: the Mayo Clinic experience. Congenit. Heart Dis. 2014; 9(3): 266-271. DOI: 10,1111 / chd.12155.

26. Irving L. Kron, Mark Elliot Roeser. Management of Ebstein's anomaly. Ann. Cardiothorac. Surg. 2017; May. V. 6(3): 266–269. DOI: 10,21037 / acs.2017.05.03.

27. Болсуновский В. А., Хубулава Г. Г., Новик Г. А., Жданова М. В., Мовсесян Р. Р., Шорохов С. Е., и др. Аномалия Эбштейна: операция конусной реконструкции – первый опыт анатомической коррекции (2017). Доступно по адресу: https:// www.Ivrach.ru (по состоянию на 25 декабря 2018 года).

28. Huang S.C., Wu E.T., Chen S.J., Huang C.H., Shih J.C., Chou H.W. et al. Surgical Strategy Toward Biventricular Repair for Severe Ebstein Anomaly in Neonates and Infancy. Ann. Thorac. Surg. 2017; 104(3): 917-925. DOI: 10,1016 / j.athoracsur.2017.01.081.

29. Hong Y.M., Moller J.H. Ebstein's anomaly: a long-term study of survival. Am. Heart J. 1993; 125(5Pt1): 1419-1424. PMID: 8480596.

30. Flores Arizmendi A., Fernández Pineda L., Quero Jiménez C., Maître Azcárate M.J., Herráiz Sarachaga I., Urroz E. et al. The clinical profile of Ebstein's malformation as seen from the fetus to the adult in 52 patients. Cardiol Young. 2004; 14(1): 55-63. PMID: 15237672.

31. Oxenius A., Attenhofer Jost C.H., Prêtre R., Dave H., Bauersfeld U., Kretschmar O. et al. Management and outcome of Ebstein's anomaly in children. Cardiol. Young. 2013; 23(1): 27-34. DOI: 10,1017 / S1047951112000224.

32. Luu Q., Choudhary P., Jackson D., Canniffe C., McGuire M., Chard R. et al. Ebstein's anomaly in those surviving to adult life - a single centre experience. Heart Lung Circ. 2015; 24(10): 996-1001. DOI: 10,1016 / j.hlc.2015.03.016.

33. Дергачев А.В. Клинико-морфологические аспекты хирургического лечения аномалии Эбштейна. Медицинские новости. 2012; 2: С. 56-59.

34. Barbara D.W., Edwards W.D., Connolly H.M., Dearani J.A. Surgical pathology of 104 tricuspid valves (2000-2005) with classic right-sided Ebstein's malformation. Cardiovasc. Pathol. 2008; 17(3): 166-171. DOI: 10.1016/j.carpath.2007.07.005.

35. Celermajer D.S., Cullen S., Sullivan I.D., Spiegelhalter D.J., Wyse R.K., Deafield J.E. Outcome in neonates with Ebstein's anomaly. J. Am. Coll. Cardiol. 1992; 19(5): 1041-1046. PMID: 1552092.

36. Комарова И.В., Никифоренко А.А., Лукьянова Н.В., Винокурова Е.А. Ранняя пренатальная ультразвуковая диагностика аномалии Эбштейна. Пренатальная диагностика. 2017; 16(4): 364-368 (на русском языке). DOI:

10.21516/2413-1458-2017-16-4-364-368.
37. Алтынник Н.А. Пренатальная ультразвуковая диагностика аномалии Эбштейна до 12 нед беременности. Пренатальная диагностика. 2018; 17(2): 152-154 DOI: 10.21516/2413-1458-2018-17-2-152-154.
38. Ионова С.Г., Цымбалова И.П., Сидорова А.В. Аномалия Эбштейна: проблемы пренатальной диагностики. Пренатальная диагностика. 2005; 4(1): 43-46.
39. Комарова И.В., Гартунг Т.С., Данкова О.В., Большакова Т.Г., Чикаленко С.Ю., Винокурова Е.А. и др. Пренатальная диагностика сочетания аномалии Эбштейна и синдрома Дауна: обзор литературы и собственное наблюдение. Пренатальная диагностика. 2018; 17(1): 42-47. DOI: 10.21516/2413-1458-2018-17-1-42-47.
40. Sharf M., Abinader E.G., Shapiro I., Rosenfeld T., Eibschitz I. Prenatal echocardiographic diagnosis of Ebstein's anomaly with pulmonary atresia. Am J Obstet Gynecol. 1983 Oct 1. V. 147(3). P. 300-303. PMID: 6624795.
41. Медведев М.В., Серебряный В.Л., Мачинская Е.А. Антенатальная эхокардиографическая диагностика синдрома Эбштейна. Педиатрия. 1986; 11: 69.
42. Jadaon J.E., Haddad S., Mukary M., Ben-Shlomo I., Ben-Ami M. Evaluation of normal fetal atrio-ventricular septum dimensions during pregnancy. Prenat. Diagn. 2011; 31(2): 167-170. DOI: 10.1002/pd.2670.
43. Gottschalk I. , Gottschalk L. , Stressig R. , Ritgen J. , Herberg U. , Breuer J. et al. Ebstein's Anomaly of the Tricuspid Valve in the Fetus - A Multicenter Experience. Ultraschall Med. 2017; 38(4): 427-436. DOI: 10.1055 / c-0042-107151.
44. Selamet Tierney E.S., McElhinney D.B., Freud L.R., Tworetzky W., Cuneo B.F., Escobar-Diaz M.C. et al. Assessment of Progressive Pathophysiology After Early Prenatal Diagnosis of the Ebstein Anomaly or Tricuspid Valve Dysplasia. Am. J. Cardiol. 2017; 119(1): 106-111. DOI: 10,1016 / j.amjcard.2016.09.022.
45. Аксельров М. А., Карпова И. Ю., Пятилышнова О. М. Снижение младенческой смертности от врожденной патологии путем развития хирургии новорожденных. Медицинская наука и образование Урала. 2018; 4 (96): 118-123.
46. Jaquiss R.D., Imamura M. Management of Ebstein's anomaly and pure tricuspid insufficiency in the neonate. Semin Thorac Cardiovasc Surg. 2007; 19(3): 258-263. DOI: 10,1053 / j.semtcvs.2007.07.004.
47. Roberson D.A., Silverman N.H. Ebstein's anomaly: echocardiographic and clinical features in the fetus and neonate. J. Am. Col.l Cardiol. 1989; 14(5): 1300-1307. PMID: 2808987.
48. Yetman A.T., Freedom R.M., McCrindle B.W. Outcome in cyanotic neonates with Ebstein's anomaly. Am. J. Cardiol. 1998; 81(6): 749-754. PMID: 9527086.
49. Pavlova M., Fouron J.C., Drblik S.P., van Doesburg N.H., Bigras J.L., Smallhorn J. et al. Factors affecting the prognosis of Ebstein's anomaly during fetal life. Am. Heart J. 1998; 135(6 Pt 1): 1081-1085. PMID: 9630115.
50. Barre E., Durand I., Hazelzet T., David N. Ebstein's anomaly and tricuspid valve dysplasia: prognosis after diagnosis in utero. Pediatr. Cardiol. 2012; 33(8): 1391-1396. PMID: 22639000.
51. Christopher J. Knott-Craig, Steven P. Goldberg, Jean A. Ballweg. Surgical Decision Making in Neonatal Ebstein's Anomaly. An Algorithmic Approach Based on 48 Consecutive Neonates Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery. 2012; January 11. Research Article. DOI: 10.1177/2150135111425933.
52. Khositseth A., Khowsathit P. Factors affecting mortality in Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. J. Med. Assoc .Thai. 1999; 82 (Suppl 1): 10-15. PMID: 10730511.
53. Lasa J.J., Tian Z.Y., Guo R., Rychik J. Perinatal course of Ebstein's anomaly and tricuspid valve dysplasia in the fetus. Prenat. Diagn. 2012; 32(3): 245-251. DOI: 10,1002 / pd.2939.

References:

1. Bockeria L. A., Podzolkov V. P., Sabirov B. N. Ebstein's Anomaly. Moscow: Scientific center of cardiovascular surgery named after Bakulev A.N., 2005. 240 p. (in Russian).
2. Bespalova E. D., Suratova O. G., Bokeria E. L., Bartakova M. N., Hasanov R. M., Tyumeneva A. I. Diagnosis and treatment of cardiac abnormalities in the fetus. Ed. by L. A. Bockeria. Moscow: Scientific center of cardiovascular surgery named after Bakulev A.N., 2015. 244 p. (in Russian).
3. Belokon N. A. Podzolkov V. P. Congenital heart diseases. Moscow: Meditsina, 1990. 352 p. (in Russian).
4. Zatikyan E.P. Fetal and newborn Cardiology. Scientific publication. Moscow: Info-Media, 1996. 184 p. (in Russian).
5. Sharykin, A. S. Congenital heart defects. A guide for pediatricians, cardiologists, neonatologists. 2 ed. Moscow: Publishing house BINOM, 2009. 384 p. (in Russian).
6. Anderson K.R., Zuberbuhler J.R., Anderson R.H., Becker A.E., Lie J.T. Morphologic spectrum of Ebstein's anomaly of the heart: a review. Mayo Clin. Proc. 1979; 54(3): 174-180. PMID: 431123.
7. Medvedev M. V. Prenatal echography. Differential diagnosis and prognosis. 3-e Izd. Moscow: Real Time, 2012. 464 p. (in Russian).
8.fetal-echocardiography-1(2016). https://fetalmedicine.org/education/fetal-echocardiography-1 / (as of 25 December 2018).
9. EUROCAT. EUROCAT Prevalence tables 2017. URL: http://www.eurocat-network.eu/AccessPrevalenceData/ PrevalenceTables. (as of 25 December 2018).
10. Zimmer E.Z., Blazer S., Lorber A., Solt I., Egenburg S., Bronshtein M. Fetal Ebstein's anomaly: early and late appearance. Prenat. Diagn. 2012; 32(3): 228-233. DOI: 10,1002 / pd.2935.
11. Maas Enriquez M., Attie F., Muñoz Castellanos L., Vargas Barrón J., Zavaleta D. Ebstein's anomaly in infants. Arch. Inst. Cardiol. Mex. 1986; 56(5): 417-420. PMID: 2948457.
12. Radford D.J., Graff R.F., Neilson G.H. Diagnosis and natural history of Ebstein's anomaly. Br Heart. J. 1985; 54(5): 517-522. PMID: 4052292. PMCID: PMC481939.
13. Mair D.D. Ebstein's anomaly: natural history and management. J. Am. Coll. Cardiol. 1992; 19(5): 1047-1048. PMID: 1552093.
14. Celermajer D.S., Bull C., Till J.A., Cullen S., Vassillikos V.P., Sullivan I.D. et al. Ebstein's anomaly: presentation and outcome from fetus to adult. J. Am. Coll. Cardiol. 1994; 23(1): 170-

176. PMID: 8277076.
15. Medvedev M. V., Yudina E. V., Levchenko V. A., and other Perinatal outcomes in congenital malformations. IX. Ebstein's Anomaly. Prenatal Diagnosis. 2003; T. 2(4): 288-292. (in Russian).
16. McElhinney D.B., Salvin J.W., Colan S.D., Thiagarajan R., Crawford E.C., Marcus E.N. et al. Improving outcomes in fetuses and neonates with congenital displacement (Ebstein's malformation) or dysplasia of the tricuspid valve. Am. J. Cardiol. 2005; 96(4): 582-586. DOI: 10.1016/j.amjcard.2005.04.024.
17. Lindsay R. Freud, Maria C. Escobar-Dias, Brian T. Kalish et al. Outcomes and predictors of perinatal mortality in fetuses with Ebstein anomaly or tricuspid valve dysplasia in the current era. A multicenter study. Circulation. 2015; 132: 481-489. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.115.015839.
18. Chang Y.M., Wang J.K., Chiu S.N., Lin M.T., Wu E.T., Chen C.A. et al. Clinical spectrum and long-term outcome of Ebstein's anomaly based on a 26-year experience in an Asian cohort. Eur. J. Pediatr. 2009; Jun. V. 168(6): 685-690. DOI: 10,1007 / s00431-008-0820-0.
19. Luis-Miranda R.S., Arias-Monroy L.G., Alcantar-Mendoza M.A., Arroyo C.C., Reyes E.M., Jarer S.C. Fetal diagnosis and prognosis of Ebstein's anomaly. Ginecol. Obstet. Mex. 2013; 81(5): 221-230. PMID: 23819422.
20. Luxford J.C., Arora N., Ayer J.G., Verrall C.E., Cole A.D., Orr Y. et al. Neonatal Ebstein Anomaly: A 30-year Institutional Review. Semin Thorac. Cardiovasc. Surg. 2017; Summer. V. 29(2): 206-212. DOI: 10,1053 / j.semtcvs.2017.01.012.
21. Malvindi P.G., Viola N. Ebstein's anomaly: diagnosis and surgical treatment. G. Ital. Cardiol. (Rome). 2015; 16 (3): 175-185. DOI: 10,1714 / 1820,19828.
22. Knott-Craig C.J., Kumar T.K., Arevalo A.R., Joshi V.M. Surgical management of symptomatic neonates with Ebstein's anomaly: choice of operation. Cardiol. Young. 2015; 25(6): 1119-1123. DOI: 10,1017 / S1047951114001747.
23. Yu J.J., Yun T.J., Won H.S., Im Y.M., Lee B.S., Kang S.Y. et al. Outcome of neonates with Ebstein's anomaly in the current era. Pediatr. Cardiol. 2013; 34(7): 1590-1596. DOI: 10,1007 / s00246-013-0680-x.
24. Geerdink L.M., du Marchie Sarvaas G.J. et al. Surgical outcome in pediatric patients with Ebstein's anomaly: A multicenter, long-term study. Congenit. Heart Dis. 2017; 12(1): 32-39. DOI: 10,1111 / chd.12404.
25. Anderson H.N., Dearani J.A., Said S.M., Norris M.D., Pundi K.N., Miller A.R. et al. Cone reconstruction in children with Ebstein anomaly: the Mayo Clinic experience. Congenit. Heart Dis. 2014; 9(3): 266-271. DOI: 10,1111 / chd.12155.
26. Irving L. Kron, Mark Elliot Roeser. Management of Ebstein's anomaly. Ann. Cardiothorac. Surg. 2017; May. V. 6(3): 266–269. DOI: 10,21037 / acs.2017.05.03
27. Bolsunovskiy V. A., Khubulava G. G., Novik G. A., Zhdanov V. M., Movsesyan R. R., Shorokhov S.E. Ebstein's anomaly: cone reconstruction surgery - the first experience of anatomical correction (2017). Available at: https:// www.Ivrach.ru (as of 25 December 2018).
28. Huang S.C., Wu E.T., Chen S.J., Huang C.H., Shih J.C., Chou H.W. et al. Surgical Strategy Toward Biventricular Repair for Severe Ebstein Anomaly in Neonates and Infancy. Ann. Thorac. Surg. 2017; 104(3): 917-925. DOI: 10,1016 / j.athoracsur.2017.01.081.
29. Hong Y.M., Moller J.H. Ebstein's anomaly: a long-term study of survival. Am. Heart J. 1993; 125(5Pt1): 1419-1424. PMID: 8480596.
30. Flores Arizmendi A., Fernández Pineda L., Quero Jiménez C., Maître Azcárate M.J., Herráiz Sarachaga I., Urroz E. et al. The clinical profile of Ebstein's malformation as seen from the fetus to the adult in 52 patients. Cardiol Young. 2004; 14(1): 55-63. PMID: 15237672.
31. Oxenius A., Attenhofer Jost C.H., Prêtre R., Dave H., Bauersfeld U., Kretschmar O. et al. Management and outcome of Ebstein's anomaly in children. Cardiol. Young. 2013; 23(1): 27-34. DOI: 10,1017 / S1047951112000224.
32. Luu Q., Choudhary P., Jackson D., Canniffe C., McGuire M., Chard R. et al. Ebstein's anomaly in those surviving to adult life - a single centre experience. Heart Lung Circ. 2015; 24(10): 996-1001. DOI: 10,1016 / j.hlc.2015.03.016.
33. Dergachev A.V. The clinical and morphological aspects of the surgical treatment of Ebstein's anomaly. Medical news. 2012; 2: 56-59. (in Russian).
34. Barbara D.W., Edwards W.D., Connolly H.M., Dearani J.A. Surgical pathology of 104 tricuspid valves (2000-2005) with classic right-sided Ebstein's malformation. Cardiovasc. Pathol. 2008; 17(3): 166-171. DOI: 10.1016/j.carpath.2007.07.005.
35. Celermajer D.S., Cullen S., Sullivan I.D., Spiegelhalter D.J., Wyse R.K., Deafield J.E. Outcome in neonates with Ebstein's anomaly. J. Am. Coll. Cardiol. 1992; 19(5): 1041-1046. PMID: 1552092.
36. Komarova I.V., Nikiforenko A.A., Luk'yanova N.V., Vinokurova E.A. Early prenatal ultrasound diagnosis of Ebstein's anomaly. Prenatal Diagnosis. 2017; 16(4): 364-368. DOI: 10.21516/2413-1458-2017-16-4-364-368. (in Russian).
37. Altynnik N.A. Prenatal ultrasound diagnosis of Ebstein's abnormality before 12 weeks of pregnancy. Prenatal Diagnosis. 2018; 17(2): 152-154. DOI: 10.21516/2413-1458-2018-17-2-152-154. (in Russian).
38. Ionova S.G., Tsymbalov I. P., Sidorov V. A. Ebstein's Anomaly: problems of prenatal diagnosis. Prenatal Diagnosis. 2005; 4(1): 43-46. (in Russian).
39. Komarova I.V., Gartung T.S., Dankova O.V., Bolshakova T.G., Chikalenko S.Y.,
Vinokurova E.A. et al. Prenatal ultrasound diagnosis of Ebstein's anomaly combined with Down's syndrome: literature review and own observation. Prenatal Diagnosis. 2018; 17(1): 42-47. DOI: 10.21516/2413-1458-2018-17-1-42-47. (in Russian).
40. Sharf M., Abinader E.G., Shapiro I., Rosenfeld T., Eibschitz I. Prenatal echocardiographic diagnosis of Ebstein's anomaly with pulmonary atresia. Am J Obstet Gynecol. 1983 Oct 1. V. 147(3). P. 300-303. PMID: 6624795.
41. Medvedev M. V., Silver V. L., Machinskaya E. A. Antenatal echocardiographic diagnosis of Ebstein syndrome. Pediatrics. 1986; 11: 69. (in Russian).
42. Jadaon J.E., Haddad S., Mukary M., Ben-Shlomo I., Ben-Ami M. Evaluation of normal fetal atrio-ventricular septum dimensions during pregnancy. Prenat. Diagn. 2011; 31(2): 167-170. DOI: 10.1002/pd.2670.
43. Gottschalk I. , Gottschalk L. , Stressig R. , Ritgen J. , Herberg U. , Breuer J. et al. Ebstein's Anomaly of the Tricuspid Valve in the Fetus - A Multicenter Experience. Ultraschall Med. 2017; 38(4): 427-436. DOI: 10.1055 / c-0042-107151.

44. Selamet Tierney E.S., McElhinney D.B., Freud L.R., Tworetzky W., Cuneo B.F., Escobar-Diaz M.C. et al. Assessment of Progressive Pathophysiology After Early Prenatal Diagnosis of the Ebstein Anomaly or Tricuspid Valve Dysplasia. Am. J. Cardiol. 2017; 119(1): 106-111. DOI: 10,1016 / j.amjcard.2016.09.022.

45. Akselrov M.A., Karpova I.Y., Piatilyshnova O.M. To reduction of infant mortality from congenital pathology by developing surgery of newborns. Medical science and education of Ural. 2018; 4(96): 118-123. (in Russian).

46. Jaquiss R.D., Imamura M. Management of Ebstein's anomaly and pure tricuspid insufficiency in the neonate. Semin Thorac Cardiovasc Surg. 2007; 19(3): 258-263. DOI: 10,1053 / j.semtcvs.2007.07.004.

47. Roberson D.A., Silverman N.H. Ebstein's anomaly: echocardiographic and clinical features in the fetus and neonate. J. Am. Col.l Cardiol. 1989; 14(5): 1300-1307. PMID: 2808987.

48. Yetman A.T., Freedom R.M., McCrindle B.W. Outcome in cyanotic neonates with Ebstein's anomaly. Am. J. Cardiol. 1998; 81(6): 749-754. PMID: 9527086.

.

49. Pavlova M., Fouron J.C., Drblik S.P., van Doesburg N.H., Bigras J.L., Smallhorn J. et al. Factors affecting the prognosis of Ebstein's anomaly during fetal life. Am. Heart J. 1998; 135(6 Pt 1): 1081-1085. PMID: 9630115.

50. Barre E., Durand I., Hazelzet T., David N. Ebstein's anomaly and tricuspid valve dysplasia: prognosis after diagnosis in utero. Pediatr. Cardiol. 2012; 33(8): 1391-1396. PMID: 22639000.

51. Christopher J. Knott-Craig, Steven P. Goldberg, Jean A. Ballweg. Surgical Decision Making in Neonatal Ebstein's Anomaly. An Algorithmic Approach Based on 48 Consecutive Neonates Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery. 2012; January 11. Research Article. DOI: 10.1177/2150135111425933.

52. Khositseth A., Khowsathit P. Factors affecting mortality in Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. J. Med. Assoc .Thai. 1999; 82 (Suppl 1): 10-15. PMID: 10730511

53. Lasa J.J., Tian Z.Y., Guo R., Rychik J. Perinatal course of Ebstein's anomaly and tricuspid valve dysplasia in the fetus. Prenat. Diagn. 2012; 32(3): 245-251. DOI: 10,1002 / pd.2939.