

Рубрика: хирургическая и интервенционная аритмология

© Л.А. БОКЕРИЯ, О.Л. БОКЕРИЯ, А.Х. МЕЛИКУЛОВ, М.Л. АЛЕКСАНДРОВА, М.У. МУРЗАГАЛИЕВ, А.М. ИСМАИЛБАЕВ, Б.Н. САБИРОВ, 2013
© АННАЛЫ АРИТМОЛОГИИ, 2013

УДК [616.12-008.318:616.12-007-053.1]-073.97-036.8

ЭЛЕКТРОКАРДИОГРАФИЧЕСКАЯ И ЭЛЕКТРОФИЗИОЛОГИЧЕСКАЯ ТОПИЧЕСКАЯ ДИАГНОСТИКА СИНДРОМА ВОЛЬФА–ПАРКИНСОНА–УАЙТА И РЕЗУЛЬТАТЫ РАДИОЧАСТОТНОЙ АБЛАЦИИ ДОПОЛНИТЕЛЬНЫХ ПРЕДСЕРДНО-ЖЕЛУДОЧКОВЫХ СОЕДИНЕНИЙ У БОЛЬНЫХ С АНОМАЛИЕЙ ЭБШТЕЙНА

Тип статьи: оригинальная статья

Л.А. Бокерия, академик РАН и РАМН, д. м. н., профессор; О.Л. Бокерия, д. м. н., профессор, г. н. с.; А.Х. Меликулов, д. м. н., с. н. с.; М.Л. Александрова, врач; М.У. Мурзагалиев, аспирант; А.М. Исмаилбаев, аспирант; Б.Н. Сабиров, д. м. н.*

ФГБУ «Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева»
(директор – академик РАН и РАМН Л.А. Бокерия) РАМН, Москва, Российская Федерация

Введение. Синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта (ВПУ) сочетается у пациентов с аномалией Эбштейна в 30% случаев. Естественное течение порока и прогноз при аномалии Эбштейна с точки зрения качества жизни, осложнений и летальности во многом определяются наличием аритмий. Медикаментозная терапия, как правило, малоэффективна. На сегодняшний день лечение аритмий с успехом выполняется и хирургически, и с помощью транскатетерной радиочастотной абляции (РЧА). Из двух путей лечения аритмий недостатками первого является длительность операции. Второй метод представляет собой менее агрессивный подход и может выполняться как первый этап при незначительных морфологических изменениях со стороны трехстворчатого клапана.

Цель. Выявление электрокардиографических и электрофизиологических диагностически значимых критериев различных форм синдрома предвозбуждения желудочков и РЧА дополнительных путей желудочковых соединений (ДПЖС) как первый этап хирургического лечения у больных с благоприятной анатомической формой аномалии Эбштейна.

Материал и методы. В НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН с 1995 по 2012 г. топическая диагностика сочетанной патологии при помощи электрофизиологического исследования (ЭФИ) и РЧА (как первый этап хирургического лечения у больных с благоприятной анатомической формой аномалии Эбштейна) выполнены 36 пациентам. Возраст больных колебался от 7 до 16 лет, составляя в среднем $9,6 \pm 6,7$ года.

Результаты. Всем пациентам, учитывая наличие электрокардиографических признаков синдрома ВПУ и тахикардии в анамнезе, было выполнено инвазивное ЭФИ. Манифестирующий синдром ВПУ имели 27 (75%) пациентов, интермиттирующий синдром – 3 (8,3%), латентный – 2 (5,5%), скрытый – 4 (11,1%) пациента.

Анализ результатов воздействий РЧА у 36 пациентов показал, что эффективность процедуры составила 76,6%. Осложнений, связанных с процедурой, не отмечалось. Хотя следует отметить, что у 5 (13,8%) больных с множественными ДПЖС выявлен рецидив тахиаритмии, что соответствует данным литературы.

Заключение. Мы считаем, что одномоментная коррекция сочетанной патологии показана при исходной тяжести состояния пациентов и риске выполнения закрытой операции. В тех случаях, когда незамедлительной коррекции порока не требуется, первым этапом следует выполнять РЧА аритмогенного субстрата. Более того, современное состояние аритмологии предоставляет возможность неоднократного повторного вмешательства по «закрытой» методике без риска для пациента.

Ключевые слова: врожденный порок сердца; аномалия Эбштейна; синдром ВПУ; радиочастотная абляция.

* Сабиров Бахадыр Насырович, главный научный сотрудник отделения хирургии детей старшего возраста с ВПС, доктор мед. наук.
Тел.: 8 (495) 414-77-15, e-mail: 89269172319@mail.ru
Почтовый адрес: 121552, Москва, Рублевское шоссе, 135. НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН.

Introduction. Wolff–Parkinson–White (WPW) syndrome is associated with Ebstein’s anomaly in 30% of cases. The natural course and prognosis of Ebstein anomaly in terms of quality of life, morbidity and mortality are largely determined by the presence of arrhythmias. Drug therapy is usually ineffective. To date, treatment of arrhythmias is successfully performed surgically as well as using transcatheter radiofrequency ablation (RFA). The limitations of the surgical method is a long duration of the operation. However, the latter method is characterized by a less invasive approach and can be performed as the first stage in cases with minor morphological changes of the tricuspid valve.

Objective. To identify the diagnostically significant electrocardiographic and electrophysiological criteria of different forms of ventricular pre-excitation syndrome and RFA as the first stage of surgical treatment in patients with favorable anatomic form of Ebstein’s anomaly.

Material and methods. From 1995 to 2012 in Bakoulev Scientific Center for Cardiovascular Surgery 36 patients with favorable anatomic form of Ebstein’s anomaly were examined. These patients underwent diagnosis of comorbidity using electrophysiological study (EPS) and RFA as the first stage of surgical treatment. The age of patients ranged from 7 to 16 years, averaging 9.6 ± 6.7 years.

Results. The invasive EPS have been performed in all patients with ECG signs of WPW syndrome and tachycardia in past medical history. Manifest form of WPW syndrome was in 27 (75%) patients, intermittent form – 3 (8.3 %) patients, latent form – 2 (5.5%) patients and concealed accessory pathway – in 4 (11.1%) patients.

The analysis of the results of RFA in 36 patients showed that the effectiveness of the procedure was 76.6%. There were no any complications related to the procedure. According to the reported data, 5 patients (13.8%) with multiple accessory pathways had recurrence of arrhythmia.

Conclusion. We consider that the one-stage correction of comorbidity is indicated for initially severe patients and the risk of catheter procedure. In cases where immediate correction of the defect is not required, the accessory pathway should be ablated. Moreover, modern arrhythmology allows to perform non-invasive re-interventions without risk for a patient.

Key words: congenital heart disease; Ebstein’s anomaly; WPW syndrome; radiofrequency ablation.

Введение

Синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта (ВПУ) сочетается у пациентов с аномалией Эбштейна в 30% случаев, при этом дополнительные пути проведения (ДПП) являются множественными [1–3]. Дополнительные пути нельзя визуально дифференцировать с рабочим миокардом, поэтому только точная топическая диагностика области наиболее ранней активации предсердия и желудочка путем эпикардального или эндокардиального картирования позволяет их идентифицировать с целью дальнейшего устранения [4].

Дополнительные пути желудочковых соединений (ДПЖС) перекидываются через атрио-вентрикулярную (АВ) борозду вдоль всего периметра правого и левого АВ-кольца, в области перегородки, в том числе в области митрально-аортального контакта, где отсутствует контакт миокарда левого желудочка с фиброзным кольцом. Долгие годы эмбриогенез дополнительных атриоventрикулярных пучков связывали с предположением R. Guex и соавт. (1958 г.), согласно которому ДПЖС рассматривали как некие пучки, существующие в сердце во внутриутробном периоде и не рассосавшиеся при формировании фиброзных колец [2, 4]. Между тем уже совершенно очевидно, что пучки не пенетрируют фиброзное кольцо и даже не прилежат к нему [4]. Согласно современным представлениям, формирование фиброзных колец происходит при

внедрении ткани АВ-борозды между предсердным и желудочковым сегментами сердца. Возможно, основная причина персистенции ДПЖС у больных с синдромом ВПУ связана с обтеканием их тканью АВ-борозды и сохранением каких-либо мышечных мостиков между правопредсердным и желудочковым сегментами сердца.

Однако при аномалии Эбштейна с резкой дилатацией фиброзного кольца патология формирования трехстворчатого клапана встречается значительно чаще, обуславливая высокую вероятность сочетания синдрома ВПУ и аномалии Эбштейна [4–6]. Кроме последствий дисплазии трехстворчатого клапана и выраженным сбросом крови справа налево, течение порока и прогноз при аномалии Эбштейна с точки зрения качества жизни, осложнений и летальности во многом определяется наличием аритмий. Медикаментозная терапия аритмий при аномалии Эбштейна, как правило, малоэффективна.

На сегодняшний день лечение аритмий с успехом может выполняться и хирургически, и с помощью транскатетерной радиочастотной абляции (РЧА). Из двух путей лечения аритмий недостатками первого является длительность операции. Второй метод представляет собой менее агрессивный подход и может выполняться как первый этап при незначительных морфологических изменениях со стороны трехстворчатого клапана у больных без нарушения кровообращения;

РЧА — метод выбора для первичного лечения таких пациентов [4]. Однако РЧА у данной группы пациентов из-за разного вида положения створок трикуспидального клапана является сложной процедурой [4, 5].

Катетерная абляция ДПП, проводимая взрослым больным с аномалией Эбштейна, к сожалению, не так успешна, как в анатомически нормальных сердцах с ДПП, и имеет риск развития повторных аритмий [7–10]. Часто бывают два разных, но близко расположенных ДПП. Тогда возникают трудности в определении их местоположения, в связи с чем для устранения синдрома ВПУ пациентам часто приходится выполнять две и более процедуры электрофизиологического исследования (ЭФИ) и РЧА. Поэтому актуальным становится выявление нарушений ритма с помощью современных методов диагностики.

В связи с вышеизложенным целью настоящей работы явилось определение электрокардиографических и электрофизиологических критериев различных форм синдрома предвозбуждения желудочков и результаты РЧА ДПЖС как первый этап хирургического лечения у больных с благоприятной анатомической формой аномалии Эбштейна, которым не требуется хирургической коррекции порока.

Материал и методы

В НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН с 1995 по 2012 г. топическая диагностика сочетанной патологии при помощи ЭФИ и РЧА как первый этап хирургического лечения у больных с благоприятной анатомической формой аномалии Эбштейна выполнена 36 пациентам. Возраст больных колебался от 7 до 16 лет, составляя в среднем $9,6 \pm 6,7$ года.

Электрокардиограмма (ЭКГ) имеет большое значение в предварительной диагностике синдрома ВПУ. У всех больных ритм сердца был синусовый; у взрослых отмечалась склонность к синусовой брадикардии с частотой сердечных сокращений (ЧСС) 50–60 уд/мин, у детей — к синусовой аритмии с ЧСС 75–100 уд/мин. У 29 больных отмечалось отклонение электрической оси вправо, у 6 — ее нормальное положение. Нормальная атриовентрикулярная проводимость отмечалась только у 17 больных (интервал $P-Q$ 0,16–0,20 с), у остальных больных отмечалось укорочение интервала $P-Q$ до 0,08–0,14 с. Типичны пролонгированные зубцы P , обусловленные замедлением внутривед-

сердной проводимости вследствие расширения правого предсердия. Пролонгация интервала $P-Q$ обусловлена удлинением проведения по проксимальному сегменту проводящей системы. Несмотря на это, полная поперечная блокада при аномалии Эбштейна встречается редко. И наоборот, блокада правой ножки пучка Гиса встречается часто — в 75–95% случаев. Характерным для аномалии Эбштейна было изменение зубца P во II, V_1 , V_2 отведениях, связанное с гипертрофией правого предсердия. Зубец P был расширенным и остроконечным, с высокой амплитудой: от 3,2 до 8,4 с (в среднем $5,8 \pm 2,6$). У 16 больных наряду с признаками гипертрофии правого предсердия фиксировались признаки гипертрофии левого предсердия и желудочка, связанные с сопутствующей аномалией Эбштейна и другими врожденными пороками сердца (ВПС): у 14 больных выявлен дефект межпредсердной перегородки, у 2 — межжелудочковой.

У 27 больных диагностирован манифестирующий синдром ВПУ с антеградно функционирующим ДПЖС, у 4 — скрытый синдром ВПУ.

Согласно классификации Rosenbaum, у всех этих больных определялся синдром ВПУ, тип В, с локализацией ДПЖС в правой позиции. Для этого типа синдрома ВПУ было характерно: комплекс QRS в V_1 имел морфологию rS , qrS , а в отведениях I, aVL, V_4-V_6-R , R_s — блокаду правой ножки пучка Гиса. За счет Δ -волны комплекс QRS был уширен и составлял $0,10 \pm 0,03$ с. Нарушения в последовательности реполяризации желудочка, характерные для синдрома ВПУ, отражались в виде изменения сегмента ST и зубца T . На основании полярности Δ -волны в первые 10–20 и 40 мс от начала комплекса QRS и морфологии QRS в 12 отведениях ЭКГ была произведена топическая диагностика локализации ДПЖС.

У 6 больных с аномалией Эбштейна определялась правосторонняя переднебоковая локализация ДПЖС, для которой характерны: отрицательная Δ -волна и комплекс QRS типа sR во II отведении, отрицательная Δ -волна и S в V_1 .

У 2 больных определялась среднебоковая локализация ДПЖС, положительная Δ -волна и комплекс QRS во II отведении. У 4 пациентов — заднебоковая локализация ДПЖС, положительная Δ -волна и морфология комплекса QRS типа rS в III, V_1-V_3 .

Для 10 больных с заднесептальной локализацией ДПЖС была характерна морфология ком-

плекса *QRS* типа *rS* в V_1 и изоэлектрическая Δ -волна, отрицательная Δ -волна в III отведении с изменением морфологии комплекса *QRS* типа *rS* на тип *Rs* в V_2 . У 5 больных возникли проблемы с топической диагностикой, так как используемые критерии не укладывались в характеристику той или иной локализации, связанной, по всей вероятности, со множественными ДПЖС. У 2 больных диагностирован синдром ВПУ, тип А, с локализацией ДПЖС в левой позиции. В отведении V_1 комплекс *QRS* имел вид *R*, *Rs*. Дельта-волна была отрицательной в отведениях I и aVL, в отведениях II, III, aVF, V_1 – V_6 выявлялась положительная Δ -волна. Интервал *P*–*Q* равнялся 0,12 с, комплекс *QRS* – 0,11±0,03 с.

У больных с синдромом ВПУ, кроме классических признаков, характерных для аномалии Эбштейна, в виде увеличения зубца *P*, «причудливой» морфологии комплекса *QRS* (на ортодромной АВ-тахикардии) отмечалось укорочение интервала *P*– Δ до 0,115±0,02 с. За счет Δ -волны комплекс *QRS* был расширен и составлял 0,14±0,03 с.

Длительная запись ЭКГ по системе Холтера имеет важное значение в выявлении всего спектра аритмии у больных кардиохирургического профиля [1–3]. Однако если 24-часовое мониторирование позволило выявить множественные аритмии у 80,7% больных с аномалией Эбштейна и синдромом ВПУ, то чувствительность метода при выявлении синдрома предвозбуждения составила 67%. Еще ниже, следовательно, достоверным, был показатель чувствительности (22%) при выявлении реципрокных АВ-тахикардий у больных с аномалией Эбштейна и синдромом ВПУ.

Результаты

Всем пациентам, учитывая наличие электрокардиографических признаков синдрома ВПУ и тахикардии в анамнезе, было выполнено инвазивное ЭФИ. В результате манифестирующий синдром ВПУ был выявлен у 27 (75%) пациентов, интермиттирующий – у 3 (8,3%), латентный – у 2 (5,5%), скрытый – у 4 (11,1%) пациентов.

В подавляющем большинстве случаев при скрытой форме синдрома ВПУ были выявлены быстрые ретроградные ДПЖС. У 2 (5,5%) пациентов отмечались медленные ретроградные ДПЖС – правой заднесептальной и правой переднесептальной локализаций, которые были ответственны за непрерывно-рецидивирующие

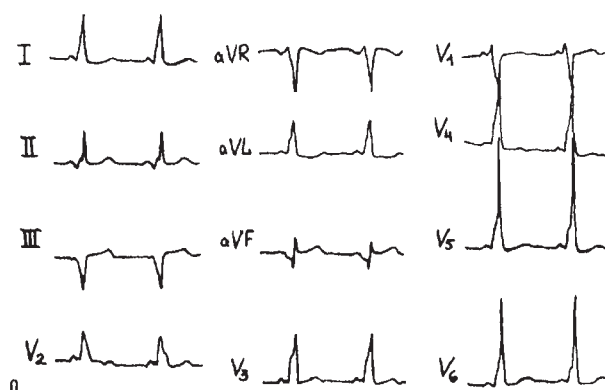


Рис 1. ЭКГ больного с синдромом ВПУ (тип В) и аномалией Эбштейна на синусовом ритме. Во всех отведениях регистрируется Δ -волна

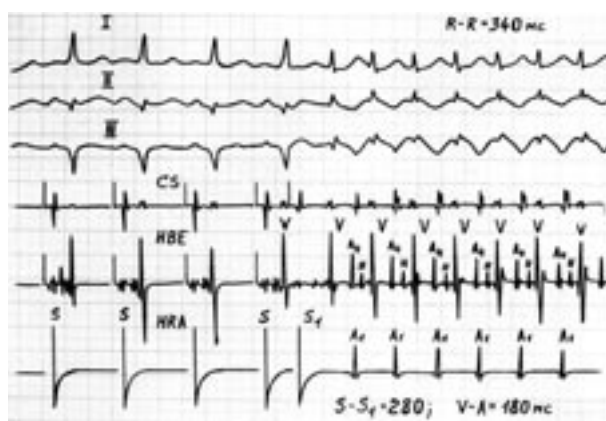


Рис 2. ЭКГ и электрограмма из верхнего отдела правого предсердия (HRA), коронарного синуса (CS), электрограмма пучка Гиса (HBE) на ортодромной предсердно-желудочковой тахикардии $R-R=340$ мс у больного с аномалией Эбштейна. Ранняя ретроградная активность предсердий определяется в области перегородки (HBE – A4)

и хронические/постоянные наджелудочковые тахикардии (рис. 1, 2).

Следует отметить, что, несмотря на имеющиеся признаки предвозбуждения желудочков на ЭКГ и использования алгоритмов топической диагностики ДПП, наиболее точная диагностика локализации ДПП пациентам с аномалией Эбштейна и синдромом ВПУ была осуществлена методами инвазивного ЭФИ.

Сопутствующие нарушения ритма сердца (табл. 1) были выявлены у 16 (44,4%) пациентов; у 13 (36,1%) пациентов обнаружены предсердные тахикардии в виде трепетания и/или фибрилляции предсердий, причем у 3 (8,3%) – с проведением через ДПЖС.

У 6 (16,6%) пациентов была выявлена антидромная АВ-риентри тахикардия, длительность

Таблица 1

Сопутствующие нарушения ритма у пациентов с одномоментным устранением ВПУ и АЭ

Сопутствующие нарушения ритма	Число больных, <i>n</i> (%)
Пароксизмальная форма ФП	3 (8,3)
ФП с проведением через ДПП	3 (8,3)
Пароксизмальная форма ТП	2 (5,5)
ТП с проведением через ДПП	1 (2,7)
ФП–ТП	2 (5,5)
ФП–ТП с проведением через ДПП	2 (5,5)
ЖТ из свободной стеки ПЖ	1 (2,7)
Эктопическая АВ-узловая тахикардия	2 (5,5)
Всего...	16 (44,4)

Примечание. ФП – фибрилляция предсердий; ТП – трепетание предсердий; ЖТ – желудочковая тахикардия; ПЖ – правый желудочек.

цикла (ДЦ) которой составила 266–390 мс (в среднем $290,4 \pm 36,4$ мс). Ортодромная АВ-риентри тахикардия была выявлена у 20 (55,5%) пациентов, ДЦ составила от 250–460 мс (в среднем $320,4 \pm 40,6$ мс). Сочетание антидромной и ортодромной тахикардии в данной группе было зарегистрировано у 3 (8,3%) пациентов.

При топической диагностике ДПЖС имели правостороннюю локализацию (правую боковую – 11,1%, заднюю – 16,6%), в 40% – септальную (заднесептальную – 27%, переднесептальную – 13%). Основные электрофизиологические характеристики представлены в таблице 2.

Множественные ДПЖС в данной группе на ЭФИ и/или эпикардиальном картировании выявлены у 5 (13,8%) пациентов.

Благоприятная анатомия порока и легкая степень гемодинамических изменений с отсутствием выраженной клиники аномалии Эбштейна позволили на первом этапе устранить нарушения ритма при помощи катетерной РЧА у 36 пациентов. Воздействие РЧА выполнялось при непрерывном мониторинге сердечного ритма, интервала *P–Q*, мощности воздействия, температуры, сопротивления между эндокардом и электродом. С целью контроля положения аблационного электрода использовалась флюороскопия. Эффективность процедуры подтверждалась при помощи инвазивного ЭФИ, через 30–45 мин после РЧА. У пациента В. с множественными ДПЖС правой нижней парасептальной и переднебоковой локализации РЧА проводилась за один год трижды, и через год была успешно произведена операция коррекции аномалии Эбштейна с целью устранения недостаточности трикуспидального клапана (ТК).

Таблица 2

Локализация ДПЖС у пациентов с аномалией Эбштейна и синдромом ВПУ

Локализация ДПЖС	Число больных, <i>n</i> (%)
Правые	
переднесептальные	5 (13,8)
передние	1 (2,7)
переднебоковые	6 (16,6)
боковые	4 (11,1)
заднебоковые	4 (11,1)
задние	6 (16,6)
заднесептальные	10 (27,7)

Помимо этого, еще 9 пациентам после эффективной РЧА ДПЖС вторым этапом выполнили коррекцию собственно аномалии Эбштейна. Применяя подобную тактику, мы статистически значительно снизили время искусственного кровообращения и пережатия аорты ($p < 0,005$). Так, если при коррекции порока с применением операции Сили по устранению ДПЖС среднее время пережатия аорты составило $96,3 \pm 18,2$ мин, то при изолированном протезировании ТК – $57,4 \pm 9,7$ мин. Также увеличился возраст больных, которых подвергли протезированию ТК при радикальной коррекции порока, в среднем на 5,6 года.

Обсуждение

В последние 10 лет РЧА, выполняемая в условиях рентгеноперационной методом катетерной техники, стала широко использоваться в качестве первого этапа лечения больных с аномалией Эбштейна и тахиаритмиями, при отсутствии грубых морфологических изменений со стороны ТК. Этот подход все шире используют и у других больных с ВПС [2, 4, 5, 7–9, 11, 17]. У больных с ДПП данная тактика также вполне применима, тем более что используемая сегодня техника РЧА была внедрена в клиническую практику именно для этих целей [4, 7, 12, 13].

Согласно данным разных авторов [3, 5, 12], техника проведения РЧА и критерии определения локализации аритмогенного очага не отличаются от тех клинических случаев, когда у пациентов был изолированный синдром ВПУ. Однако следует помнить, что у пациентов с ВПС, особенно у больных с аномалией Эбштейна, из-за смещения структурных ориентиров в анато-

мически измененном сердце число воздействий РЧА, время флюороскопии, длительность и частота повторных процедур возрастают.

В принципе процесс картирования, критерии применения для локализации участка и приемы, используемые для определения пучков Махейма, идентичны таковым у больных без врожденных пороков сердца. У больных с аномалией Эбштейна точная идентификация ДПЖС может быть осложнена лишь наличием множественных ДПП, а также излюбленным и часто (не менее 30%) причудливым их расположением вдоль диспластичного кольца ТК и атриализованной части правого желудочка, то есть в регионе, где выявляются патологические эндокардиальные электрограммы [8, 14]. Данное явление нередко ухудшает идентификацию специфичной активации сигнала с ДПЖС и определение места их предсердного и желудочкового внедрения, обычно выраженное в виде наименьшего расстояния между предсердной и желудочковой активацией. Трудности такого характера могут быть преодолены только в случаях использования специально адаптированной к такой ситуации техники стимуляции и настойчивых маневров при картировании. При наличии множественных аномальных ДПП антидромная АВ-тахикардия, очевидно, использует антеградные мостики, а другие ДПП функционируют в ретроградном направлении. Это приводит к тому, что тахикардия на ЭКГ видна с широкими *QRS*-комплексами и максимальной преэкситацией. Побочными гемодинамическими и функциональными следствиями таких риентри тахикардий является возможность индуцирования предсердной фибрилляции, которая в сочетании с наличием быстро функционирующих антеградных ДПП может вести к фибрилляции желудочков. Дополнительные пути с коротким антеградным рефрактерным периодом способствуют очень быстрому желудочковому ответу на предсердные тахикардии, в частности на трепетание и фибрилляцию предсердий, вызывая таким образом фибрилляцию желудочков. Предположительно именно этот механизм ответствен за необычайно высокий риск внезапных смертей (до 7%) после хирургической коррекции аномалии Эбштейна, поскольку первичные желудочковые тахиаритмии в этой популяции больных встречаются редко. Как свидетельствуют материалы литературы, наличие сочетания аритмий, III–IV ФК хронической сердечной недостаточности и кар-

диоторакальный индекс более 65% являются существенными предвестниками летального исхода.

В случаях с антеградно проводящими ДПП у больных с аномалией Эбштейна предвозбуждение на синусовом ритме может вести к псевдонормализации *QRS*-комплекса. Индукция ортодромной АВ-риентри тахикардии, используя только специфическую проводящую систему (атриовентрикулярную) в качестве антеградного, а ДПП в качестве ретроградного моста, замаскировывает типичные ЭКГ-находки, характерные для аномалии Эбштейна.

По данным госпиталя Святого Георга (Гамбург, Германия), с помощью РЧА ДПЖС устранены у 37 больных с аномалией Эбштейна и тахикардией, 30 человек из них были взрослые в возрасте от 18 лет до 61 года (средний возраст – $33 \pm 2,2$ года). Четыре пациента были подвергнуты операции – хирургической реконструкции ТК и закрытию дефекта межпредсердной перегородки (у 2 больных). У них обнаружено 6 случаев предсердной тахикардии: 3 случая – частые пароксизмы трепетания предсердий, 3 случая связаны с атриотомическим рубцом – предсердные риентри тахикардии. Из 26 неоперированных больных один имел типичную узловую АВ-риентри тахикардию, а остальные больные с АВ-риентри тахикардией в общей сложности имели 39 дополнительных путей проведения, 27 из которых обладали двунаправленной пропускной способностью импульсов, вызывая синдром ВПУ у 16 больных, 8 дополнительных путей было замаскировано, 4 были представлены волокнами Махейма. В ходе 39 вмешательств при помощи РЧА у 26 из 30 больных были успешно устранены аритмогенные субстраты. Среднее время сеансов лечения составило 95 ± 66 мин. Операционных осложнений при этом не наблюдалось.

Таким образом, у больных с аномалией Эбштейна имеется не только тенденция к возникновению тахикардии, но и склонность к развитию нескольких типов тахиаритмий.

Анализ результатов воздействий РЧА у 36 пациентов показал, что эффективность процедуры составила 76,6%. Осложнений, связанных с процедурой, не отмечалось. Хотя следует отметить, что у 5 (13,8%) больных с множественными ДПЖС выявлен рецидив тахиаритмии, что соответствует данным литературы. Так, Н. Calkins и соавт. (1999 г.) отмечали рецидив тахиаритмии у больных с множественными ДПЖС и аномалией Эбштейна в 23% случаев [7]. После

эффективного устранения ДПЖС при помощи РЧА у всех пациентов жалобы на сердцебиение отсутствовали, значительно улучшилось качество жизни, повысилась толерантность к физическим нагрузкам и появилась возможность отложить операцию на оптимальный срок. Подобная тактика имеет большое значение, особенно у детей, так как всем известно, что в этой возрастной категории подверженность биологического клапана кальцинозу и дегенерации намного выше. С другой стороны, отсроченная операция позволяет имплантировать у детей клапан оптимального размера.

В литературе имеется не однозначное толкование целесообразности и эффективности одномоментного или этапного оперативного лечения аномалии Эбштейна и аритмий. Одни исследователи считают, что одномоментное устранение аномалии Эбштейна и нарушения ритма эффективны как в ближайшем, так и в отдаленном периоде наблюдений [9]. Другие отдают предпочтение дооперационной РЧА вместо хирургической диссекции [15]. Авторы обосновывают это тем, что ВПС не является противопоказанием к устранению аритмогенного субстрата при помощи РЧА, а после аблации ДПЖС значительно улучшается состояние и качество жизни пациентов.

Суммируя все вышеизложенное, следует отметить, что техника картирования аритмогенных очагов позволяет эффективно их локализовать, а при наличии оптимальных критериев — устранить с помощью аблационного катетера [16]. Выполнение качественной аблации является обязательным условием эффективности лечения. На сегодняшний день РЧА с аналогичным успехом применяется и у многих больных с другими вариантами ВПС. Внедрение новых технологий позволяет рассчитывать на дальнейшее улучшение результатов лечения больных с аномалией Эбштейна и сопутствующих аритмий сердца.

Заключение

Мы считаем, что, когда незамедлительной коррекции порока не требуется, первым этапом следует выполнять РЧА аритмогенного субстрата. Более того, современное состояние аритмо-

логии предоставляет возможность неоднократного повторного вмешательства по «закрытой» методике без риска для пациента.

Конфликт интересов

Конфликт интересов не заявляется.

Библиографический список

1. Ардашев В.Н., Стеклов В.И. Лечение нарушений сердечного ритма. М.; 1998: 13–4.
2. Бокерия Л.А. Тахикардии. М.; 1989.
3. Hebe J., Oechslin E., Buchholz S., Jenni R. Anomaly in adult's arrhythmias: diagnosis and therapeutic approach. *Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2000; 48 (4): 204–19.
4. Бокерия Л.А., Подзолков В.П., Сабиров Б.Н. Аномалия Эбштейна. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2005: 213–69.
5. Бокерия Л.А., Голухова Е.З., Ревшвили А.Ш. и др. Дифференцированный подход к хирургическому лечению аномалии Эбштейна, сочетающейся с синдромом Вольфа–Паркинсона–Уайта. *Грудная и серд.-сосуд. хир.* 2003; 2: 12–7.
6. Бураковский В.И., Амосов Н.М., Бухарин В.А. и др. Основные принципы хирургического лечения аномалии Эбштейна. *Грудная хир.* 1981; 3: 86–7.
7. Calkins H., Yong P., Miller J. et al. Catheter ablation of accessory pathways, A-V nodal retrans tachycardia and the A-V junction. *Circulation.* 1999; 99: 262–70.
8. Kaster J.A., Goldreyer B.N., Josephson M.E., Perloff J.K. et al. Electrophysiologic characteristics of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *Circulation.* 1975; 52 (6): 987–95.
9. Misaki T., Watanabe G., Iwa T. et al. Surgical treatment of patients with WPW syndrome and associated Ebstein's anomaly. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1995; 86: 1702–7.
10. Reich J.D., Auld D., Hulse E., Sullivan K., Campbell R. The pediatric radiofrequency ablation registry's experience with Ebstein's anomaly Pediatric Electrophysiology Society. *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* 1998; 9: 1370–7.
11. Бредикис Ю.Ю. Методика эпикардиального электрокартографирования сердца при хирургическом лечении синдрома предвозбуждения. *Грудная хир.* 1982; 6: 31–7.
12. Capatto R., Shluter M. et al. Radiofrequency current catheter ablation of accessory A-V pathways in Ebstein Anomaly. *Circulation.* 1996; 94: 376–83.
13. Smith W. The electrophysiologic basis and management of symptomatic recurrent tachycardia in patients with Ebstein's anomaly of the tricuspid Valve. *Am. J. Cardiol.* 1982; 49: 1223–34.
14. Radiofrequency catheter ablation for the treatment of cardiac arrhythmias: a practical atlas with illustrative cases. RETAC Reunion of European countries for the Treatment of Arrhythmias in Cardiology. Futura Publishing Company, Inc. 2002
15. Van Hare O.J. Indications for radiofrequency ablation in the pediatric population. *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* 1997; 8: 952–62.
16. Seale W.C., Gallagher J.J., Pritchett E.L.C., Wallace A.G. The surgical approach to the septal area of the heart based on experience with 45 patients with Kent bundles. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1978; 75 (6): 847–53.
17. Меликулов А.Х., Шварц В.А., Калысов К.А. Катетерная радиочастотная аблация эпикардиального дополнительного предсердно-желудочкового соединения (клинический случай). *Бюллетень медицинских интернет-конференций.* 2013; 3 (6): 947–49.

Поступила 25.11.2013 г.

Подписана в печать 23.12.2013 г.