

КЛИНИЧЕСКИЕ НАБЛЮДЕНИЯ

Е.В.Колбасова, Е.Б.Петрова, Е.Ф.Лукушкина¹, А.Я.Косоногов², К.Г.Горшенин³

СЕРДЕЧНАЯ РЕСИНХРОНИЗИРУЮЩАЯ ТЕРАПИЯ У ДЕТЕЙ С ДИСФУНКЦИЕЙ ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА НА ФОНЕ ПОСТОЯННОЙ ЭЛЕКТРОКАРДИОСТИМУЛЯЦИИ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА

ГБУЗ НО «Нижегородская областная детская клиническая больница», ¹ГОУ ВПО «Нижегородская государственная медицинская академия», ²ГБУЗ НО «Городская клиническая больница №5», ³ФБУЗ «Приволжский окружной медицинский центр ФМБА России», Нижний Новгород

Обсуждаются вопросы сердечной ресинхронизирующей терапии в педиатрической практике, приводится клиническое наблюдение пациентки с врожденными дефектами межпредсердной и межжелудочковой перегородок

Ключевые слова: врожденные пороки сердца, хроническая сердечная недостаточность, атриовентрикулярная блокада, электрокардиостимуляция, сердечная ресинхронизирующая терапия

The issues of cardiac resynchronization therapy in pediatric practice are discussed; a clinical case report of a female patient with congenital defects of inter-atrial and inter-ventricular septa is given.

Key words: congenital heart disease, chronic heart failure, atrio-ventricular block, cardiac pacing, cardiac resynchronization therapy.

Сердечная ресинхронизирующая терапия (СРТ) является методом лечения хронической сердечной недостаточности (ХСН). СРТ может являться высокоэффективным методом лечения ХСН в случаях диссинхронии сокращений камер сердца и сегментов миокарда левого желудочка (ЛЖ), которая формируется вследствие нарушения проведения импульса по миокарду. Диссинхрония приводит к снижению насосной функции ЛЖ и к увеличению потребления энергии миокардом [1, 2].

Основной ЭКГ-признак диссинхронии - расширенный комплекс QRS более 120 мс (электрическая диссинхрония), он является маркером механической диссинхронии. Фазы быстрого и медленного (в систолу предсердий) наполнения ЛЖ наслаиваются друг на друга, уменьшая вклад предсердной систолы, который в норме составляет до 30% ударного объема. Возникает поздняя диастолическая или пресистолическая митральная регургитация, которая не связана с анатомическим субстратом и является обратимой [3]. Механическая диссинхрония может существовать без ее электрической манифестации на ЭКГ. В подобных случаях основным методом определения механической диссинхронии у пациентов с ХСН является эхокардиография (ЭхоКГ). Распространенность диссинхронии сердца среди пациентов с ХСН достаточно высока. Оценка данной патологии по расширенному комплексу QRS (более 120 мс) позволяет выявить ее у 15% всех больных ХСН [1, 2, 4].

СРТ осуществляется посредством постоянной секвенциальной предсердно-двухжелудочковой электрокардиостимуляции (ЭКС), синхронизированной с предсердным ритмом. Это позволяет корригировать внутрисердечное проведение с целью минимизации или устранения диссинхронии, что приводит к снижению выраженности ХСН. Нанесение стимулов на правый и левый желудочек может производиться одномоментно, либо с опережением стимуляции одного из желудочков.

Предсердно-желудочковая задержка и межжелудочковая задержка стимуляции определяются индивидуально при тестировании и должны обеспечивать максимальное улучшение гемодинамических показателей. Эффект электрической ресинхронизации отражается на ЭКГ в виде уменьшения ширины QRS-комплекса, однако степень относительного укорочения желудочкового комплекса не является прямым предиктором гемодинамического и клинического эффектов СРТ. При адекватно подобранной стимуляции уменьшаются конечно-диастолический (КДР) и конечно-систолический размеры (КСР) ЛЖ, регургитация на атриовентрикулярных (АВ) клапанах сердца, нормализуются систолическая и диастолическая функции ЛЖ, увеличиваются сердечный выброс и минутный объем кровообращения [4-13].

У взрослых пациентов с ХСН в последние два десятилетия эффективность СРТ доказана многоцентровыми исследованиями [1, 2]. У детей и у подростков наибольшая эффективность СРТ описывается у пациентов, оперированных по поводу врожденных пороков сердца (ВПС), у которых возникла в послеоперационном периоде АВ блокада 2-3 степени, что потребовало имплантации ЭКС, но в дальнейшем развилась диссинхрония сердца и ХСН [4-14]. Большинство авторов включают в исследования совместно детей и взрослых пациентов, что снижает достоверность выводов об эффективности СРТ именно в педиатрической практике [5, 8, 11]. Представляем случай эффективной СРТ у ребенка с прогрессировавшей дисфункцией ЛЖ, с диссинхронией и ХСН после хирургической коррекции ВПС, с развитием в ближайшем послеоперационном периоде стойкой полной АВ блокады, потребовавшей имплантации ЭКС в режимах VVI и DDD.

Девочка Ф. родилась от третьей беременности, срочных родов. Масса тела при рождении была 3500 г, но к возрасту 9 месяцев дефицит массы тела составил 11%. В возрасте 9 месяцев диагностированы дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) диаметром 7

мм и дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) диаметром 11 мм. Расчетное давление в правом желудочке (ПЖ) составляло 57 мм рт. ст., были выявлены признаки легочной гипертензии 2 степени, недостаточности кровообращения 2 степени. В возрасте 2-х лет проведено зондирование полостей сердца, при котором выявлены признаки легочной гипертензии 3 степени, было предложено оперативное лечение. В возрасте 3,5 лет выявлялась относительная митральная недостаточность (МН) 3 степени. В возрасте 4,5 лет при проведении ЭхоКГ получены следующие параметры: КДР ЛЖ - 50 мм, КСР ЛЖ - 31 мм, ДМЖП в верхней трети диаметром 15 мм с лево-правым сбросом, размер левого предсердия (ЛП) - 45x49 мм, правого предсердия (ПП) - 33x29 мм, отмечались признаки миксоматоза створок митрального клапана и МН 2-3 степени, расчетное давление в легочной артерии - 56 мм рт.ст, отмечалась гипертрофия ПЖ. На рентгенограмме грудной клетки кардиоторакальный индекс равнялся 62%. При зондировании полостей сердца и ангиокардиографии получены следующие данные: давление в легочной артерии - 80 мм рт. ст., давление в аорте - 80 мм рт. ст., поступления контрастного вещества в аорту не отмечалось. По данным левой венстрикулографии контраст поступал из ЛЖ в ПЖ через большой перимембранозный ДМЖП.

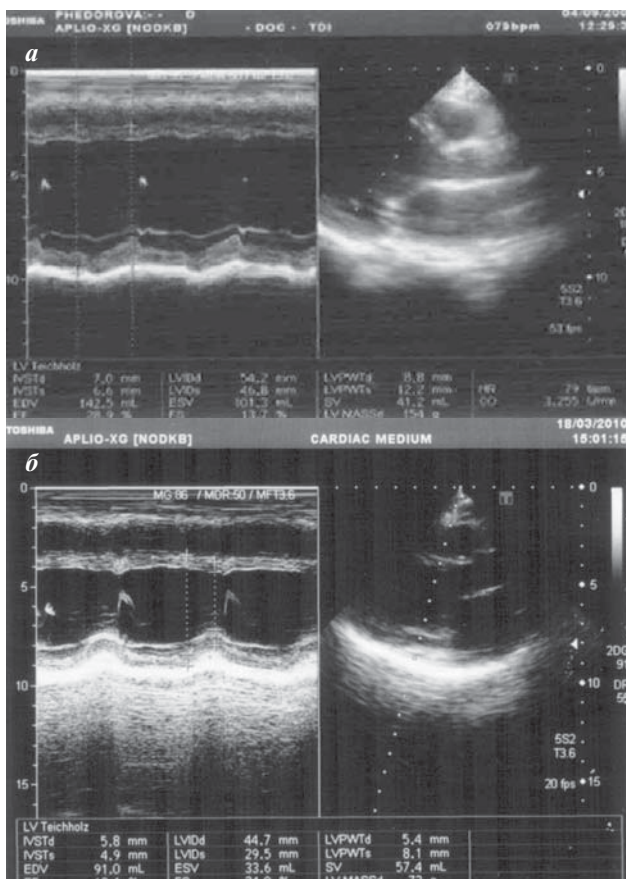


Рис. 1. Эхокардиографические показатели у пациентки Ф.: значительное уменьшение выраженности дилатации полости левого желудочка (ЛЖ) и увеличение фракции выброса (ФВ) на фоне СРТ: а - до СРТ КДРлж - 54,2 мм, ФВ - 29%, б - на фоне СРТ (через 6 месяцев) КДРлж - 44,7 мм, ФВ - 63,1%

В возрасте 4,5 лет была проведена пластика ДМЖП заплатой Gortex в условиях экстракорпорального кровообращения. В послеоперационном периоде возникла полная АВ блокада, проводилась временная ЭКС в течение 49 дней, после чего проведена имплантация постоянного двухкамерного ЭКС с миокардиальными электродами. Послеоперационный период протекал гладко, нарушений стимуляции не отмечалось. Через 2 года после операции по данным ЭхоКГ нормализовались размеры предсердий, однако КДР ЛЖ оставался увеличенным до 55 мм, фракция выброса (ФВ) ЛЖ была 50%, отмечалась умеренная гипертрофия ЛЖ, МН не выявлялась. Однако уже через 4 месяца была диагностирована митральная недостаточность 2 степени и регургитация 1 степени, сохранялась дилатация полости ЛЖ, ЛП было 32x28 мм, ПП - 36x38 мм, расчетное давление в ПЖ было 30 мм рт. ст., отмечалась дискинезия ЛЖ. Тем не менее, ухудшения самочувствия ребенка мать не отмечала. Девочка получала каптоприл в суточной дозе 12,5 мг в 2 приема в сутки и ацетилсалициловую кислоту 125 мг в сутки. По данным ЭхоКГ в возрасте 8 лет (через 3,5 года после операции): ЛП - 29 мм, КДР ЛЖ - 54 мм, ФВ ЛЖ - 29%, отмечались относительная МН 2-3 степени,



Рис. 2. Эхокардиографическая оценка синхронности сокращения сегментов миокарда левого желудочка (ЛЖ) у пациентки Ф.: а - до СРТ диагностированы нарушения кинетики (базальный, средний и верхушечный сегменты миокарда ЛЖ сокращаются асинхронно), б - на фоне СРТ диагностировано значительное улучшение кинетики (указанные сегменты миокарда ЛЖ сокращаются синхронно).

Динамика показателей левого желудочка и ширины комплекса QRS при проведении сердечной ресинхронизирующей терапии

	До СРТ	Длительность наблюдения на фоне СРТ							
		7 дней	1 мес.	2 мес.	6 мес.	12 мес.	18 мес.	24 мес.	30 мес.
ФВ ЛЖ (%)	29	41	63	63	63	65	62	65	63
КДР ЛЖ(мм)	55	50	47	47	44,7	44	43	39	40
QRS (мс)	160	100	100	100	90	90	90	85	85

где, ФВ - фракция выброса, ЛЖ - левый желудочек, КДР - конечный диастолический размер

выраженная дилатация правых отделов сердца, умеренная гиперволевическая легочная гипертензия (рис. 1а). При оценке сегментарного сокращения миокарда ЛЖ отмечалась выраженная диссинхрония - базальный, средний и верхушечный сегменты сокращались асинхронно (рис. 2а). По ЭКГ определялась двухкамерная ЭКС, Р-синхронизация, было выражено замедление внутрисердечной проводимости (ширина комплекса QRS составляла 160 мс). Через месяц была проведена имплантация системы СРТ. Произведена левосторонняя переднебоковая торакотомия. Биполярный стероидный миокардиальный электрод был фиксирован к боковой стенке ЛЖ. Расстояние между полюсами электрода составляло 1,5 см. Пороги стимуляции - 0,7/0,6 В, импеданс - 640/584 Ом, амплитуда кардиосигнала составляла 9,2/11,9 мВ. Электрод был проведен к прежнему ложу в левой подключичной области и соединен с ЭКС (Insync III, Medtronic). В процессе проведения СРТ самочувствие ребенка значительно улучшилось, НК стала 2А-1 класса, ширина QRS-комплекса уменьшилась со 160 мс до 85 мс, ЧСС была адекватной. По данным ЭхоКГ нормализовались показатели центральной гемодинамики (табл. 1, рис. 1б) и кинетика сокращения ЛЖ (рис. 2б).

ОБСУЖДЕНИЕ

Современная классификация показаний к СРТ (класс 1) включает наличие дилатационной кардиомиопатии с ФВ менее 35%, КДР ЛЖ более 55 мм, функциональный класс ХСН по NYHA - III-IV, наличие желудочковой диссинхронии (ширина QRS-комплекса более или равно 130 - 150 мс), механической межжелудочковой задержки более 40 мс, наличие сегментарного постсистолического сокращения ЛЖ и неэффективность оптимальной фармакотерапии с использованием ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента, дигоксина, диуретиков. [1, 2].

Появление возможности СРТ вызвало и появление противопоказаний к традиционной физиологической двухкамерной ЭКС у некоторых групп больных. Так двухкамерная ЭКС противопоказана пациентам с ХСН и высокой степенью АВ блокады, поскольку при стимуляции только ПЖ возникает диссинхрония желудочков, которая усугубляет течение ХСН [1]. На совре-

менном этапе уже доказано, что при стимуляции ПЖ в верхушечной позиции электрода возникает нарушение функции ЛЖ [3, 4, 5, 8, 10, 11].

В настоящее время исследуются возможные прогностические маркеры развития дилатации и снижения систолической функции ЛЖ, индуцированной правожелудочковой стимуляцией. Так, F.E. Udink ten Cate с соавт. установили, что наличие анти-SSA/Ro и анти-антитела SSB/La в крови было одним из факторов риска развития дилатации ЛЖ и диссинхронии у пациентов с врожденной полной АВ блокадой [15]. Материнские антитела анти-SSA/Ro и анти-антител SSB/La могут привести к повреждению не только АВ соединения, но и сократительного миокарда плода.

Показания для СРТ в педиатрической практике в настоящее время находятся в стадии разработки. Считается, что дети с ХСН, индуцированной правожелудочковой стимуляцией, могут быть кандидатами для СРТ с высокой степенью вероятности положительного результата [4-11]. Ряд исследований подтверждает улучшение клинического статуса и функции ЛЖ на фоне СРТ у пациентов с полной АВ блокадой после хирургической коррекции ВПС, которым также до СРТ был имплантирован двухкамерный ЭКС [4, 8, 14]. Однако некоторые исследования демонстрируют незначительное улучшение функции ЛЖ на фоне СРТ у детей [11, 16].

Единичные случаи эффективной СРТ описаны у детей с брадикардией и нормальной фракцией выброса [12] и с идиопатической дилатационной кардиомиопатией [17]. Незначительная часть детей с идиопатической дилатационной кардиомиопатией может иметь критерии и показания для проведения СРТ, которые разработаны для взрослых пациентов.

У нашей пациентки СРТ за период наблюдения более 2,5 лет оправдала надежды. В представленном случае оперативное лечение ВПС было поздним, когда уже развилась ХСН, что с большой вероятностью внесло вклад в развитие дилатации и диссинхронии ЛЖ на фоне ЭКС в результате длительно существующей гипоксии как фактора повреждения миокарда. Необходимы дальнейшие исследования предикторов развития диссинхронии, долгосрочного прогноза для определения показаний, эффективности, безопасности и возможных осложнений СРТ у детей.

ЛИТЕРАТУРА

1. Рекомендации Всероссийского научного общества специалистов по клинической электрофизиологии, аритмологии и кардиостимуляции по проведению клинических электрофизиологических исследований, катетерной абляции и имплантации антиаритмических устройств. - Москва, 2009, 96 с.
2. Bristow MR, Saxon LA, Boehmer J et al. Comparison of medical therapy, Pacing, and Defibrillation in Heart Failure

- (COMPANION) Investigators. Cardiac resynchronization therapy with or without an implantable defibrillator in advanced chronic heart failure // *N Engl J Med* 2004; 350: 2140 - 50.
3. Thambo JB, Bordachar P, Garrigue et al. Detrimental ventricular remodeling in patients with congenital complete heart block and chronic right ventricular apical pacing. // *Circulation* 2004; 110: 3766-72.
 4. Janousek J, Tomek V, Chaloupecky V, Gebauer RA. Dilated cardiomyopathy associated with dual-chamber pacing in infants: Improvement through either left ventricular cardiac resynchronization or programming the pacemaker off allowing intrinsic normal conduction // *J Cardiovasc Electrophysiol* 2004; 15: 470-474.
 5. Moak JP, Hasbani K, Ramwell C et al. Dilated cardiomyopathy following right ventricular pacing for AV block in young patients: Resolution after upgrading to biventricular pacing systems // *J Cardiovasc Electrophysiol* 2006; 17:1068-71.
 6. Blom NA, Bax JJ, Ottenkamp J, Schalij MJ Transvenous biventricular pacing in a child after congenital heart surgery as an alternative therapy for congestive heart failure // *J Cardiovasc Electrophysiol* 2003; 14: 1110-12.
 7. Kim HW, Kim GB, Bae EJ et al. Cardiac resynchronization therapy for left ventricular dysfunction induced by chronic right ventricular pacing in child // *J Korean Med Sci* 2010; 25: 1809-13.
 8. Strieper M, Karpawich P, Frias P et al. Initial experience with cardiac resynchronization therapy for ventricular dysfunction in young patients with surgically operated congenital heart disease // *Am J Cardiol* 2004; 94: 1352-54.
 9. Khairy P, Fournier A, Thibault B, et al. Cardiac resynchronization therapy in congenital heart disease // *Int J Cardiol* 2005; 109: 160-168.
 10. Dubin AM, Janousek J, Rhee E, et al. Resynchronization therapy in pediatrics and congenital heart disease // *J Am Coll Cardiol* 2005; 46: 277-283.
 11. Cecchin F, Frangini PA, Brown DW. et al. Cardiac resynchronization therapy (and multisite pacing) in pediatrics and congenital heart disease: five years experience in a single institution // *Journal of Cardiovascular Electrophysiology* 2009; Vol. 20, N 1: 58-65.
 12. Yu CM, Chan JY, Zhang Q et al. Biventricular pacing in patients with bradycardia and normal ejection fraction // *N Engl J Med* 2009; 361: 2123-34.
 13. Pham PP, Balaji S, Shen I et al. Impact of conventional versus biventricular pacing on hemodynamics and tissue Doppler imaging indexes of resynchronization postoperatively in children with congenital heart disease // *J Am Coll Cardiol* 2005; 46: 2284-89.
 14. Janousek J, Gebauer RA, Abdul-Khaliq H. et al. Working Group for Cardiac Dysrhythmias and Electrophysiology of the Association for European Paediatric Cardiology. Cardiac resynchronization therapy in pediatric and congenital heart disease: differential effects in various anatomical and functional substrates // *Heart* 2009; 95:1165-71.
 15. Udink ten Cate FE, Breur JM, Cohen MI et al. Dilated cardiomyopathy in isolated congenital complete atrioventricular block: early and long-term risk in children // *J Am Coll Cardiol* 2001; 37:1129-34.
 16. Helbing WA, Bosch HG, Maliopaard C. et al. Comparison of echocardiographic methods with magnetic resonance imaging for assessment of right ventricular function in children // *Am J Cardiol* 1995; 76: 589-594.
 17. Кропоткин Е.Б., Иваницкий Э.А., Токарев, А.В. и др. Успешная кардиоресинхронизирующая терапия у ребенка с идиопатической дилатационной кардиомиопатией, узким QRS комплексом и тяжелой застойной сердечной недостаточностью // *Вестник аритмологии*. - 2011. - N. 63. - С. 70-72.