

И.А. Ковалёв, С.В. Попов, Г.П. Филиппов

НИИ кардиологии Томского научного центра Сибирского отделения РАМН, Томск

Тахикардии у детей с корригированными врождёнными пороками сердца: диагностика и варианты лечения

В НАСТОЯЩЕЕ ВРЕМЯ ОДНОЙ ИЗ НАИБОЛЕЕ АКТУАЛЬНЫХ ПРОБЛЕМ ДЕТСКОЙ КАРДИОЛОГИИ СТАНОВИТСЯ ПРОБЛЕМА ТАХИКАРИИ У БОЛЬНЫХ, ПЕРЕНЁСШИХ ОПЕРАЦИЮ ПО ПОВОДУ ВРОЖДЁННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА. В ОБЗОРЕ ОБОБЩЕНЫ ДАННЫЕ О ДИАГНОСТИКЕ И ЛЕЧЕНИИ СУПРАВЕНТРИКУЛЯРНЫХ И ЖЕЛУДОЧКОВЫХ АРИТМИЙ В РАННЕМ ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОМ ПЕРИОДЕ И В ОТДАЛЁННЫЕ СРОКИ ПОСЛЕ КОРРЕКЦИИ ВРОЖДЁННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА. РАССМОТРЕНЫ ВОЗМОЖНОСТИ ВНУТРИСЕРДЕЧНОЙ РАДИОЧАСТОТНОЙ АБЛАЦИИ И ИМПЛАНТАЦИИ КАРДИОВЕРТЕРОВ-ДЕФИБРИЛЯТОРОВ В ЛЕЧЕНИИ АРИТМИЙ И ПРОФИЛАКТИКЕ ВНЕЗАПНОЙ СМЕРТИ.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: НАРУШЕНИЕ РИТМА СЕРДЦА, ЛЕЧЕНИЕ, ВРОЖДЁННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА, ДЕТИ.

Контактная информация:

Ковалёв Игорь Александрович,
доктор медицинских наук,
ведущий научный сотрудник
отделения детской кардиологии
НИИ кардиологии Томского
научного центра РАМН
Адрес: 634012, Томск,
ул. Киевская, д. 111а,
тел. (3822) 55-82-39
Статья поступила 21.03.2006 г.,
принята к печати 16.11.2006 г.

Количество ежегодно выполняемых операций по поводу врождённых пороков сердца (ВПС) в России и в мире неуклонно растёт. Хирургия врождённых пороков сердца стала более «агрессивной». Операции выполняются в раннем возрасте, нередко на фоне сложной анатомии порока, лёгочной гипертензии, выраженной гиперволемии, сопровождающейся недостаточностью кровообращения.

В настоящее время одной из наиболее актуальных проблем детской кардиологии становится проблема тахикардии у больных, перенёсших операцию по поводу ВПС. Нарушения ритма сердца ухудшают течение раннего послеоперационного периода, удлиняют время пребывания пациента как в палате интенсивной терапии, так и в стационаре.

Частота встречаемости нарушений ритма у кардиохирургических больных точно неизвестна. Большое количество аритмий не фиксируется вследствие малой продолжительности эпизодов и, в ряде случаев, отсутствия клинических симптомов. Существует определённая взаимосвязь между видом корригированного порока и частотой развития тех или иных тахикардий, что показано в работе V.L. Vetter, проанализировавшего данные нескольких кардиохирургических клиник [1]. Констатировано, что наибольшая частота развития послеоперационных тахикардий наблюдается при коррекции транспозиции магистральных артерий (внутрипредсердное переключение) и составляет 50–85%. При других ВПС частота аритмий широко колеблется: при тетраде Фалло — в диапазоне 30–60%, при процедуре Фонтена — 25–40%, аортальном и субаортальном стенозе — 10%, дефекте межжелудочковой перегородки — 10%, атриоventрикулярной коммуникации — 10%, вторичном дефекте межпредсердной перегородки — 9%. Следует заметить, что у

I.A. Kovalyov, S.V. Popov, G.P. Filippov

Research Institute of Cardiology, Tomsk Scientific Center,
Siberian Department of Russian Academy of Medical
Sciences, Tomsk

Tachyarrhythmia among children with corrected congenital heart disease: diagnostics and treatment approaches

AT PRESENT, ONE OF THE MOST URGENT ISSUES IN CHILDREN'S CARDIOLOGY IS THE PROBLEM OF TACHYARRHYTHMIA AMONG PATIENTS, WHO HAVE UNDERGONE THE OPERATION FOR CONGENITAL HEART DISEASES. THE OVERVIEW GENERALIZES THE INFORMATION ON THE DIAGNOSTICS AND TREATMENT OF SUPRAVENTRICULAR AND VENTRICULAR ARRHYTHMIAS IN EARLY POST-OPERATION PERIOD AND WITHIN LONG TERMS AFTER CONGENITAL HEART DISEASE CORRECTION. THE AUTHORS EXAMINED OPPORTUNITIES FOR THE ENDOCARDIAC RADIO-FREQUENCY ABLATION AND IMPLANTATION OF CARDIOVERTERS-DEFIBRILLATORS IN TREATMENT OF ARRHYTHMIAS AND PREVENTION OF OXYMORTIA.

KEY WORDS: HEART RHYTHM DISTURBANCE, TREATMENT, CONGENITAL HEART DISEASES, CHILDREN.

пациентов после хирургической коррекции порока встречаются те же виды аритмий, что и в обычной популяции [2].

В обзоре основное внимание уделено суправентрикулярным и желудочковым тахикардиям, которые могут возникать как в раннем, так и в отдалённом послеоперационном периоде. Генез тахиаритмий при этом несколько различается. В основе аритмий, возникающих непосредственно после коррекции порока, лежит не только хирургическое повреждение, но и электрическая нестабильность миокарда на фоне неустойчивой гемодинамики, высокого уровня катехоламинов в крови, наличия очагов воспаления и реперфузионных повреждений сердца [3]. Что касается механизма развития ранних послеоперационных аритмий, то в данном случае в равной степени представлены как эктопический механизм, так и ри-ентри [4, 5]. К предикторам возникновения ранних послеоперационных аритмий относятся малый вес и ранний возраст пациента, большая длительность искусственного кровообращения, наличие резидуальных сбросов крови [6]. Для повышения эффективности терапии и определения прогноза течения тахиаритмии решающее значение приобретает уточнение вида аритмии. Для этого необходим анализ поверхностной ЭКГ, а в ряде случаев и чреспищеводной электрограммы [7]. В таблице представлены электрокардиографические критерии диагностики суправентрикулярных тахиаритмий [7]. Что касается желудочковых аритмий у пациентов с корригированными ВПС, то их ЭКГ-характеристики значительно варьируют. Желудочковая экстрасистолия может иметь вид характерный для блокады левой или правой ножки пучка Гиса, что зависит от локализации очага. В равной степени могут быть представлены как мономорфная, так и полиморфная желудочковая тахикардия [7].

Подавляющее большинство тахиаритмий в отдалённые сроки после коррекции ВПС представлено предсердными и желудочковыми тахикардиями с кругом ри-ентри вокруг сформировавшегося послеоперационного рубца. Дополнительными факторами, способствующими развитию данного вида тахиаритмии, являются гипертрофия миокарда, его постинфарктный фиброз, хроническая гемодинамическая перегрузка, наличие перикардального воспаления [8, 9].

Тактика ведения пациентов с нарушениями ритма после кардиохирургических вмешательств имеет свои особенности в зависимости от времени возникновения аритмии: непосредственно после операции, либо в отдалённые сроки. Ранние послеоперационные тахиаритмии требуют терапии, направленной на поддержание электролитного и кислотно-щелочного баланса, стабилизацию гемодинамики и подавление воспалительной реакции. При назначении антиаритмической терапии следует иметь виду повышенную чувствительность миокарда к отрицательному инотропному эффекту некоторых антиаритмических препаратов, широко используемых для купирования аритмий. Это, прежде всего, касается антиаритмических препаратов I класса.

Суправентрикулярные ри-ентри тахикардии наиболее часто встречаются в раннем послеоперационном периоде. В данную группу аритмий включаются атривентрикулярная ри-ентри тахикардия с участием дополнительных предсердно-желудочковых соединений, атривентрикулярная узловатая ри-ентри тахикардия, трепетание/фибрилляция предсердий.

Одной из наиболее значимых и предотвратимых причин послеоперационных суправентрикулярных тахикардий являются дополнительные предсердно-желудочковые со-

единения, признаки которых можно обнаружить в дооперационном периоде. Наиболее часто они встречаются у пациентов с аномалией Эбштейна.

В случае атривентрикулярной узловатой ри-ентри тахикардии (АВУРТ) в круг ри-ентри включается быстрый путь, расположенный спереди от пучка Гиса и медленный путь, расположенный в задненижней части треугольника Коха [10]. Существует два основных типа АВУРТ: типичная АВУРТ («slow-fast» форма), которую имеет большинство пациентов, при этом, антеградно возбуждение проводится по медленному пути, ретроградно — по быстрому пути; атипичная АВУРТ («fast-slow» форма) — антеградно возбуждение проводится по быстрому пути, ретроградно — по медленному. Последний вид АВУРТ может лежать в основе развития тяжёлой длительной тахикардии [11].

В случае развития вышеуказанных тахикардий, особенно при манифестации тахикардии в дооперационном периоде, любая из предложенных тактик лечения является оправданной: дооперационная радиочастотная абляция дополнительных путей или их интраоперационное устранение. В обоих случаях ликвидируется фактор риска развития тяжёлой суправентрикулярной тахикардии [12].

Медикаментозная терапия послеоперационных суправентрикулярных ри-ентри тахикардий включает:

- ◆ Аденозин (АТФ) в дозе 100–150 мкг/кг внутривенно струйно (быстро). Данный препарат кратковременно блокирует генерацию импульса возбуждения атриовентрикулярным узлом с последующим восстановлением синусового ритма [13].

- ◆ Синхронизированная кардиоверсия (мощность тока 0,5–1 Дж/кг массы тела пациента). Если начальная мощность воздействия оказалась неэффективной, то повторное воздействие может быть увеличено до 2 Дж/кг. Для уменьшения степени повреждения миокарда, каждое последующее должно наноситься как минимум через 2 мин. Особенно это актуально для новорождённых и детей раннего возраста [13]. Синхронизированная кардиоверсия является начальным этапом купирования АВУРТ у детей первого года жизни при выраженных признаках сердечной недостаточности, развившейся на фоне пароксизма тахикардии [12].

В лечении суправентрикулярных ри-ентри тахикардий также может оказаться эффективной предсердная учащающая стимуляция. Рекомендуются характеристики воздействия: продолжительность импульса 10 мсек, сила тока 10–20 мА, частота стимуляции должна быть на 10–20% больше, чем частота тахикардии, продолжительность стимуляции 5–15 сек [12].

При гемодинамически нестабильном трепетании или фибрилляции предсердий используется немедленная кардиоверсия (особенно у новорождённых). В менее критических ситуациях в случае трепетания предсердий достаточно эффективной является предсердная учащающая стимуляция. При длительности фибрилляции предсердий более 48 ч высок риск тромбоэмболических осложнений, поэтому перед выполнением кардиоверсии рекомендуется проведение трансэзофагеальной эхокардиографии. В случае отсутствия возможности выполнения данного исследования или ургентности ситуации, должен быть назначен гепарин с последующим переводом на пероральные антикоагулянты [14, 15].

Если в полостях сердца визуализируются сгустки, то лечение тахикардии следует начинать с препаратов замедляющих атриовентрикулярную проводимость (дигоксин, антагонисты кальция или β-блокаторы). Такая терапия проводится до получения должного эффекта от применения антикоагулянтов.

Таблица. Электрокардиографические критерии диагностики суправентрикулярных тахикардий у детей

Вид аритмии	АВЭТ*		АВУРТ**		Трепетание предсердий		Фибрилляция предсердий
	ортодромная	антидромная	«fast-slow»	«slow-fast»	типичное	атипичное	
Частота ритма	220–320 в мин у новорождённых, 160–280 в мин у детей более старшего возраста	Соответствует ортодромной тахикардии	150–280 в мин	150–280 в мин	Частота сокращения предсердий 230–450 в мин (меньше — при структурной патологии сердца)	Частота сокращения предсердий 200–300 в мин	Частота сокращения предсердий 250–350 в мин
Регулярность ритма	Правильный	Правильный	Правильный	Правильный	Регулярный, при условии фиксированной степени АВ-блокады	Зависит от степени АВ-блокады	Зависит от степени АВ-блокады
Зубец P	Отсутствует или отрицательный, RP-интервал в отведении II > 70 ms	Отсутствует	Отсутствует, либо ретроградный, может наслаиваться или заканчивать комплекс QRS	Отрицательный в отведениях II, III, aVF и с V4 по V6	Отрицательные пилообразные зубцы в отведениях II, III, AVF	Положительные пилообразные зубцы в отведениях II, III, AVF	Маленькие, с трудом различимые зубцы, скрывающиеся в QRS и T
интервал PR	Не определяется	Не определяется	P-зубец в комплексе QRS или очень короткий интервал RP (< 70 мс)	Нормальный (или слегка удлинен) с длинным интервалом RP	Не определяется	Не определяется	Не определяется
комплекс QRS	Узкий, если нет блокады ножек пучка Гисса	Широкий (> 120 мсек)	Узкий (< 120 мсек)	Узкий (< 120 мсек)	Узкий, если нет блокады ножек пучка Гисса	Узкий, если нет блокады ножек пучка Гисса	Узкий, если нет блокады ножек пучка Гисса

Таблица. Продолжение

Вид аритмии	Внутрипредсердная ри-ентри тахикардия	Предсердная эктопическая тахикардия		Узловая эктопическая тахикардия
		правое предсердие	левое предсердие	
Частота ритма	Частота сокращения предсердий 250–350 в мин	100–250 в мин	100–250 в мин	Постоянная с частотой 110–250 в мин (феномен «разогрева» и «охлаждения»)
Регулярность ритма	Зависит от степени АВ-блокады	Регулярный, до тех пор пока нет АВ-блокады, затем нерегулярный; тахикардия постепенно «разогревается», увеличивая ЧСС и также «остывает»	Регулярный, до тех пор пока нет АВ-блокады, затем нерегулярный; тахикардия постепенно «разогревается», увеличивая ЧСС и также «остывает»	Правильный
Зубец P	Маленькие, с трудом различимые зубцы, скрывающиеся в QRS и T	«+» P-волна в I, и AVL; похожа на синусовую P-волну если очаг расположен у синусового узла; «-» P-волна если очаг локализован в нижней части правого предсердия	«-» P-волна в I, и AVL; «+» P-волна в V1	P-волна нормальной амплитуды, частота предсердий немного меньше, чем желудочков
интервал PR	Не определяется	Короткий относительно нормы, пока не появится АВ-блокада	Короткий относительно нормы, пока не появится АВ-блокада	Не определяется из-за АВ-диссоциации
комплекс QRS	Узкий, если нет блокады ножек пучка Гисса	Узкий или нормальный для возраста, пока не появится блокада ножек пучка Гисса	Узкий или нормальный для возраста, пока не появится блокада ножек пучка Гисса	Узкий, если нет блокады ножек пучка Гисса

Примечание:

* АВЭТ — атривентрикулярная узловая эктопическая тахикардия;

** АВУРТ — атривентрикулярная узловая ри-ентри тахикардия.

Пациенты, подвергнутые кардиоверсии, при условии длительности аритмии более 48 ч, должны получить в последующем трёхнедельный курс варфарина (с учётом противопоказаний к назначению данного препарата). Для контроля эффективности терапии вычисляется уровень международного нормализованного отношения (МНО). Величина его во время терапии должна быть более 2 единиц. Наряду с варфарином назначаются и дезагреганты, продолжительность лечения которыми составляет 1–2 мес [16].

Фармакологические агенты, применяемые с целью купирования трепетания/фибрилляции предсердий, достаточно редко устраняют их полностью. Тем не менее, для фармакологической кардиоверсии у пациентов со стабильной гемодинамикой могут быть использованы амиодарон, препараты IC класса, дигоксин, антагонисты кальция или β-блокаторы. Цель использования данных препаратов — торможение атриовентрикулярной проводимости с развитием блокады и, как следствие, замедление частоты сокращений желудочков. Однако эти препараты не влияют на механизм развития аритмии, а в последствии использование большинства из них может негативно сказаться на сократительной функции оперированного миокарда [17].

Атриовентрикулярная узловая эктопическая тахикардия может наблюдаться в послеоперационном периоде у пациентов с септальными дефектами и ассоциирует со значительной смертностью. По данным A. Dolge-Khatami эктопия в области атриовентрикулярного соединения возникает примерно у 11% пациентов, а смертность достигает 3% [4, 18]. Атриовентрикулярная узловая эктопическая тахикардия обычно возникает в первые 24–48 ч после хирургического вмешательства, несмотря на отсутствие каких либо изменений на ЭКГ в периоде, предшествующем операции. Вагусные пробы, дигоксин и кардиоверсия не приносят желаемого результата для контроля над атриовентрикулярной узловой эктопической тахикардией. Предварительные мероприятия, предшествующие антиаритмической терапии, включают адекватную седацию, уменьшение доз инотропных препаратов, нормализацию уровня калия и кальция в сыворотке крови.

Возможные варианты последующей терапии:

- ◆ Амиодарон внутривенно или внутрь. При назначении препарата внутрь через назогастральный зонд следует учитывать состояние пищеварительного тракта у ребёнка и то, что терапевтический эффект препарата может проявиться не ранее, чем через 2 сут [19, 20].

- ◆ Атриовентрикулярная узловая эктопическая тахикардия может быть купирована внутривенным введением пропафенона в разовой дозе от 0,2 до 2 мг/кг, с последующей инфузией со скоростью 4–6 мг/кг/мин, и прокаинамида в разовой дозе 5 мг/кг, с последующим введением со скоростью 25–40 мг/кг/мин [21]. Следует заметить, что эффективность данных препаратов показана у относительно небольшого количества пациентов.

Наличие атриовентрикулярной узловой эктопической тахикардии обычно ограничивается продолжительностью от 2 до 5 сут. Если удаётся стабилизировать гемодинамику, то в течение этого срока в большинстве случаев восстанавливается и синусовый ритм. В случаях, когда атриовентрикулярная узловая эктопическая тахикардия имеет затяжной характер, необходимо использование радиочастотной абляции.

Предсердная эктопическая тахикардия не является редким явлением у пациентов с ВПС в послеоперационном периоде. Эффективным в данном случае является приме-

нение дигоксина, β-блокаторов и прокаинамида [12]. У части пациентов тахикардия может носить персистирующий характер, что является показанием к курсовому назначению амиодарона или проведению радикальных абляционных процедур [22].

Возникновение у пациента в раннем послеоперационном периоде продолжительной желудочковой тахикардии требует немедленного вмешательства. У пациента с нестабильной гемодинамикой для купирования желудочковой тахикардии используется синхронизированная кардиоверсия (1–2 Дж/кг).

Пациентов со стабильной гемодинамикой рекомендуется вести последовательно по следующей схеме:

1. Лидокаин внутривенно 1 мг/кг с последующей инфузией 20–50 мкг/кг в мин.
2. Прокаинамид внутривенно с последующей инфузией.
3. β-блокаторы, бретилиум, амиодарон.

Для лечения тахикардии типа «Torsade de pointes» применяется электрическая кардиоверсия. Данный вид терапии может быть неэффективен при частых, но коротких пробежках желудочковой тахикардии. В этих случаях рекомендуется введение сульфата магния 25 мг/кг каждые 5 мин в течение 15 мин, лидокаин. При возникновении желудочковой тахикардии на фоне синдрома удлинённого интервала QT рекомендуется введение β-блокаторов (эсмолол). Пациенты с лекарственно индуцированной желудочковой тахикардией, например на фоне длительного приёма β-блокаторов, нуждаются в более «агрессивной» антиаритмической терапии вплоть до имплантации кардиовертеров-дефибрилляторов [12, 23].

Совершенствование хирургической техники, применяемой для лечения врождённых пороков сердца, породило новую популяцию молодых людей с корригированными, в том числе и сложными, пороками сердца. Известно, что в США в настоящее время проживает более 1 млн пациентов с корригированными ВПС, из них 5–20% имеют патологию сердца, обусловленную кардиохирургическим вмешательством. Спектр хирургических операций при ВПС широк. Однако хирургическая коррекция только трёх пороков сердца формирует наибольший процент пациентов после кардиохирургических вмешательств, имеющих аритмию в отдалённом послеоперационном периоде. Это транспозиция магистральных сосудов (внутрипредсердное переключение), атрезия трёхстворчатого клапана и тетрада Фалло. Наиболее распространёнными тахиаритмиями в отдалённом послеоперационном периоде являются: ри-ентри предсердные и желудочковые тахикардии.

Предсердная ри-ентри тахикардия преимущественно распространена среди пациентов, подвергшихся хирургическим вмешательствам, которые сопровождалась значительным рассечением миокарда предсердий [24]. Данный вид тахикардии в большинстве своем характеризуется ярко выраженным клиническим течением и ассоциирует с сердечной недостаточностью, повторными кардиохирургическими вмешательствами, желудочковыми аритмиями и летальностью [25]. Пациенты с предсердной ри-ентри тахикардией, прооперированные по поводу тетрады Фалло, зачастую имеют увеличенное правое предсердие, выраженную регургитацию в области клапана лёгочной артерии, а хирургическая коррекция ВПС была выполнена в более старшем возрасте [26].

Первое крупное проспективное наблюдение предсердных ри-ентри тахикардий у пациентов, перенёсших кардиохирургическое вмешательство по поводу ВПС, показало, что смертность через 6,5 лет в данной группе составляет 17%, из которых 1% — в связи с внезапной смертью. Результаты исследования по изучению предсердных ри-ентри тахи-

кардий у пациентов, перенёвших операции Фонтена, Мастарда и Сеннинга, выявили наличие внезапных смертей в 6% случаев в течение трёх лет наблюдения. Клиническими факторами, ассоциированными с внезапной сердечной смертью, были: продолжающиеся и слабо контролируемые эпизоды тахикардии и минимальные клинические проявления, затрудняющие своевременную диагностику и лечение [24].

Медикаментозное лечение предсердных ри-ентри тахикардий остаётся большой проблемой. Экспериментальные исследования подтвердили потенциально благотворный эффект антиаритмических препаратов IC и III класса. Тем не менее, проаритмический эффект и неблагоприятное воздействие данных препаратов на функцию желудочков и атриовентрикулярного узла ограничивают их значимость [23]. Учитывая значительную частоту развития тромбозов, у пациентов с непрерывно рецидивирующими тахикардиями вполне оправдано использование варфарина. Однако следует признать, что в целом медикаментозная терапия послеоперационных предсердных ри-ентри тахикардий малоэффективна. Данное утверждение в равной степени относится и к предсердной стимуляции как методу купирования пароксизмов тахикардии. Антиахикардийная стимуляция, в ряде случаев также применяемая для купирования тахикардии, часто приводит к возникновению фибрилляции предсердий с последующим ухудшением показателей гемодинамики [27]. Радикально устранить аритмию позволяет проведение внутрисердечного электрофизиологического исследования и радиочастотной абляции. По различным данным, доля успешной абляции предсердной ри-ентри тахикардии составляет от 55 до 90% [28, 29]. Повышению непосредственной эффективности данного вида лечения способствовало применение нефлюороскопического картирования с использованием навигационных систем (CARTO, Biosense Webster; EnSite System, St. Jude Medical; RPM System, Boston Scientific) [29, 30]. Данная методика позволяет создавать с высокой точностью трёхмерную геометрическую реконструкцию полостей сердца, выполнять электроанатомическое картирование, отображать распространение волны возбуждения по миокарду. Но, несмотря на использование современных технологий, возврат тахикардии в длительной перспективе документируется примерно у половины пациентов [31].

Желудочковые нарушения ритма нередкое явление у пациентов с корригированными ВПС спустя многие годы после операции. В ряде клинических наблюдений показано увеличение частоты желудочковых нарушений ритма, преимущественно у пациентов, прооперированных по поводу тетрады Фалло. В настоящее время лучшие показатели операционной летальности не превышают 1%, а выживаемость через 30 лет после операции близка к 90% [32, 33]. Тем не менее, случаи внезапной смерти и зарегистрированные желудочковые тахикардии у молодых людей с корригированной тетрадой Фалло в совокупности составляют 3–6% [33, 34]. Желудочковая тахикардия является причиной проведения программируемой стимуляции у 15–30% пациентов, а половина имеет желудочковые эктопии на ЭКГ [35].

Данные по распространённости желудочковой тахикардии при других пороках ограничены. Известно, что паци-

енты с клапанными стенозами аорты и лёгочной артерии, дефектом межжелудочковой перегородки характеризуются достаточно частым наличием желудочковых эктопий [23].

Признаками, ассоциированными с желудочковой тахикардией и внезапной смертью пациентов, прооперированных по поводу ВПС, являются: возраст пациента и возраст, в котором была выполнена операция (прямая зависимость), увеличение продолжительности комплекса QRS на ЭКГ ≥ 180 мсек, дисперсия комплекса QRS в различных электрокардиографических отведениях, и увеличение дисперсии интервала QT на фоне увеличения конечного диастолического объёма правого желудочка > 100 мл/м² [26, 36–38]. Эхокардиографическое исследование также даёт важную информацию, которая может быть использована для определения риска развития жизнеугрожающих желудочковых аритмий. В частности установлено, что у пациентов с эпизодами устойчивой желудочковой тахикардии чаще обнаруживаются такие структурные аномалии правого желудочка, как аневризма выводного тракта, регургитация в области клапана лёгочной артерии и трикуспидального клапана [26].

Подходы к управлению желудочковой тахикардией различны и зависят от наличия и выраженности симптомов тахикардии.

Для пациентов с минимальными симптомами (непродолжительные желудочковые эктопии, не ассоциированные с нарушениями гемодинамики или метаболизма миокарда) специальное лечение либо не проводится, либо назначаются препараты, подавляющие активность эктопических очагов (β -блокаторы).

В группе больных с наличием угрожающих симптомов (синкопальные и пресинкопальные состояния) лечение более «агрессивное». Оно включает антиаритмическую терапию и имплантацию автоматических кардиовертеров-дефибрилляторов, что по сути является единственным методом профилактики внезапной кардиогенной смерти у данной категории пациентов. Антиаритмическая терапия может быть использована для подавления желудочковой тахикардии, но она не влияет на продолжительность жизни пациентов. Радиочастотная абляция желудочковой тахикардии успешна у небольшого количества пациентов с корригированными и может подойти для пациентов с монорморфными и гемодинамическими толерантными желудочковыми тахикардиями [26, 39, 40].

Таким образом, нарушения ритма сердца являются основной причиной смерти пациентов с корригированными ВПС, особенно с увеличением продолжительности их жизни. Группа с наибольшим риском развития аритмий включает пациентов, перенёвших операции Мастарда и Сеннинга при транспозиции магистральных сосудов, операцию Фонтена и радикальную коррекцию тетрады Фалло. Среди прогностически неблагоприятных нарушений ритма у пациентов, перенёвших операции по поводу ВПС, преобладают пароксизмальная предсердная и желудочковая ри-ентри тахикардии. Интервенционная стратегия в лечении аритмий у данной категории пациентов включает использование метода внутрисердечной радиочастотной абляции при наличии предсердной ри-ентри тахикардии и имплантацию кардиовертеров-дефибрилляторов при желудочковой тахикардией.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Vetter V.L. What every pediatrician needs to know about arrhythmias in children who have had cardiac surgery // *Ped. Ann* — 1991. — V. 20. — P. 378–385.
2. Flin C.J., Wolff G.S., Dick M. et al. Cardiac rhythm after the Mustard operation for complete transposition of the great arteries // *N. Engl. J. Med.* — 1984. — V. 310, № 24. — P. 1635–1638.
3. Шипулин В.М., Мерунко А.А. Ультрафильтрация крови в детской кардиохирургии. — Томск: STT, 2002. — 136 с.
4. Dolge-Khatami A., Miller O.I., Anderson R.H. et al. Surgical substrates of postoperative junctional ectopic tachycardia in congenital heart disease // *Thorac J., Cardiovasc. Surg.* — 2002. — V. 123. — P. 624–630.
5. Lan Y.T., Lee J.C., Wetzel G. et al. Postoperative arrhythmia // *Curr. Opin. Cardiol.* — 2003. — V. 18, № 2. — P. 73–78.
6. Phammatter J.P., Wagner B., Berdat P. et al. Procedural factors associated with early postoperative arrhythmias after repair of congenital heart defects // *Thorac J., Cardiovasc. Surg.* — 2002. — V. 123. — P. 258–262.
7. Practical management of pediatric cardiac arrhythmias/edited by Vicki L. Zeigler and Paul C. Gillette. — Futura Publishing Company, Inc. Armonk, NY. — 2001. — 422 p.
8. Nakagawa H., Shan N., Matsudaria K. et al. Characterization of re-entrant circuit in macrore-entrant right atrial tachycardia after surgical repair of congenital heart disease: isolated channels between scars allow «focal» ablation // *Circulation.* — 2001. — V. 103. — P. 699–709.
9. Saoudi N., Cosio F.F., Waldo A. et al. A classification of atrial flutter and regular atrial tachycardia according to electrophysiological mechanisms and anatomical bases; a statement from a joint expert group from The Working Group of Arrhythmias of the European Society of Cardiology and the North American Society of Cardiology and North American Society of Pacing and Electrophysiology // *Eur. Heart. J.* — 2001. — V. 22. — P. 1162–1182.
10. Wu P., Yeh S.J., Wang C.C., et al. Nature of dual atrioventricular node pathways and the tachycardia circuit as defined by radiofrequency ablation technique // *J. Am. Coll. Cardiol.* — 1992. — V. 20. — P. 884–895.
11. Wolf G.S., Sung R.J., Pickoff A. et al: The fast-slow form of atrioventricular nodal reentry tachycardia in children // *Am. J. Cardiol.* — 1979. — V. 43. — P. 1181–1188.
12. Pediatric cardiac intensive care / editors, Anthony C. Chang, Frank L. Hanley, Gil Wernovsky, David L. Wessel. — Lippincott Williams&Wilkins, Philadelphia, 1998. — 574 p.
13. Opie L.H., Chatterjee K., Frishman W. et al (eds.): *Drugs for the heart.* 4th ed. Philadelphia: WB Saunders Company. — 1995. P. 207–246.
14. Feltes T.F., Friedman R.A. Transesophageal echocardiographic detection of atrial trombi in patient with nonfibrillation atrial tachyarrhythmias and congenital heart disease // *J. Am. Coll. Cardiol.* — 1994 — V. 24. — P. 1365–1370.
15. Talajic M., MacDonald R.G., Nattel S. Restoration of sinus rhythm in patients with atrial fibrillation // *Can. J. Cardiol.* — 1996. — V. 12. — P. 29A–35A.
16. Black I.W., Fatkin D., Sagar K.B. et al. Exclusion of atrial thrombus by transesophageal echocardiography does not preclude embolism after cardioversion of atrial fibrillation: A multicenter study // *Circulation.* — 1994. — V. 89. — P. 2509–2513.
17. Balaji S., Johnson T.B., Sade R.M. et al. Management of atrial flutter after the Fontan procedure // *Am. Coll. Cardiol.* — 1994. — V. 23. — P. 1209–1215.
18. Dolge-Khatami A., Miller O.I., Anderson R.H. et al. Impact of junctional ectopic tachycardia on postoperative morbidity following repair of congenital heart defects // *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* — 2002. — V. 21. — P. 255–259.
19. Plumpton K., Justo R., Haas N. Amiodarone for post-operative junctional ectopic tachycardia // *Cardiology in the young.* — 2005. — V. 15, Issue 01. — P. 13–18.
20. Perry J.C., Knifans T.K., Marlow D. et al. Intravenous amiodarone for life-threatening tachyarrhythmias in children and young adults // *Am. J. Coll. Cardiol.* — 1993. — V. 22. — P. 95–98.
21. Luedtke S.A., Kuhn R.J., McCaffrey F.M. Pharmacologic management of supraventricular tachycardias in children. Part 2: Atrial flutter, atrial fibrillation, and junctional and atrial ectopic tachycardia // *Ann. Pharmacother.* — 1997. — V. 31., № 11. — P. 1347–1359.
22. Walsh E.P., Saul J.P., Hulse J.E. et al. Transcatheter ablation of ectopic atrial tachycardia in young patients using radio frequency current // *Circulation.* — 1992 — V. 86. — P. 1138–1146.
23. Triedman K. John Arrhythmias in adults with congenital heart disease // *Heart.* — 2002. — V. 87. — P. 383–389.
24. Garson A.Jr., Bink-Boelkens M.T.E., Hesslein P.S. et al. Atrial flutter in the young: a collaborative study in 380 cases // *J. Am. Coll. Cardiol.* — 1985. — V. 6. — P. 871–878.
25. Roos-Hesslink J., Perlroth M.G., McGhie J. et al. Atrial arrhythmias in adults after repair of tetralogy of Fallot. Correlations with clinical, exercise, and echocardiographic findings // *Circulation.* — 1995. — V. 91. — P. 2214–2219.
26. Folino A.F., Daliento L. Arrhythmias after tetralogy of Fallot repair // *Indian Pacing Electrophysiol. J.* — 2005. — V. 5, № 4. — P. 312–324.
27. Rhodes L., Walsh E., Triedman J. et al. Benefits and potential risk of atrial antitachycardia pacing after repair of congenital heart disease // *PACE* — 1995. — V. 18 — P. 1005–1016.
28. Triedman J.K., Bergau D.M., Saul J.P. et al. Efficacy of radiofrequency ablation for control of intraatrial reentrant tachycardia in patients with congenital heart disease // *J. Am. Coll. Cardiol.* — 1997. — V. 30. — P. 1032–1038.
29. Collins K.K., Love V.A., Walsh E.P. et al. Location of acutely successful radifrequency catheter ablation of intra-atrial reentrant tachycardia in patients with congenital heart disease // *Am. J. Cardiology.* — 2000. — V. 86. — P. 969–974.
30. Hebe J., Antz M., Ouyang F. et al. Mapping and ablation of incisional atrial reentry tachycardias in patients after surgery for congenital heart disease using a 3D-electroanatomical mapping system // *Circulation* — 1998. — V. 98. — P. 616–624.
31. Triedman J.K., Saul J.P., Weindling S.N. et al. Radiofrequency ablation of intra atrial re-entrant tachycardia after surgical palliation of congenital heart disease // *Circulation* — 1995. — V. 91. — P. 707–714.
32. Starnes V.A., Luciani G.B., Latter S.A, Griffin M.L. Current surgical management of tetralogy of Fallot // *Ann. Thorac. Surg.* — 1994. — V. 58. — P. 211–215.
33. Nollert G., Fischlein T., Bouterwek S. et al. Long-term survival in patients with repair of tetralogy of Fallot: 36-year follow-up of 490 survivors of the first year after surgical repair // *J. Am. Coll. Cardiol.* — 1997. — V. 30. — P. 1374–1383.
34. Murphy J.G., Gersh B.J., Mair D.D. et al. Long-term outcome in patients undergoing surgical repair of tetralogy of Fallot // *N. Engl. J. Med.* — 1993. — V. 329. — P. 593–599.
35. Cllen S., Celermajer D.S., Frankli R.C. et al. Prognostic significance of ventricular arrhythmia after repair of tetralogy of Fallot: a 12-year prospective study // *J. Am. Coll. Cardiol.* — 1994. — V. 23. — P. 1151–1155.
36. Balaji S., Lau Y.R., Case C.L. et al. QRS prolongation is associated with inducible ventricular tachycardia after repair of tetralogy of Fallot // *Am. J. Cardiol.* — 1997. — V. 80. — P. 160–163.
37. Daliento L., Riznti L., Baratella M.C. et al. Accuracy of electrocardiographic and echocardiographic indices in predicting life threatening ventricular arrhythmias in patients operated for tetralogy of Fallot // *Heart.* — 1999. — V. 81. — P. 650–655.
38. Gatzoulis M.A., Till J.A., Redington An. et al. Depolarization-repolarization inhomogeneity after repair of tetralogy of Fallot: the substrate for malignant ventricular tachycardia? // *Circulation.* — 1997. — V. 95. — P. 401–404.
39. Gonska B.D., Cao K., Raab J. et al. Radiofrequency catheter ablation of right ventricular tachycardia late after repair of congenital heart defects // *Circulation.* — 1996. — V. 94. — P. 1902–1908.
40. Рекомендации Всероссийского научного общества специалистов по клинической электрофизиологии, аритмологии и кардиостимуляции по проведению клинических электрофизиологических исследований, катетерной абляции имплантации антиаритмических устройств. — Москва: ООО «Издательский Дом «Золотой Абрикос», 2005. — 238 с.