

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2012

УДК [616.12-008.318:616.12-008.313.2:616.127]-089

ИНТЕРВЕНЦИОННОЕ ЛЕЧЕНИЕ СИНДРОМА ВОЛЬФА–ПАРКИНСОНА–УАЙТА И ТИПИЧНОГО ТРЕПЕТАНИЯ ПРЕДСЕРДИЙ У ПАЦИЕНТА С НЕКОРОНАРОГЕННОЙ КАРДИОМИОПАТИЕЙ

*О. Л. Бокерия, А. Х. Меликулов, И. В. Тетвадзе, А. В. Сергеев**

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

Некомпактный миокард ассоциируется с развитием сердечной недостаточности и различных аритмий. Каких-либо характерных для некомпактного миокарда аритмий нет. Аритмии при некомпактном миокарде имеют клиническую значимость, так как могут усугубить сердечную недостаточность, если таковая имеется, способствовать появлению тромбоэмболических осложнений

* Адрес для переписки: e-mail: sergeev_av@list.ru

при развитии фибрилляции или трепетания предсердий или даже привести к внезапной сердечной смерти при развитии желудочковых тахикардий. В современных публикациях не встречается описание сочетания некомпактного миокарда левого желудочка (НМЛЖ), трепетания предсердий и интермиттирующего синдрома Вольфа—Паркинсона—Уайта.

Из анамнеза известно, что кардиологом по месту жительства у пациентки по электрокардиограмме выявлен интермиттирующий синдром Вольфа—Паркинсона—Уайта. От пациентки получено информированное согласие на абляцию дополнительного предсердно-желудочкового соединения (ДПЖС). Пациентка доставлена в рентгенооперационную на синусовом ритме с интермиттирующим проведением через ДПЖС. По классификации Arruda и соавт. (1998 г.) ДПЖС локализовалось в правой переднесептальной области. Начато электрофизиологическое исследование (ЭФИ). При проведении программируемой стимуляции правого желудочка (ПЖ) $S1 = 500$ мс, $S2 = 260$ мс индуцирована нестабильная желудочковая тахикардия (ЖТ) из трех комплексов. Далее при программируемой стимуляции ПЖ $S1 = 500$ мс, $S2 = 240$ мс индуцировано трепетание желудочков с переходом в фибрилляцию желудочков. Пациентка предъявляет жалобы на головокружение. При глубоком вдохе наблюдается купирование фибрилляции желудочков с индукцией фибрилляции предсердий с интермиттирующим проведением по ДПЖС (минимальный $R-R$ 260 мс), которая купировалась самостоятельно в течение 40 с.

Учитывая данные, полученные при проведении ЭФИ, пациентке проведена магнитно-резонансная томография (МРТ) сердца с внутривенным контрастированием. МР-исследование выполнено в T1- и T2-взвешенных режимах, а также в режиме динамического сканирования в аксиальной, косых плоскостях, в плоскости выводного тракта ЛЖ и ПЖ с толщиной среза 3–7 мм на фоне и после внутривенного введения контрастного вещества дотарем. По данным МРТ выявлено, что в верхушечных сегментах преимущественно по передней стенке и по заднебоковому сегменту миокарда ЛЖ, а также в верхушке ЛЖ определяется повышенная трабекулярность — некомпактный миокард.

Специфической терапии НМЛЖ не существует. Имплантация кардиовертера-дефибриллятора (КД) для первичной профилактики внезапной сердечной смерти проводится у пациентов с риском развития эпизода устойчивой желудочковой тахикардии, фибрилляции желудочков. В связи с тем, что имплантация КД является эффективной терапией, в современном научном сообществе продолжают дискуссии о том, каким пациентам имплантировать данные устройства для первичной и вторичной профилактики внезапной сердечной смерти при некомпактном миокарде левого желудочка. В данном случае пациентка отказалась от рекомендованной имплантации кардиовертера-дефибриллятора.

Ключевые слова: некомпактность левого желудочка, гипертрабекулярный миокард, желудочковая тахикардия.

Myocardial noncompaction is associated with the development of heart failure and different arrhythmias. There are no typical arrhythmias for myocardial noncompaction. Various arrhythmias are clinically relevant because they may aggravate heart failure, may favor thromboembolism, like atrial fibrillation or flutter, or may lead to syncope or sudden cardiac death. In accumulated data we didn't find description of left ventricular myocardial noncompaction, atrial flutter and intermittent Wolff—Parkinson—White (WPW) syndrome. During electrophysiology study in patient with intermittent WPW syndrome programmed ventricular stimulation $S1 = 500$ ms, $S2 = 260$ ms was performed. Nonsustained ventricular tachycardia was induced. Then as a result of stimulation $S1 = 500$ ms, $S2 = 240$ ms fast ventricular tachycardia and ventricular fibrillation was induced. Then ventricular fibrillation was spontaneously terminated and converted into atrial fibrillation transmitted through the bypass tract with self-termination in 40 s.

Cardiac contrast-enhanced magnetic resonance imaging revealed left ventricular (LV) myocardial noncompaction in apical and anterior segments of LV.

There is no specific management of left ventricular myocardial noncompaction. In the present state of knowledge, an implantable cardioverter-defibrillator (ICD) should be implanted in patients with myocardial noncompaction presenting with syncope and symptomatic ventricular arrhythmias in order to prevent sudden cardiac death. In this case patient refused from implanting an ICD.

Key words: left ventricular noncompaction, hypertrabeculated myocardium, ventricular tachycardia.

Известно, что в норме левый желудочек (ЛЖ), за исключением папиллярных мышц и — редко — некоторых трабекул, имеет практически гладкую поверхность. В отдельных случаях эндокардиальная поверхность ЛЖ имеет множество трабекул и за счет этого — губкообразную структуру и двухслойное строение. При этом внешний, субэпикардиальный, слой является компактной зоной, а эндокардиальный — некомпактной зоной. Данную аномалию в мировой литературе называют «губчатый миокард», «персистирующие синусоиды», «гипертрабекулярность левого

желудочка», а чаще всего — «некомпактный миокард левого желудочка» (НМЛЖ). Впервые губкообразную структуру миокарда ЛЖ описал R. T. Grant в 1926 г. у пациентов с врожденными пороками сердца [1, 2]. Однако клиническое значение губкообразному миокарду придал J. Dusek [3]. Первое описание изолированной аномалии развития миокарда без органического поражения сердца принадлежит R. Engberding [4]. Т. К. Chin и соавт. ввели термин «изолированный некомпактный миокард левого желудочка» и выявили отсутствие процесса компактизации в эмбриогенезе [5].

Трабекуляция в период эмбрионального развития происходит после перекручивания примитивной сердечной трубки в конце четвертой недели гестации (длина эмбриона при этом составляет примерно 4 мм). Только ранняя трабекуляция может эффективно увеличить площадь поверхности, что позволяет увеличить массу миокарда в отсутствие эпикардиальных коронарных сосудов. Процесс трабекуляции специфичен для желудочков. В эмбриональный период трабекулы в левом желудочке обычно толще, а соответствующие межтрабекулярные промежутки шире. При постнатальном сохранении трабекуляции появляются морфологические признаки губкообразного миокарда, которые обычно наблюдаются у рептилий.

Согласно консенсусному документу Всемирной организации здравоохранения по кардиомиопатиям от 1995 г., НМЛЖ не выделен в отдельную форму кардиомиопатии и считается неклассифицируемой формой кардиомиопатии. Истинная распространенность НМЛЖ остается неизвестной на сегодняшний день, поскольку она варьирует в соответствии с анализируемой популяцией пациентов (0,014–0,24%) [6, 7].

Некомпактный миокард ассоциируется с развитием сердечной недостаточности и различных аритмий. Каких-либо характерных для некомпактного миокарда аритмий нет. Возможно развитие как желудочковых, так и наджелудочковых аритмий. Аритмии при некомпактном миокарде имеют клиническую значимость, так как могут усугубить сердечную недостаточность, если таковая имеется, способствовать развитию тромбоэмболических осложнений при возникновении фибрилляции или трепетания предсердий или даже привести к внезапной сердечной смерти при развитии желудочковых тахикардий.

По данным серии наблюдений С. Stöllberger и соавт., трепетание предсердий в сочетании с НМЛЖ выявлено у 4 пациентов, синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта (ВПУ) — у 41 пациента. Однако при этом в современных публикациях мы не встретили сочетания НМЛЖ, трепетания предсердий и интермиттирующего синдрома Вольфа–Паркинсона–Уайта [8, 9]. В связи с этим представляем описание собственного клинического наблюдения.

Пациентка А., 25 лет. Со слов пациентки, в возрасте 7 лет по результатам ЭКГ кардиологом по месту жительства диагностирован феномен Вольфа–Паркинсона–Уайта. С 10-летнего возраста пациентка на фоне физического и психоэмоционального напряжения стала отмечать приступы учащенного ритмичного сердцебиения продолжительностью до 20 мин, проходящие самостоятельно. По результатам ЭКГ кардиологом по месту

жительства выявлен интермиттирующий синдром ВПУ. На фоне учащенного ритмичного сердцебиения больная отмечает общую слабость, головокружение, предобморочное состояние. От радиочастотной абляции (РЧА) дополнительного предсердно-желудочкового соединения (ДПЖС) отказалась. Медикаментозную терапию не получала. Обратилась в Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А. Н. Бакулева РАМН для диагностики и интервенционного лечения синдрома ВПУ в связи с учащением приступов ритмичных сердцебиений и увеличением их продолжительности. Пациентка доставлена в рентгенооперационную на синусовом ритме с ЧСС 82 уд/мин и интермиттирующим проведением через ДПЖС. Согласно классификации Arruda и соавт. (1998 г.), ДПЖС локализовался в правой переднесептальной области. Начато электрофизиологическое исследование (ЭФИ). При проведении программируемой стимуляции правого желудочка (ПЖ) S1 = 500 мс, S2 = 260 мс индуцирована нестабильная желудочковая тахикардия из трех комплексов. Далее при программируемой стимуляции правого желудочка S1 = 500 мс, S2 = 240 мс индуцировано трепетание желудочков с переходом в фибрилляцию желудочков (рис. 1). Пациентка предъявляет жалобы на головокружение. При глубоком вдохе наблюдается купирование фибрилляции желудочков с индукцией фибрилляции предсердий с интермиттирующим проведением по ДПЖС (минимальный R–R – 260 мс), которая купировалась самостоятельно в течение 40 с (рис. 2).

Далее проведено картирование правой АВ-борозды на фоне стимуляции коронарного синуса,

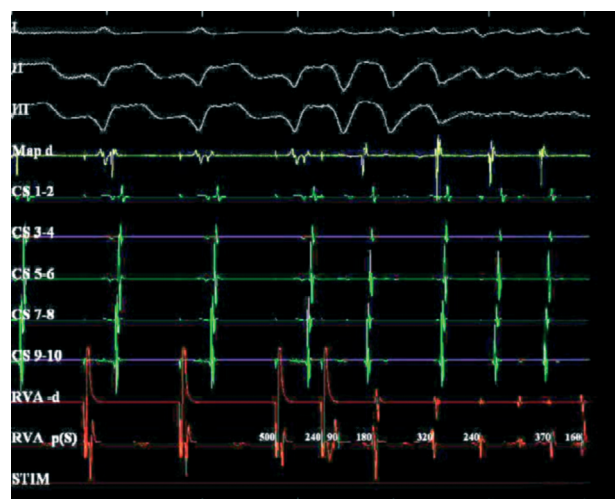


Рис. 1. Индукция фибрилляции желудочков при проведении электрофизиологического исследования (I, II, III — стандартные отведения ЭКГ; CS1–10 — биполярные эндограммы с катетера, установленного в коронарный синус; RVA_d, RVA_p — эндограммы с катетера, установленного в правый желудочек, Stim — стимуляционный канал)

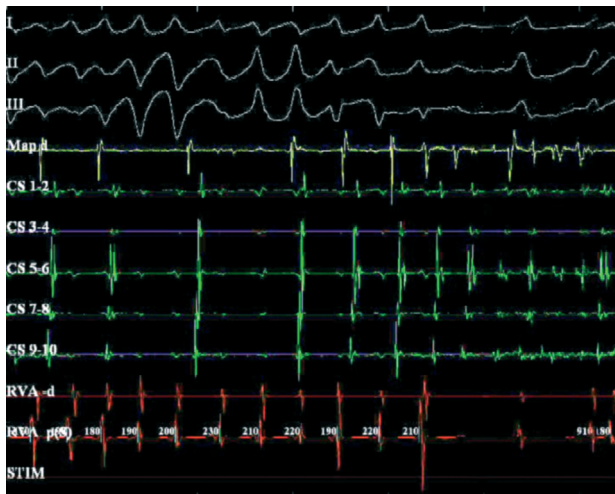


Рис. 2. Спонтанное купирование фибрилляции желудочков с переходом в фибрилляцию предсердий и проведением по дополнительному предсердно-желудочковому соединению

при этом спонтанно индуцируется трепетание предсердий I типа с длительностью цикла 220 мс с интермиттирующим проведением по ДПЖС. Через 45 с наблюдается самостоятельное восстановление синусового ритма. Далее при картировании ДПЖС отмечалась неоднократная индукция трепетания предсердий I типа с восстановлением синусового ритма. В связи с затруднением картирования ДПЖС ввиду трепетания предсердия I типа принято решение провести радиочастотную абляцию правого перешейка. В ходе стимуляции коронарного синуса катетером BW Celsius Thermocool выполнен ряд орошаемых радиочастотных абляций для создания линейного повреждения правого перешейка. Выполнено 5 радиочастотных абляций с удовлетворительными параметрами ($P=30$ Вт, $T=40-42$ °C, $I_{mp}=95-105$ Ом, $t=60$ с). После абляции зарегистрирована двунаправленная блокада проведения в правом перешейке. После этого индуцировать трепетание предсердий не удалось.

Проведено ЭФИ: антеградная точка Венкебаха — 450 мс, антеградный эффективный период АВ-узла — 320 мс, ретроградная точка Венкебаха — менее 250 мс. Продолжено картирование ДПЖС на фоне стимуляции коронарного синуса. Наиболее ранняя зона презекстации желудочков регистрируется в правой переднесептальной области. В данной области с помощью электрода Medtronic Maring MC выполнены три радиочастотных воздействия со следующими параметрами ($T=56-60$ °C; $P=53$ Вт; $I_{mp}=104-110$ Ом и продолжительностью 25, 40 и 60 с). Проведение через ДПЖС прекратилось на 3 с второго РЧ-воздействия. Далее выполнено одно контрольное радиочастотное воздействие в близлежащих точках, полученные удовлетворительные параметры.

Результаты ЭФИ: анте- и ретроградное проведение по системе Гиса—Пуркинье, ретроградная точка Венкебаха равна 500 мс, ретроградный эффективный период АВ-узла меньше или равен эффективному рефрактерному периоду ПЖ 260 мс. $P-Q$ 200 мс. При программируемой стимуляции ПЖ $S1=380$ мс, $S2=240$ мс, $S3=200$ мс, $S4=280$ мс индуцируется нестабильная полиморфная желудочковая тахикардия (3 комплекса). Трепетание и фибрилляция желудочков не индуцируются. На этом процедура была завершена.

Учитывая данные, полученные при проведении ЭФИ, пациентке проведена магнитно-резонансная томография (МРТ) сердца с внутривенным контрастированием. Магнитно-резонансное исследование выполнено по программе TRUFI, TSE в T1- и T2-взвешенных режимах, а также в режиме динамического сканирования в аксиальной, косых плоскостях, в плоскости выводного тракта левого и правого желудочков с толщиной среза 3–7 мм на фоне и после внутривенного введения контрастного вещества дотарем. По данным МРТ выявлено, что в верхушечных сегментах преимущественно по передней стенке и по заднебоковому сегменту миокарда ЛЖ, а также в верхушке ЛЖ определяется повышенная трабекулярность — некомпактный миокард. Толщина некомпактной зоны — до 10 мм, соотношение некомпактной и компактной зоны практически во всех областях сердца более 2. Также отмечается некомпактность (повышенная трабекулярность с сохранным входом) в верхушке правого желудочка. Фракция выброса левого желудочка составила 45%.

Учитывая наличие некомпактного миокарда и индукции фибрилляции желудочков, пациентке рекомендована имплантация кардиовертера-дефибрилятора, от которой она отказалась. Назначен кордарон по насыщающей схеме с рекомендацией проведения повторного диагностического электрофизиологического исследования через 1 мес. Спустя месяц выполнено электрофизиологическое исследование: антеградное и ретроградное проведение по системе Гиса—Пуркинье, антеградная точка Венкебаха — 410 мс, антеградный эффективный рефрактерный период АВ-узла — 260 мс, эффективный рефрактерный период правого предсердия — 200 мс, ретроградная точка Венкебаха — 480 мс, ретроградный эффективный рефрактерный период АВ-узла — 360 мс, эффективный рефрактерный период ПЖ — 220 мс. Внутривенно введен атропин, выполнено ЭФИ: антеградный эффективный рефрактерный период АВ-узла равен 160 мс, ретроградная точка Венкебаха — 320 мс, ретроградный эффективный рефрактерный период АВ-узла меньше или равен эффективному рефрактерному периоду правого

желудочка 160 мс. При программируемой стимуляции ПЖ S1=550 мс, S2=220 мс, S3=250 мс, S4=200 мс индуцирована неустойчивая полиморфная желудочковая тахикардия из четырех комплексов. Трепетание и фибрилляция желудочков не индуцируются, данных за ДПЖС нет.

Заключение

Прогноз у «асимптомных пациентов» с НМЛЖ лучше, чем у «симптомных пациентов». Фракция выброса ЛЖ менее 31% с чувствительностью 71% и специфичностью 90% является предиктором больших нежелательных событий. Дилатация левого предсердия более 40 мм также ассоциирована с плохим прогнозом. Клиническими предикторами неблагоприятного прогноза являются молодой возраст на момент манифестации заболевания, сердечная недостаточность III–IV функционального класса по NYHA и устойчивые желудочковые тахикардии. Эхокардиографическими параметрами неблагоприятного прогноза служат соотношение некомпактного и компактного слоев миокарда ЛЖ, число пораженных сегментов, конечный диастолический размер ЛЖ. Специфической терапии НМЛЖ не существует. Имплантация кардиовертера-дефибриллятора выполняется в качестве вторичной профилактики внезапной сердечной смерти у пациентов, которым ранее проводили реанимационные мероприятия по поводу остановки кровообращения или имеющих документированных устойчивых или неустойчивых желудочковых тахикардий, приводящих к пресинкопе. Имплантация кардиовертера-дефибриллятора для первичной профилактики внезапной сердечной смерти осуществляется у пациентов с риском раз-

вития эпизода устойчивой желудочковой тахикардии, фибрилляции желудочков. В связи с тем что имплантация кардиовертера-дефибриллятора является эффективной терапией, в современном научном сообществе продолжают дискуссии о том, каким пациентам имплантировать данные устройства для первичной и вторичной профилактики внезапной сердечной смерти при некомпактном миокарде левого желудочка.

Конфликт интересов

Конфликт интересов не заявляется.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Freedom R. M., Yoo S. J., Perrin D. et al. The morphological spectrum of ventricular noncompaction // *Cardiol. Young.* 2005. Vol. 15. P. 345–364.
2. Grant R. T. An unusual anomaly of the coronary vessels in the malformed heart of a child // *Heart.* 1926. Vol. 13. P. 273–283.
3. Dusek J., Ostadal B., Duskova M. Postnatal persistence of spongy myocardium with embryonic blood supply // *Arch. Pathol.* 1975. Vol. 99. P. 312–317.
4. Engberding R., Bender F. Identification of a rare congenital anomaly of the myocardium by two-dimensional echocardiography: persistence of isolated myocardial sinusoids // *Am. J. Cardiol.* 1984. Vol. 53. P. 1733–1734.
5. Chin T. K., Perloff J. K., Williams R. G. et al. Isolated non-compaction of left ventricular myocardium. A study of eight cases // *Circulation.* 1990. Vol. 82. P. 507–513.
6. Степанова Е. А., Палеев Ф. Н., Демина О. В. и др. Некомпактный миокард // *Кардиология.* 2011. № 5. С. 91–96.
7. Сторожаков Г. И., Тронина О. А., Мелехов А. В. Изолированный губчатый миокард – наследственная неклассифицируемая кардиомиопатия // *Серд. недост.* 2004. Т. 5, № 4. С. 159–162.
8. Ерохина М. Г. Некомпактный миокард левого желудочка: структурно-функциональное состояние миокарда и особенности клинических проявлений: Дис. ... канд. мед. наук. М., 2009.
9. Stöllberger C., Finsterer J. Arrhythmias and left ventricular hypertrabeculation/noncompaction // *Curr. Pharm. Des.* 2010. Vol. 16, № 26. P. 2880–2894.