

УДК 616.858-053.36

СИНДРОМ ВОЛЬФА-ПАРКИНСОНА-УАЙТА У ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ

Е.В. Колбасова¹, Т.К. Кручина^{2,3}, ¹ГВ «Нижегородская областная детская клиническая больница»,

²ФГУ «Федеральный Центр сердца, крови и эндокринологии им. В.А. Алмазова», г. Санкт-Петербург,

³СПб ГУЗ «Городская клиническая больница № 31», г. Санкт-Петербург

Колбасова Елена Валентиновна – e-mail: drikk@mail.ru

Статья посвящена анализу патогенетических, клинических и прогностических особенностей синдрома Вольфа-Паркинсона-Уайта у детей первого года жизни. Обобщены данные литературы, приводится собственное клиническое наблюдение. Особенностью течения заболевания у младенцев является частое рецидивирование и длительная продолжительность приступов, что приводит к выраженным нарушениям гемодинамики. Необходимость и целесообразность использования профилактической антиаритмической терапии в этой возрастной группе до возраста 8–12 месяцев обусловлена трудностями диагностики приступа и возможности его своевременного купирования. Как правило, у детей первого года жизни с синдромом Вольфа-Паркинсона-Уайта, особенно при возникновении приступов тахикардии в первые месяцы жизни, имеется хороший прогноз, но возможно появление рецидивов в дальнейшем.

Ключевые слова: синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта, дети первого года жизни, профилактическая антиаритмическая терапия.

This article described the results of current researches in pathological, clinical and prognostic features in infants with syndrome WPW and presented our clinical case. Feature of a current this disease in infants are frequent paroxysms of supraventricular tachycardia and long duration of these attacks that leads to the haemodynamic disturbances. Use preventive antiarrhythmic therapy in infants to age 8-12 months of life is necessity by difficulties of diagnosis and dangerous of these attacks. As a rule, during childhood paroxysms of supraventricular tachycardia become rare but As a rule, children of the first year of a life with WPW-syndrome, having supraventricular tachycardia during first months of a life, have a good forecast, but occurrence of paroxysmal tachycardia is possible in further.

Key words: syndrome WPW, infants, preventive antiarrhythmic therapy.

Суправентрикулярные тахикардии (СВТ) – наиболее часто встречающиеся гемодинамически значимые дисритмии у новорожденных и у детей грудного возраста [1–6]. Среди всех пациентов детского возраста в 61–73% случаев СВТ манифестируют в первые дни и месяцы жизни [6–13]. У новорожденных и детей в возрасте до года закономерности течения заболевания и прогноза обусловлены спецификой электрофизиологических механизмов СВТ на фоне продолжающегося постнатального формирования проводящей системы сердца и изменениями вегетативной нервной системы [11–13].

Наиболее часто у новорожденных встречается атриовентрикулярная реципрокная тахикардия (АВРТ), которая является клиническим проявлением синдрома Вольфа-Паркинсона-Уайта (ВПВ). По данным разных авторов эта форма у плодов и новорожденных встречается в 60–90% случаев [7, 13–24]. Реже причиной СВТ является двойная электрофизиология АВ-соединения, при которой возникает АВ-узловая реципрокная тахикардия (АВУРТ) [1, 2, 3, 17, 22, 25]. Остальные виды тахикардии (предсердная эктопическая тахикардия, трепетание и фибрилляция предсердий,

внутрипредсердная реципрокная тахикардия, узловая эктопическая тахикардия) встречаются редко [1–5, 13, 26–34].

У детей старшего возраста АВРТ также является самой частой формой СВТ [1, 5, 6, 8, 10, 12, 16, 18, 20, 25, 32, 35]. Но у новорожденных и детей грудного возраста приступы тахикардии могут рецидивировать очень часто, по несколько раз в день или быть длительными, многодневными, что обычно приводит к выраженным гемодинамическим нарушениям [7, 13–24, 36].

Опубликованы результаты иммуногистохимического исследования, которое может объяснить причину доминирования именно синдрома ВПВ среди других причин СВТ у новорожденных и детей грудного возраста [37]. По данным авторов между 4 и 6 неделями развития плода обнаруживалась непрерывность миокарда в примитивном атриовентрикулярном канале. На сроках гестации 6–10 недель идентифицировались многочисленные дополнительные миокардиальные связи в левых (в 45%), правых (в 35%) и в перегородочных областях. На сроках гестации 10–20 недель все дополнительные связи между предсердиями и желудочками включали дискретные миокардиальные структуры, их представленность постепенно уменьшалась. С 20 недель внутриутробного развития плода и до рождения дополнительные предсердно-желудочковые соединения (ДПЖС) обычно редуцируются. Однако описанные авторами ДПЖС были расположены субэндокардиально, т. е. снаружи от фиброзных колец, тогда как описанные анатомически ДПЖС у взрослых находятся в субэпикардиальных структурах, то есть снаружи от фиброзных колец.

Транзиторный нестойкий характер многих тахиаритмий, которые исчезают спонтанно через несколько месяцев после рождения, может объясняться незавершенностью формирования проводящей системы сердца к моменту рождения ребенка [1].

Однако имеются исследования, результаты которых противоречат выводу о доминировании АВРТ у плодов. Так, по данным Fouron J.C. с соавт., АВРТ была диагностирована постнатально только у 5 из 18 пациентов [38]. По данным ретроспективного исследования, которое проводилось в течение 27 лет и включало 109 новорожденных с АВРТ, эта форма не была обнаружена ни у одного исследуемого в интранатальном периоде [2].

В большинстве случаев в связи с частым рецидивированием приступов пароксизмальной тахикардии ребенок нуждается в проведении долгосрочной профилактической антиаритмической терапии (ПААТ) до 8–12-месячного возраста в связи с возможными выраженными нарушениями гемодинамики при высокой ЧСС во время приступа для предотвращения риска гемодинамического компромисса и внезапной смерти. В первую очередь, угроза внезапной сердечной смерти (ВСС) существенна при возникновении фибрилляции предсердий у ребенка с манифестирующим синдромом ВПВ (с быстрым проведением по ДПЖС).

Необходимость и целесообразность ПААТ обусловлена, с одной стороны, трудностями распознавания приступа у младенца в домашних условиях, а с другой стороны тем, что приступы именно в этом возрасте могут затягиваться более чем на сутки без спонтанного их купирования.

Вместе с тем, применение ПААТ у детей с ПСВТ в возрасте до года до настоящего времени вызывает некоторые сомне-

ния. После отмены эффективного препарата в возрасте после 8–12 месяцев жизни приступы в 76–90% случаев не рецидивируют до возраста 5–10 лет [1, 2, 17, 39, 40, 41]. Существуют публикации, рассматривающие стратегию ведения ребенка с синдромом ВПВ без ПААТ. Но такая тактика может применяться только в отсутствие воспроизводимости СВТ при чреспищеводном электрофизиологическом исследовании (ЧПЭФИ) [1]. Однако убедительных данных, свидетельствующих в пользу точки зрения об отсутствии необходимости применения ПААТ у детей с СВТ в возрасте до года, мы не обнаружили.

В работе Т. Gilljam с соавт. [2] проанализирован катмнез у детей с манифестацией СВТ в возрасте до 30 дней жизни с АВУРТ и с АВРТ. В исследование вошли 109 новорожденных. 52% детей не имели приступов на фоне отсутствия ПААТ в возрасте 1 года, 82% – в возрасте после 5 лет и 83% – в возрасте после 10 лет. В 10-летнем возрасте 31% пациентов с признаками предвозбуждения желудочков на ЭКГ (с манифестирующим синдромом ВПВ) имели приступы СВТ достоверно чаще по сравнению с 6% пациентов со скрытым синдромом ВПВ. Среди детей, которые получали ПААТ и страдали многократными приступами, 50% имели пароксизмы СВТ в возрасте после 10 лет по сравнению с 10% пациентов, имевшими в периоде новорожденности менее частые приступы. Таким образом, ПААТ не решает проблему «избавления» от заболевания, но может считаться целесообразной для предотвращения потенциально жизнеопасных приступов СВТ.

В исследовании F. Drago с соавт. [18] показано, что на фоне характерного отсутствия приступов после прекращения ПААТ в возрасте 8–12 месяцев опасность их возникновения до возраста 5–10 лет сохраняется. Нельзя исключить, что приступы кратковременны и родители их не замечают. В конце каждого года наблюдения авторы применяли чреспищеводное исследование с целью изучения воспроизводимости СВТ и ее свойств. В конце первого года наблюдения СВТ индуцировалась у половины пациентов, в то время, как спонтанно приступы возникали только у 2 детей (в 3,6% случаев). После прекращения ПААТ по истечении двух и трех лет СВТ индуцировалась уже у 80% пациентов, а спонтанно приступы возникали только у двух детей в конце второго года наблюдения (9,1%) и не возникали ни у кого в конце третьего года наблюдения. В 16% случаев была проведена успешная радиочастотная абляция (РЧА) в возрасте 7±2 года. Таким образом, именно пациенты младшего возраста нуждаются в более тщательном контроле со стороны родителей, которые должны быть обучены диагностике приступов СВТ у ребенка.

По данным наиболее часто цитируемого исследования J.C. Perry и A. Garson [41], среди 60 детей, у которых диагноз манифестирующего синдрома ВПВ был поставлен в первые 2 месяца жизни, у 93% детей приступы тахикардии прекратились к 8 месяцам жизни, однако у 31% детей были отдаленные рецидивы (в среднем в возрасте 8 лет). В то же время, если приступы тахикардии наблюдались у детей уже в возрасте старше 5 лет, то они сохранялись и в дальнейшем в 78% случаев.

Только около 7% детей в течение первого года жизни нуждаются в проведении инвазивного электрофизиологического исследования и радиочастотной абляции (РЧА). Однако

риск инвазивной процедуры довольно значим при весе ребенка менее 15 кг [7, 8, 11, 25, 32, 35]. Чем меньше весит пациент, тем больше риск АВ-блокады, повреждения близко расположенных к зоне радиочастотного воздействия сосудов.

При манифестирующем типе синдрома ВПВ даже спонтанное исчезновение дельта-волны далеко не всегда приводит к прекращению тахикардии. Это возможно в том случае, если при прекращении антероградного проведения по ДПЖС сохраняется ретроградное проведение импульсов. Этого достаточно для возникновения ортодромной АВРТ.

Клинический пример. Мальчик В., 15 лет. Из анамнеза известно, что ребенок от I беременности, протекавшей с токсикозом второй половины, роды в срок путем кесарева сечения (ягодичное предлежание), вес при рождении 3700 г, рост – 51 см. Первый длительный приступ тахикардии возник в возрасте 28 дней, ребенок был госпитализирован в стационар. При осмотре: состояние тяжелое, крик слабый, рефлексы снижены, периоральный цианоз, по ЭКГ – СВТ с частотой сердечных сокращений (ЧСС) 280 уд./мин. Приступ тахикардии был купирован в/в введением прокаинамида. На ЭКГ вне приступа регистрировался синусовый ритм, имелись признаки предвозбуждения желудочков. Повторный (последний на первом году жизни) приступ тахикардии возник в возрасте 1,5 месяцев. В дальнейшем ребенок ежегодно консультировался в городском диагностическом центре. На ЭКГ покоя и при холтеровском мониторировании ЭКГ (ХМ) постоянно регистрировалась дельта-волна, но спонтанных приступов тахикардии не было. С 13 лет появились жалобы на кратковременные приступы сердцебиений, связанные с физической нагрузкой, с их периодичностью около 1 раз в месяц, приступы успешно купировались вагусными пробами. При этом на ЭКГ и ХМ зарегистрировано исчезновение дельта-волны. В возрасте 15 лет проведено чреспищеводное электрофизиологическое исследование сердца (ЧПЭФИ). По данным электрокардиографических исследований в этот период также не было выявлено признаков предвозбуждения желудочков. По данным ЧПЭФИ: дисфункция синусового узла (время восстановления функции синусового узла было 1550 мс, скорректированное время восстановления функции синусового узла – 540 мс). После в/в введения атаксии была индуцирована АВРТ с ЧСС 210 уд./мин, зона тахикардии составляла 40 мс. Таким образом, у ребенка с исходно манифестирующим синдромом ВПВ, с появлением приступов тахикардии на первом году жизни и длительной ремиссией рецидив заболевания наблюдался в возрасте 13 лет на фоне исчезновения дельта-волны, но сохранением возможности ретроградного проведения импульсов через ДПЖС. Мальчик остается под наблюдением, на ЭКГ признаки предвозбуждения желудочков не регистрируются, в течение последнего года у него было всего 3 кратковременных приступа тахикардии, купированных вагусными пробами. При ухудшении клинического течения заболевания планируется проведение радиочастотной абляции дополнительного предсердно-желудочкового соединения.

Таким образом, синдром ВПВ (наличие ДПЖС) у детей первого года жизни, вероятно, является наиболее частой причиной СВТ. Особенностью течения заболевания в этой возрастной группе является частое рецидивирование и длительная продолжительность приступов, которые часто могут

приводить к выраженным нарушениям гемодинамики. Большинство исследователей считают необходимым использование ПААТ в этой возрастной группе в связи с трудностями диагностики начала приступа и возможности его своевременного купирования в домашних условиях. Однако ПААТ не решает проблему «избавления» от заболевания, приступы с возрастом рецидивируют реже, но сохраняется их жизнеопасность. При наличии манифестирующего синдрома ВПВ на первом году жизни не исключается возможность перехода заболевания в форму скрытого или интрмиттирующего синдрома ВПВ.



ЛИТЕРАТУРА

1. Диагностика и лечение состояний, ассоциированных с высоким риском внезапной сердечной смерти у детей и подростков: Коллективная монография. /Под ред. С.В. Попова, И.А. Ковалева, А.Ш. Ревизишвили. Томск: STT, 2008. С. 310.
2. Gilljam T., Jaeggi E., Gow R.M. Neonatal supraventricular tachycardia: outcomes over a 27-year period at a single institution. *Acta Paediatr.* 2008. Aug. № 97 (8). P. 1035-9.
3. Lupoglazoff J.M., Denjoy I. Practical attitude toward arrhythmia in the neonate and infant. *Arch Pediatr.* 2004. Oct. № 11 (10). P. 1268-73.
4. Ouarda F., M'Saad H., Chaker L. et al. Atrial flutter in neonates and infants: diagnosis and treatment. *Tunis Med.* 2002. Dec. № 80 (12). P. 764-8.
5. Juneja R., Shah S., Naik N. Management of cardiomyopathy resulting from incessant supraventricular tachycardia in infants and children. *Indian Heart J.* 2002. Mar-Apr. № 54 (2). P. 176-80.
6. Pfammatter J.P., Bauersfeld U. Safety issues in the treatment of paediatric supraventricular tachycardias. *Drug Saf.* 1998. May. № 18 (5). P. 345-56.
7. Vora A., Lokhandwala Y., Sheth C., Dalvi B. Radiofrequency ablation in an infant with recurrent supraventricular tachycardia and cyanosis. *Ann Pediatr Card.* 2009. № 2. P. 156-8.
8. Bourguignon A., Coremans C., Waucquez J.L., Massin M. Paroxysmal tachyarrhythmias in pediatrics. *Rev Med Liege.* 2004. May. № 59 (5). P. 315-9.
9. Bauersfeld U., Gow R.M., Hamilton R.M., Izukawa T. Treatment of atrial ectopic tachycardia in infants <6 months old. *Am Heart J.* 1995. № 129. P. 1145-1148.
10. Pfammatter J.P., Stocker F.P. Results of restrictive use of antiarrhythmic drugs in the chronic treatment of atrioventricular reentrant tachycardias in infancy and childhood. *Am J Cardiol.* 1998. № 82. P. 72-75.
11. Bauersfeld U., Pfammatter J.P., Jaeggi E. Treatment of supraventricular tachycardias in the new millennium – drugs or radiofrequency catheter ablation? *Eur J Pediatr.* 2001. № 160. P. 1-9.
12. Till J.A., Shinebourne E.A. Supraventricular tachycardia: diagnosis and current acute management. *Arch Dis Child.* 1991. № 66. P. 647-652.
13. Lulic Jurjevic R., Podnar T., Vesel S. Diagnosis, clinical features, management, and post-natal follow-up of fetal tachycardias. *Cardiol Young.* 2009. Sep. № 19 (5). P. 486-93. Epub. 2009. Aug. 18.
14. Hahurij N.D., Blom N.A., Lopriore E. et al. Perinatal management and long-term cardiac outcome in fetal arrhythmia. *Early Hum Dev.* 2010. Nov. 24.
15. Haas N.A., Wegendt C., Schaffler R. et al. ECMO for cardiac rescue in a neonate with accidental amiodarone overdose. *Clin Res Cardiol.* 2008. Dec. № 97 (12). P. 878-81.
16. Goldman L.E., Boramanand N.K., Acevedo V. et al. Preterm infants with paroxysmal supraventricular tachycardia: presentation, response to therapy, and outcome. *Journal of Interventional Cardiac Electrophysiology.* 2001. № 5. P. 293-297.
17. Vignati G., Annoni G. Characterization of supraventricular tachycardia in infants: clinical and instrumental diagnosis. *Curr Pharm Des.* 2008. № 14 (8). P. 729-35.
18. Drago F., Silveti M.S., De Santis A. et al. Paroxysmal reciprocating supraventricular tachycardia in infants: electrophysiologically guided medical treatment and long-term evolution of the re-entry circuit. *Europace.* 2008. Volume. 10. Issue 5. P. 629-635.
19. Skinner J.R., Sharland G. Detection and management of life threatening arrhythmias in the perinatal period. *Early Hum Dev.* 2008. Mar. № 84 (3). P. 161-72.
20. Liberman L., Pass R.H., Starc T.J. Optimal surface electrocardiogram lead for identification of the mechanism of supraventricular tachycardia in children. *Pediatr Emerg Care.* 2008. Jan. № 24 (1). P. 28-30.
21. Jouannic J.M., Delahaye S., Le Bidois J. et al. Results of prenatal management of fetuses with supraventricular tachycardia. A series of 66 cases. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris).* 2003. Jun. № 32 (4). P. 338-44.
22. J.-P. Pfammatter a F.P. Stocker Re-entrant supraventricular tachycardia in infancy: current role of prophylactic digoxin treatment. *Eur J Pediatr.* 1998. № 157. P. 101±106.

23. Simpson J.M., Milburn A., Yates R.W. et al. Outcome of Intermittent Tachyarrhythmias in the Fetus. *Pediatr Cardiol.* 1997. № 18. P. 78–82.
24. Kleinman C.S., Nehgme R.A. Cardiac Arrhythmias in the Human Fetus. *Pediatr Cardiol.* 2004. № 25. P. 234–251.
25. Friedman R.A., Walsh E.P., Silka M.J. et al. NASPE Expert Consensus Conference: radiofrequency catheter ablation in children with and without congenital heart disease. Report of the writing committee. North American Society of Pacing and Electrophysiology. *Pacing Clin Electrophysiol.* 2002. № 25. P. 1000–1017.
26. Toussaint R., Hofstetter R., von Bernuth G. Multifocal atrial tachycardia in infancy. *Klin Pediatr.* 1984. Mar-Apr. № 196 (2). P. 118–20.
27. Collins K.K., Van Hare G.F., Kertesz N.J. et al. Pediatric nonpost-operative junctional ectopic tachycardia medical management and interventional therapies. *J Am Coll Cardiol.* 2009. Feb. 24. № 53 (8). P. 690–7.
28. Knirsch W., Kretschmar O., Vogel M. Successful treatment of atrial flutter with amiodarone in a premature neonate. Case report and literature review. *Adv Neonatal Care.* 2007. Jun. № 7 (3). P. 113–21.
29. Kendrick J.G., Macready J.J., Kissoon N. Amiodarone treatment of junctional ectopic tachycardia in a neonate receiving extracorporeal membrane oxygenation. *Ann Pharmacother.* 2006. Oct. № 40 (10). P. 1872–5.
30. Salame E., Osta H., Antonios S. Chaotic atrial tachycardia-induced cardiomyopathy: report of an isolated case. *Ann Cardiol Angeiol (Paris).* 2005. Sep. № 54 (5). P. 292–5.
31. Khongphatthanayothin A., Chotivitayatarakorn P., Lertsupcharoen P. Atrial tachycardia from enhanced automaticity in children: diagnosis and initial management. *J Med Assoc Thai.* 2001. Sep. № 84 (9). P. 1321–8.
32. Drago F., Silvetti M.S., Mazza A. Permanent junctional reciprocating tachycardia in infants and children: effectiveness of medical and non-medical treatment. *Ital Heart J.* 2001. Jun. № 2 (6). P. 456–61.
33. Lupoglazoff J.M., Denjoy I., Magnier S., Oury J.F. Bundle of His tachycardia and chronic reciprocating rhythm: rare forms of prenatal tachycardia. *Arch Mal Coeur Vaiss.* 2000. May. № 93 (5). P. 635–9.
34. Drago F., Mazza A., Garibaldi S. et al. Isolated neonatal atrial flutter: clinical features, prognosis and therapy. *G Ital Cardiol.* 1998. Apr. № 28 (4). P. 365–8.
35. Kugler J.D., Danford D.A., Houston K. et al. Radiofrequency catheter ablation for paroxysmal supraventricular tachycardia in children and adolescents without structural heart disease. Pediatric EP Society, Radiofrequency Catheter Ablation Registry. *Am J Cardiol.* 1997. № 80. P. 1438–1443.
36. Etheridge S.P., Craig J.E., Compton S.J. Amiodarone is safe and highly effective therapy for supraventricular tachycardia in infants. *Am Heart J.* 2001. Jan. № 141 (1). P. 105–10.
37. Hahurij N.D., Gittenberger-De Groot A.C. et al. Accessory atrioventricular myocardial connections in the developing human heart: relevance for perinatal supraventricular tachycardias. *Circulation.* 2008. Jun. 3. № 117 (22). P. 2850–8.
38. Fouron J.C., Fournier A., Proulx F. et al. Management of fetal tachyarrhythmia based on superior vena cava/aorta Doppler flow recording. *Heart.* 2003. № 89. P. 1211–1216.
39. Salerno J.C., Kertesz N.J., Friedman R.A., Fenrich A.L. Jr. Clinical course of atrial ectopic tachycardia is age-dependent: results and treatment in children < 3 or > or = 3 years of age. *J Am Coll Cardiol.* 2004. Feb. 4. № 43 (3). P. 438–44.
40. Boldt T., Eronen M., Andersson S. Long-term outcome in fetuses with cardiac arrhythmias. *Obstet Gynecol.* 2003. Dec. № 102 (6). P. 1372–9.
41. Perry J.C., Garson A. Supraventricular tachycardia due to Wolff-Parkinson-White syndrome in children: early disappearance and late recurrence. *J Am Coll Cardiol.* 1990. № 16. P. 1215–1220.