

Рубрика: кардиостимуляция

© В.А. ГОРЯЧЕВ, Т.Д. АЛАЦИЕВ, Э.Х. ШАФИЕВ, З.Р. ГУКЕПШЕВА, А.Г. ФИЛАТОВ, 2021

© АННАЛЫ АРИТМОЛОГИИ, 2021

УДК 616.12-089.843**DOI: 10.15275/annaritmol.2021.4.4****ИМПЛАНТАЦИЯ КАРДИОВЕРТЕРА-ДЕФИБРИЛЛЯТОРА ПАЦИЕНТУ С СИНДРОМОМ АЛЬПОРТА***Тип статьи: клинический случай***В.А. Горячев¹, Т.Д. Алациев¹, Э.Х. Шафиев¹, З.Р. Гукепшева¹, А.Г. Филатов²**¹ ГБУЗ «Городская клиническая больница им. В.В. Вересаева Департамента здравоохранения города Москвы», ул. Лобненская, 10, Москва, 127644, Российская Федерация² ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» (президент – академик РАН и РАМН Л.А. Бокерия) Минздрава России, Рублевское ш., 135, Москва, 121552, Российская Федерация

Горячев Владислав Александрович, канд. мед. наук, сердечно-сосудистый хирург, заведующий отделением

Алациев Тагир Джалилович, сердечно-сосудистый хирург; e-mail: alaciew2011@mail.ru

Шафиев Эсан Хушкадамович, сердечно-сосудистый хирург

Гукепшева Залина Радиковна, кардиолог

Филатов Андрей Геннадьевич, д-р мед. наук, профессор, заведующий отделением

Термин «синдром Альпорта» охватывает группу наследственных гетерогенных нарушений, затрагивающих базальные мембраны почек и часто влияющих также на улитку уха и органы зрения. Первые признаки синдрома Альпорта – гематурия, протеинурия, повышение креатина до 200 мкмоль/л. Нарушения ритма у больных с хронической почечной недостаточностью многообразны, выявляются с высокой частотой и оказывают существенное влияние на прогноз данных заболеваний. Во всех исследованиях, посвященных изучению различных заболеваний сердечно-сосудистой системы у лиц с хронической почечной недостаточностью, упоминается, что желудочковые аритмии и сердечная недостаточность являются факторами неблагоприятного прогноза, риска развития внезапной смерти и повышения уровня общей летальности.

Ключевые слова: синдром Альпорта, нарушения ритма сердца, желудочковая тахикардия

IMPLANTATION OF A CARDIOVERTER DEFIBRILLATOR TO A PATIENT WITH ALPORT SYNDROME**V.A. Goryachev¹, T.D. Alatsiev¹, E.Kh. Shafiev¹, Z.R. Gukepsheva¹, A.G. Filatov²**¹ Veresaev City Clinical Hospital, Moscow, 127644, Russian Federation² Bakoulev National Medical Research Center for Cardiovascular Surgery, Moscow, 121552, Russian Federation

Vladislav A. Goryachev, Cardiovascular Surgeon, Head of Department

Tagir D. Alatsiev, Cardiovascular Surgeon; e-mail: alaciew2011@mail.ru

Esan K. Shafiev, Cardiovascular Surgeon

Zalina R. Gukepsheva, Cardiologist

Andrey G. Filatov, Dr. Med. Sc., Professor, Head of Department

The term "Alport syndrome" covers a group of hereditary, heterogeneous disorders affecting the basal membranes of the kidneys and often affecting also the cochlea and the eye. The first signs of Alport syndrome are: hematuria, proteinuria, increased creatine to 200 μmol/l. rhythm Disturbances in patients with chronic renal failure are diverse, are detected with high frequency and have a significant impact on the prognosis of these

diseases. In all studies devoted to the study of various diseases of the cardiovascular system in persons with chronic renal failure, it is presented that ventricular arrhythmias and heart failure are factors of unfavorable prognosis, risk of sudden death and increase in the level of general mortality.

Keywords: Alport syndrome, cardiac arrhythmias, ventricular tachycardia

Введение

Термин «синдром Альпорта» (СА) охватывает группу наследственных гетерогенных нарушений, затрагивающих базальные мембраны почек и часто влияющих также на улитку уха и органы зрения. Впервые расстройство было выявлено в британской семье врачом Сесилом А. Альпортом в 1927 г. [1, 2]. Частота СА в популяции составляет 1 : 5000. Он служит причиной 1% всех случаев хронической почечной недостаточности (ХПН) в Европе. В 2,3% случаев почечную трансплантацию проводят больным с СА. Синдром Альпорта описан у представителей всех рас на всех континентах. Встречается СА, очевидно, чаще, чем о нем сообщается, в связи с различной пенетрантностью и экспрессивностью гена, мутация которого его обуславливает. Синдром Альпорта также называют наследственным гломерулонефритом, но это вводит в заблуждение, поскольку есть много других причин наследственного заболевания почек и «нефрита». Данная аномалия обусловлена наследственным дефектом коллагена IV типа, необходимого для нормального функционирования различных частей тела. Поскольку коллаген IV типа находится в ушах, глазах и почках, это объясняет, почему при синдроме Альпорта страдают различные, казалось бы, несвязанные части тела (уши, глаза, почки и т. д.). Постепенное нарушение клубочковой фильтрации в дальнейшем приводит к ХПН. Ребенок с синдромом Альпорта рождается с нормальным слухом и зрением. Нарушение слуха развивается уже ближе к подростковому возрасту [3].

Первые признаки синдрома Альпорта — гематурия, протеинурия, повышение креатинина до 200 мкмоль/л. Нарушения ритма у больных ХПН многообразны, выявляются с высокой частотой и оказывают существенное влияние на прогноз данных заболеваний. Во всех исследованиях, посвященных изучению различных заболеваний сердечно-сосудистой системы у лиц с ХПН, представлены данные о том, что желудочковые аритмии и сердечная недостаточность (СН) являются факторами неблагоприятного прогноза, риска развития внезапной смерти и повышения уровня общей летальности [4].

Описание случая

Пациент С., 18 лет, обратился с жалобами на внезапное учащение ритма, с потемнением в глазах и потерей сознания. Со слов пациента, с 20.07.2018 г. он находился на гемодиализе по поводу ХПН. После проведенного диализа появились эпизоды учащенного сердцебиения с потемнением в глазах, слабостью и холодным потом. Обратился к кардиологу по месту жительства. Кардиологом был проведен ряд исследований. По данным холтеровского мониторирования ЭКГ, выявлены эпизоды ширококомплексной тахикардии. По данным ЭхоКГ: фракция выброса 59%, дилатация правого предсердия, недостаточность трикуспидального клапана 2,5 ст. Пациент направлен в НИИЦ ССХ им. А. Н. Бакулева для дальнейшего обследования. По лабораторным исследованиям крови: мочевины 29 ммоль/л, креатинин 1202 мкмоль/л, калий 3,5 ммоль/л. Пациенту проведено электрофизиологическое исследование сердца (ЭФИ). Во время данной процедуры выявлена неустойчивая полиморфная желудочковая тахикардия из 15–20 комплексов с нестабильной гемодинамикой (рис. 1). Со слов пациента, в этот момент было потемнение в глазах, сопровождающееся слабостью. Фибрилляция и трепетание предсердий не выявлены. Исходя из полученных данных было принято решение имплантировать кардиовертер-дефибриллятор (КВДФ).

Описание операции

Пациент доставлен в операционную с синусовым ритмом. До начала операции на пациента были наклеены пластины для дефибрилляции. Под местной анестезией *Sol. Novocaini* 0,5% 60 мл в левой подключичной области произведен разрез длиной 4 см. Гемостаз раны. Далее произведена пункция левой подключичной вены, через которую с использованием интродьюсера в полость сердца проведен дефибрилляционный электрод и уставлен в области верхушки правого желудочка. Параметры электрода в пределах нормы. Тупым и острым путем создано ложе для КВДФ. Электрод фиксирован к аппарату. Далее КВДФ имплантирован в со-



Рис. 1. Электрофизиологическое исследование сердца. Индуцированная полиморфная желудочковая тахикардия

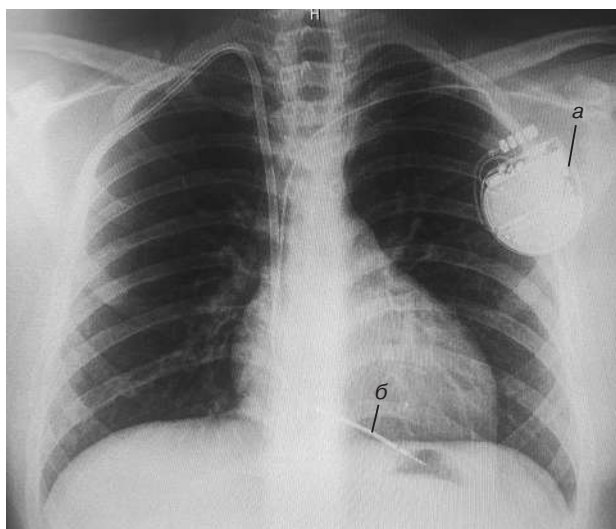


Рис. 2. Рентгенография грудной клетки после имплантации КВДФ:

a – КВДФ; *b* – дефибрилляционный электрод

зданное ложе (рис. 2). Параметры КВДФ: VVI – 50 уд/мин. Параметры купирования аритмий: VT – 190 уд/мин, shock-36J, 46J.

Операция протекала стандартно. Послеоперационный период – без осложнений.

Обсуждение

Синдром Альпорта с течением времени приводит к ХПН и в связи с этим гемодиализ для таких пациентов является единственным способом избежать дальнейших осложнений со стороны других органов. При нормальном функционировании почек фильтрация крови проходит более сбалансировано для организма в отличие от гемодиализа. Вне зависимости от возраста при суточном мониторинге ЭКГ пациентов с синдромом Альпорта регистрируются различные на-

рушения ритма. У 57% больных, находящихся на программном гемодиализе, регистрировалась синусовая тахикардия, как в дневное время, включая процедуру гемодиализа, так и в ночное. Критерием синусовой тахикардии являлась среднесуточная частота сердечных сокращений 90 уд/мин и более, а ночью – 70 уд/мин. У 46% пациентов выявлена частая наджелудочковая экстрасистолия, в том числе парная, групповая, у 8% – пароксизмальная форма фибрилляции предсердий, преимущественно после сеанса гемодиализа. Желудочковая экстрасистолия высоких градаций (III, IV классы по В. Lown, N. Wolff) встречалась у 73% больных, имеющих более длительный срок лечения гемодиализом [5, 6]. Наиболее часто регистрировалась политопная желудочковая экстрасистолия, в том числе по типу бигеминии, тригеминии, парная экстрасистолия. Как правило, такие нарушения ритма наблюдались после сеанса гемодиализа, что связано с нарастанием электролитных нарушений после гемодиализа. Клинически значимые и прогностически неблагоприятные желудочковые нарушения ритма встречались у 28% больных, у них же наблюдалась более высокая частота наджелудочковых нарушений ритма.

У больных додиализного периода выявлена более низкая эктопическая активность: чаще встречалась одиночная наджелудочковая экстрасистолия (42% больных), реже – желудочковая экстрасистолия более низких градаций (I, II классы по В. Lown, N. Wolff) [7–9].

Заключение

Исходя из полученных данных, можно смело утверждать, что большинство нарушений ритма



Рис. 3. Эпизод восстановления полиморфной желудочковой тахикардии

связаны с электролитным дисбалансом в организме после проведенного гемодиализа. Наш пациент почувствовал нарушения в работе сердца непосредственно после проведенного гемодиализа. У пациентов, проходящих процедуру диализа, с выявленными нарушениями ритма коррекцию электролитного баланса следует проводить более тщательно. Даже несмотря на возможные жизнеугрожающие аритмии после гемодиализа, отказ от гемодиализа у таких пациентов не рассматривается. В данном клиническом случае у пациента была выявлена пароксизмальная желудочковая тахикардия. Учитывая полученные данные от проведенных исследований, было принято решение имплантировать пациенту КВДФ для купирования жизнеугрожающих аритмий. Эффективность проведенного лечения и выбора тактики лечения пациента показывает несколько купированных очагов желудочковой тахикардии, вы-

явленных на тестировании КВДФ через 3 мес после имплантации (рис. 3).

Конфликт интересов. Конфликт интересов не заявляется.

Библиографический список [References]

1. Kharrat M., Makni S., Makni K. et al. Autosomal dominant Alport's syndrome: study of a large Tunisian family. *Saudi J. Kidney Dis. Transpl.* 2006; 17 (3): 320–5.
2. Суворов А.В., Зубеева Г.Н., Суслова О.А. и др. Нарушение ритма сердца и сердечно-сосудистый риск у больных с терминальной хронической почечной недостаточностью, находящихся на программном гемодиализе. *Медицинский альманах.* 2011; 3 (16): 162–4. [Suvorov A.V., Zubeeva G. N., Suslova O. A. et al. The disorders of heart rate of patients with terminal chronic renal insufficiency as a predictor of cardiovascular risk. *Medical Almanac.* 2011; 3 (16): 162–4 (in Russ.).]
3. Chugh K.S., Sakhuja V., Agarwal A. et al. Hereditary nephritis (Alport's syndrome) – clinical profile and inheritance in 28 kindreds. *Nephrol. Dial. Transplant.* 1993; 8 (8): 690–5. DOI: 10.1093/ndt/8.8.690
4. Hertz J.M., Thomassen M., Storey H., Flinter F. Clinical utility gene card for: Alport syndrome. *Eur. J. Hum. Genet.* 2012; 20 (6). DOI: 10.1038/ejhg.2011.237
5. Lagona E., Tsartsali L., Kostaridou S. et al. Skin biopsy for the diagnosis of Alport syndrome. *Hippokratia.* 2008; 12 (2): 116–8. PMC 2464308. PMID 18923659.
6. Бокерия Л.А. Тахиаритмии: Диагностика и хирургическое лечение. М.: Медицина; 1989. [Bockeria L.A. Tachyarrhythmias: Diagnosis and surgical treatment. M.: Meditsina; 1989 (in Russ.).]
7. Бокерия Л.А., Ревিশвили А.Ш., Неминущий Н.М. Внезапная сердечная смерть. М.: ГЭОТАР-Медиа; 2011: 272. [Bockeria L.A., Revishvili A.S., Neminschiy N.M. Sudden cardiac death. Moscow: GEOTAR-Media; 2011: 272 (in Russ.).]
8. Волгина Г.В., Перепеченных Ю.В., Бикбов Б.Т. и др. Факторы риска сердечно-сосудистых заболеваний у больных с хронической почечной недостаточностью. *Нефрология и диализ.* 2000; 2 (4): 252–9. [Volgina G. V., Perepechennyh Y.V., Bikbov B. T., and others. Risk factors of cardiovascular diseases in patients with chronic renal failure. *Nephrology and Dialysis.* 2000; 2 (4): 252–9 (in Russ.).]
9. Fallerini C., Dosa L., Tita R. et al. Unbiased next generation sequencing analysis confirms the existence of autosomal dominant Alport syndrome in a relevant fraction of cases. *Clin. Genet.* 2014; 86 (3): 252–7. DOI: 10.1111/cge.12258

Поступила 20.10.2021

Принята к печати 12.11.2021