

Рубрика: клиническая электрофизиология

© А.Г. ФИЛАТОВ, В.А. ГОРЯЧЕВ, 2018

© АННАЛЫ АРИТМОЛОГИИ, 2018

УДК 616.126.46-007-053.1-073.7:615.84:616.124./125-007.62

DOI: 10.15275/annaritmol.2018.4.4

**РОЛЬ ЭЛЕКТРОФИЗИОЛОГИЧЕСКОГО ИССЛЕДОВАНИЯ
В ВЫБОРЕ ТАКТИКИ ЛЕЧЕНИЯ ПАТОЛОГИИ АНОМАЛИИ
ЭБШТЕЙНА В СОЧЕТАНИИ С ДОПОЛНИТЕЛЬНЫМ
ПРЕДСЕРДНО-ЖЕЛУДОЧКОВЫМ СОЕДИНЕНИЕМ***Тип статьи: клинический случай***А.Г. Филатов, В.А. Горячев**

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» (директор – академик РАН и РАМН Л.А. Бокерия) Минздрава России, Рублевское ш., 135, Москва, 121552, Российская Федерация

Филатов Андрей Геннадьевич, доктор мед. наук, заведующий лабораторией, orcid.org/0000-0003-4557-844X;

Горячев Владислав Александрович, канд. мед. наук, врач рентгенэндоваскулярной диагностики и лечения, E-mail: preductal@yandex.ru

*Аномалия Эбштейна – врожденный порок сердца, характеризующийся апикальным смещением трехстворчатого клапана с изменением центрального фиброзного тела и септального атриовентрикулярного кольца. Сочетание аномалии Эбштейна с синдромом Вольфа–Паркинсона–Уайта может приводить к внезапной сердечной смерти не только в предоперационном периоде, но и в отдаленные сроки после коррекции порока. Представленный клинический случай показывает ошибки в выборе тактики лечения пациента. Нецелесообразную имплантацию кардиовертера-дефибриллятора пациенту с сочетанной аномалией Эбштейна и пучком Кента, пароксизмами тахикардии с широкими комплексами. Выбор неправильной тактики обследования привел к дополнительному нерациональному оперативному вмешательству, которого можно было избежать, проведя дооперационное электрофизиологическое исследование. Данный клинический пример показывает эффективность использования всего спектра оборудования для лечения пациентов со сложными сочетанными патологиями.**Ключевые слова: аномалия Эбштейна; дополнительное предсердно-желудочковое соединение; имплантация кардиовертера-дефибриллятора.***THE ROLE OF ELECTROPHYSIOLOGICAL RESEARCH IN THE CHOICE
OF TACTICS FOR THE TREATMENT OF PATHOLOGY OF EBSTEIN'S ANOMALY
IN COMBINATION WITH AN ADDITIONAL ATRIOVENTRICULAR CONNECTION****A.G. Filatov, V.A. Goryachev**

Bakoulev National Medical Research Center for Cardiovascular Surgery of Ministry of Health of the Russian Federation, Rublevskoe shosse, 135, Moscow, 121552, Russian Federation

Andrey G. Filatov, Dr Med. Sc., Head of Laboratory, orcid.org/0000-0003-4557-844X;

Vladislav A. Goryachev, Cand. Med. Sc., Doctor of Endovascular Diagnosis and Treatment, E-mail: preductal@yandex.ru

*Ebstein's anomaly is a congenital heart disease characterized by an apical displacement of the tricuspid valve with a change in the central fibrous body and the septal atrioventricular ring. The combination of Ebstein's anomaly with Wolf-Parkinson-White syndrome can lead to sudden cardiac death not only in the preoperative, but in the long-term after correction of the defect. The presented clinical case shows errors in the choice of patient treatment tactics. Impractical implantation of a cardioverter-defibrillator to a patient with a combined Ebstein's anomaly and Kent beam, paroxysmal tachycardia with wide complexes. The choice of the wrong examination tactics led to additional irrational surgical intervention, which could have been avoided by conducting a pre-operative electrophysiological study. This clinical example shows the effectiveness of the use of the entire spectrum of equipment for the treatment of patients with complex comorbidities.**Keywords: Ebstein's anomaly; additional atrioventricular junction; implantation of a cardioverter-defibrillator.*

Введение

Аномалия Эбштейна (АЭ) является редким заболеванием сердца, которое встречается менее чем в 1% случаев среди всех пациентов с врожденным пороком сердца и характеризуется апикальным смещением задней и септальной створок трехстворчатого клапана с изменением центрального фиброзного тела и септального атриовентрикулярного кольца [1]. Сочетание аномалии Эбштейна с синдромом Вольфа–Паркинсона–Уайта (ВПУ), по данным различных источников, колеблется в диапазоне 8–50% случаев. Клинические проявления в виде приступов тахикардии становятся достаточно частыми симптомами у подростков и взрослых, что ухудшает течение основного заболевания. А в ряде случаев наличие так называемой латентной формы синдрома ВПУ без изменений на электрокардиограмме (ЭКГ) вызывает внезапную смерть не только в предоперационном, но и в раннем послеоперационном периоде и даже в отдаленные сроки после хирургического лечения АЭ [2, 3].

Хирургические подходы к одновременной коррекции врожденной патологии и устранению дополнительного предсердно-желудочкового соединения (ДПЖС) являются на сегодняшний день отработанными методиками в лечении комбинированных сердечно-сосудистых заболеваний [4]. На данный момент существует две стратегии лечения таких пациентов. Первая – проведение электрофизиологического исследования (ЭФИ) и устранение ДПЖС эндоваскулярным путем, вторая стратегия – поэтапный подход, который включает предварительное проведение ЭФИ с картированием зоны расположения и устранением ДПЖС во время открытой операции на сердце по методике Sealy с деструкцией пучка крио- или радиочастотной аблацией (РЧА), с последующей коррекцией трехстворчатого клапана. Использование тех или иных методов диагностики и лечения патологии исходит из наличия в клинике оборудования и обученного медицинского персонала.

Клинический случай

Пациент, 18 лет, был госпитализирован в НИИССХ им. А.Н. Бакулева для первичного этапа лечения, проведения ЭФИ и РЧА аритмий.

Из анамнеза известно, что диагноз АЭ был установлен в 5-летнем возрасте. Проводились регулярные ежегодные обследования по месту

жительства с контролем эхокардиографии. Хирургическое лечение не предлагалось в связи с небольшой регургитацией на трехстворчатом клапане. Основное ухудшение состояния пациент стал отмечать в 2016 г., когда впервые возникли приступы учащенного ритмичного сердцебиения с частотой желудочковых сокращений (ЧЖС) 180–190 уд/мин, купирующиеся самостоятельно в течение нескольких минут. В апреле 2016 г. по рекомендации кардиолога больной был направлен в клинику по месту жительства для проведения чреспищеводного электрофизиологического исследования (ЧПЭФИ). При проведении ЧПЭФИ выявить патологические пути проведения, фокусные очаги и ригион тахикардии не удалось. Пациенту рекомендовано динамическое наблюдение кардиолога. В июне этого же года при проведении холтеровского мониторинга ЭКГ в частной клинике у пациента были зафиксированы короткие пароксизмы учащенного ритмичного сердцебиения с ЧЖС 190 уд/мин, купирующиеся самостоятельно. Сам больной отмечал возникновение таких приступов при физической нагрузке, они сопровождались головокружением, потемнением в глазах. В июле 2016 г. пациент был госпитализирован с пароксизмом учащенного неритмичного сердцебиения с ЧЖС более 200 уд/мин с потемнением в глазах, слабостью. При обследовании установлен диагноз: «пароксизмальная желудочковая тахикардия». Ритм восстановлен с помощью электроимпульсной терапии (ЭИТ). В условиях операционной больному имплантировали двухкамерный кардиовертер-дефибриллятор (КВД). Пациент выписан в удовлетворительном состоянии. За период с начала 2017 г. по январь 2018 г. пациент неоднократно отмечал возникновение приступов тахикардии с последующей дефибрилляционной терапией от постоянного КВД. При обращении за помощью в другой стационар врачом-аритмологом была заподозрена фибрилляция предсердий в сочетании с синдромом ВПУ, пациент был направлен в профильный центр.

При проведении инструментальных исследований впервые были выявлены интересные особенности, ранее не указанные в выписных эпикризах. На ЭКГ отмечается синусовый ритм с преэксцитацией, уширением комплекса *QRS* до 120 мс, укорочением интервала *P–Q* 80 мс. На пленке ЭКГ с приступом тахикардии предположительно отмечается пароксизм ортодромной атриовентрикулярной тахикардии

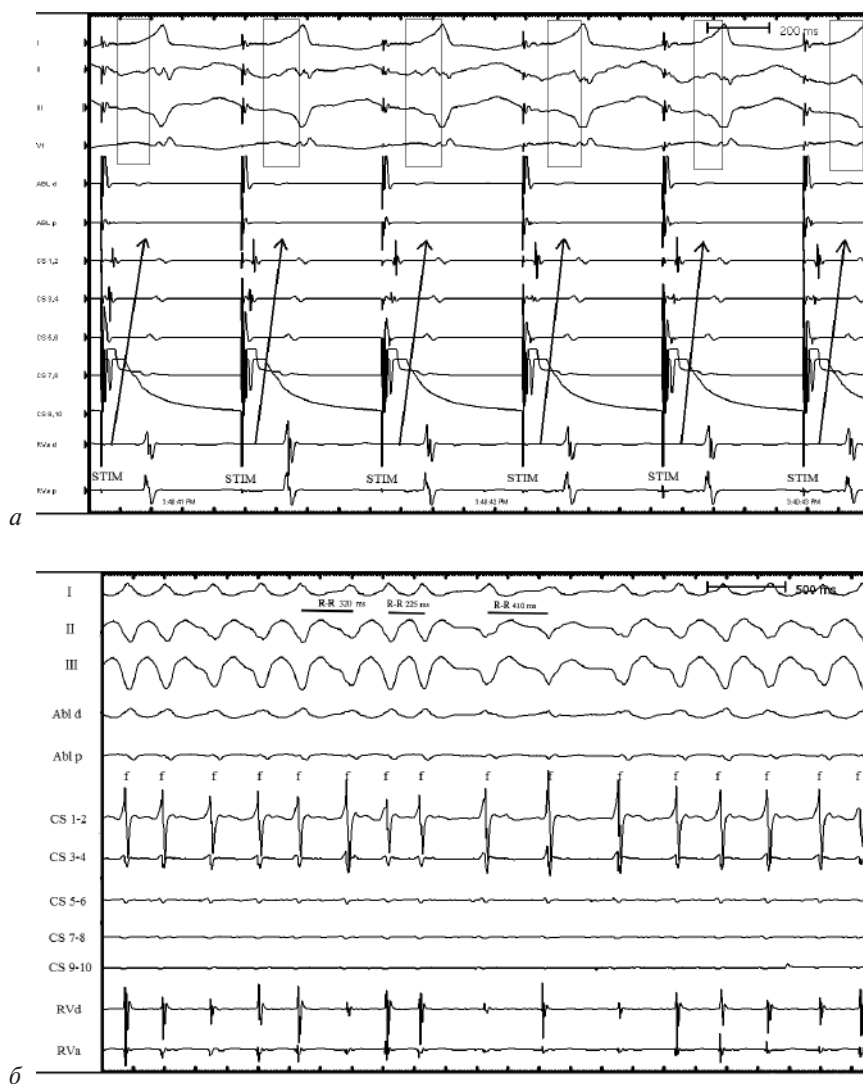


Рис. 1. Электрограммы:

a – проведение по ДПЖС при стимуляции проксимальных полюсов коронарного синуса. Презекитация с уширением комплекса *QRS* (обозначена стрелками). Проведение импульса по ДПЖС с ранней активацией желудочкового спайка в проксимальном отделе коронарного синуса (обозначено стрелками). STIM – стимуляция коронарного синуса CS 9–10; *б* – пароксизм фибрилляции предсердий с проведением по ДПЖС с разным по времени *R–R*-интервалом. *f* – спайк фибрилляции на коронарном синусе

с проведением по ДПЖС и ЧЖС 190 уд/мин. При проведении эхокардиографии выявлена АЭ с недостаточностью на трехстворчатом клапане до III степени.

Пациент был подготовлен и подан в рентгено-операционную для проведения ЭФИ и РЧА. На ЭКГ регистрировался синусовый ритм с презекитацией желудочков. Ранее имплантированный КВД для обеспечения безопасности проведения процедуры и исключения дефибрилляции во время РЧА был выставлен в режим наблюдения, а функция детекции желудочковых событий отключена.

Под местной анестезией по методике Сельдингера пунктирована правая подключичная вена, дважды пунктирована правая бедренная вена с использованием интродьюсеров, через которые в полость сердца проведены 10-полюсный управляемый электрод в коронарный синус (КС), 4-полюсный неуправляемый электрод в полость правого желудочка (ПЖ) и управля-

емый электрод для ЭФИ и РЧА в область пучка Гиса.

Выполнено ЭФИ: при стимуляции ПЖ наиболее короткий интервал *V–A* регистрируется с проксимальных полюсов КС (рис. 1, *a*). При проведении учащающейся стимуляции устья КС индуцирован пароксизм фибрилляции предсердий с проведением по ДПЖС. ЧЖС 170–190 уд/мин без падения гемодинамики (рис. 1, *б*). Под внутривенной анестезией выполнена ЭИТ с силой тока 100 Дж (бифазный), после этого восстановился синусовый ритм с частотой сердечных сокращений (ЧСС) 90 уд/мин. Далее в полости правого предсердия проведено тщательное картирование правой АВ-борозды при постоянной стимуляции ПЖ: наиболее короткий интервал *V–A* регистрируется в правой заднесептальной области (рис. 2, *a*, *б*).

Далее на стимуляции ПЖ управляемым орошаемым аблационным электродом BW Celsius ThermoCool 35Q53R в данной зоне на синусо-

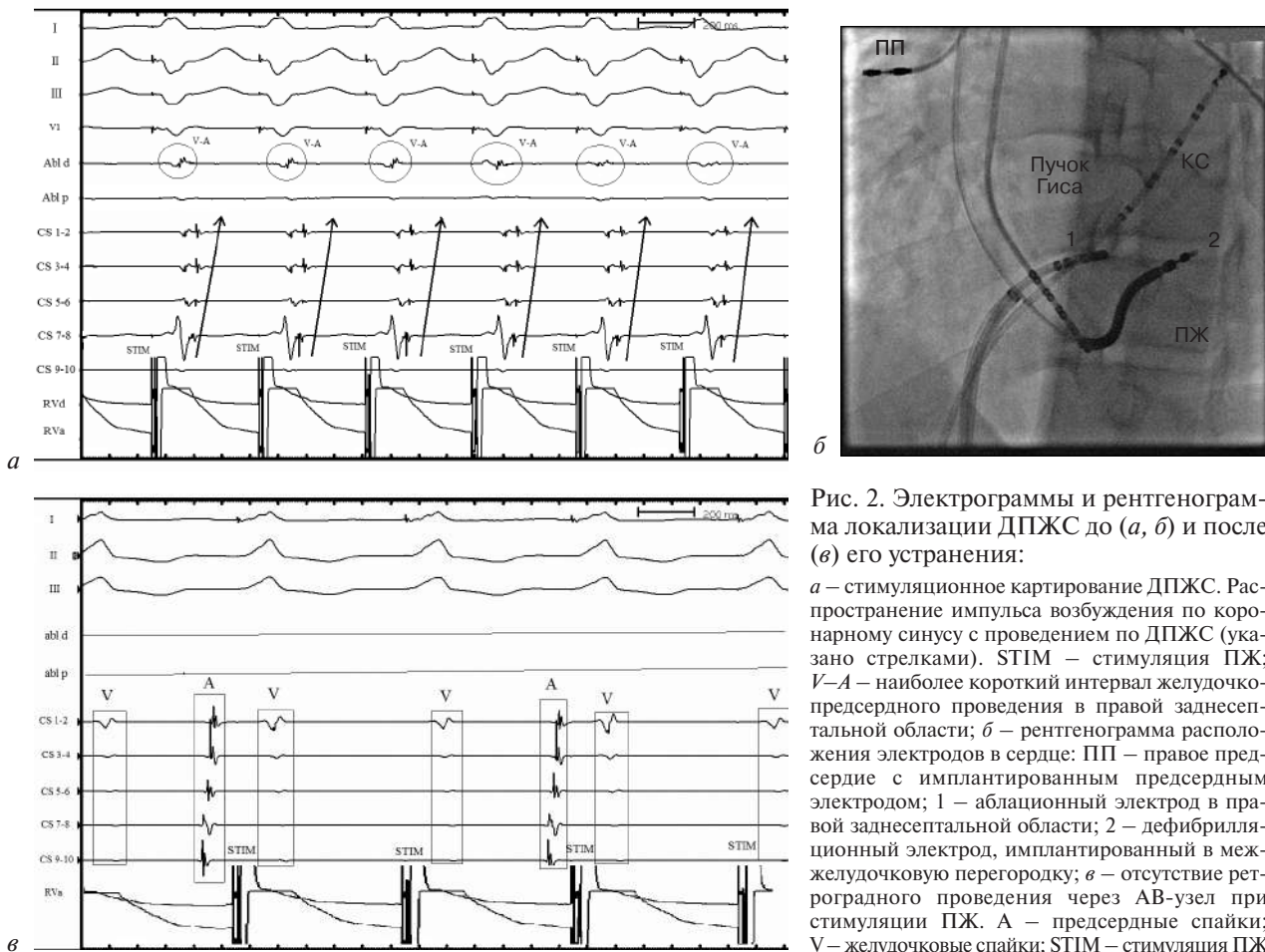


Рис. 2. Электрограммы и рентгенограмма локализации ДПЖС до (а, б) и после (в) его устранения:

а – стимуляционное картирование ДПЖС. Распространение импульса возбуждения по коронарному синусу с проведением по ДПЖС (указано стрелками). STIM – стимуляция ПЖ; V–A – наиболее короткий интервал желудочко-предсердного проведения в правой заднесептальной области; б – рентгенограмма расположения электродов в сердце: ПП – правое предсердие с имплантированным предсердным электродом; 1 – абляционный электрод в правой заднесептальной области; 2 – дефибрилляционный электрод, имплантированный в межжелудочковую перегородку; в – отсутствие ретроградного проведения через АВ-узел при стимуляции ПЖ. А – предсердные спайки; V – желудочковые спайки; STIM – стимуляция ПЖ

вом ритме выполнен ряд РЧ-воздействий. Выполнено 5 РЧА (мощность 30 Вт, температура 42–45 °С, сопротивление 95–105 Ом, время 200 с). Проведение через ДПЖС прекратилось на 15-й секунде второго РЧ-воздействия. Выполнены контрольные воздействия в близлежащих точках.

После проведения радиочастотного устранения ДПЖС при ЭФИ отмечено исчезновение преэкситации, увеличение времени антеградной точки Венкебаха до 350 мс, антеградного эффективного рефрактерного периода до 230 мс. При стимуляции верхушки ПЖ регистрируется отсутствие ретроградного проведения через АВ-узел (рис. 2, в). Методами постоянной и программированной стимуляции тахикардию индуцировать не удалось. На этом процедура была завершена.

Имплантированный кардиовертер-дефибриллятор выставлен в режиме VVI 55 уд/мин. Амплитуда стимуляции 2,5 мА, амплитуда чувствительности 0,3 мВ. Детекция зоны возникновения фибрилляции желудочков выставлена 200 уд/мин, с лечением разрядом тока 35 ДЖ.

Пациент переведен в отделение на синусовом ритме. На следующий день при анализе ЭКГ отмечается восстановление проведения по ДПЖС.

Обсуждение

Пациенты с АЭ относятся к категории тяжелых больных в прогностическом плане для устранения ДПЖС [1]. Такие пучки имеют склонность к рецидивированию. А возникающие приступы предсердной тахикардии с проведением по ДПЖС могут ошибочно трактоваться как желудочковые нарушения ритма. В связи с аномалией развития правой АВ-борозды устранение ДПЖС имеет свои особенности по причине отсутствия плотного прилегания абляционного электрода к эндокарду, что уменьшает в свою очередь степень коагуляции и глубину поражения ткани. По причине того, что данный пациент готовился вторым этапом к оперативной коррекции врожденной патологии, было принято решение не проводить повторную процедуру РЧА. Во время операции на открытом сердце, до подключения искусственного кровообращения, было проведено эпикардальное

картирование ДПЖС с эффективным устранением ДПЖС криоабляционным электродом, с последующей пластикой трехстворчатого клапана, удалением эндокардиальных электродов и эксплантацией КВД.

Учитывая развитие современных технологий в лечении данной патологии и эффективность устранения аритмий, необходимо проводить ЭФИ на дооперационном этапе [5].

Необоснованная имплантация КВД не только повышает материальные затраты на лечение, но и может быть потенциальным источником осложнений у данной группы пациентов. А появление немотивированных разрядов электрошока при полном сознании вызывает у таких пациентов чувство страха и дискомфорта, что снижает качество жизни.

Заключение

В приведенном клиническом наблюдении продемонстрированы типичные ошибки в первоначальной тактике обследования и лечения пациента с АЭ, сочетающейся с синдромом ВПУ и другими наджелудочковыми аритмиями. Следует отметить клиническую важность и экономическую целесообразность тщательного индивидуального подхода врача к таким пациентам. В перспективе проведение эндоваскулярного ЭФИ в кардиохирургическом стационаре должно стать таким же «золотым стандартом» в диагностике АЭ, как и эхокардиография. А ис-

ключение того или иного заболевания и показания к имплантации КВД целесообразно определять современным методом диагностики, таким как ЭФИ.

Конфликт интересов

Конфликт интересов не заявляется.

Библиографический список [References]

1. Orczykowski M., Derejko P., Bodalski R. et al. Radiofrequency catheter ablation of accessory pathways in patients with Ebstein's anomaly: at 8 years of follow-up. *Cardiol. J.* 2017; 24 (1): 1–8. DOI: 10.5603/CJ.a2016.0111
2. Reich J.D., Auld D., Hulse E., Sullivan K., Campbell R. The pediatric radiofrequency ablation registry's experience with Ebstein's anomaly. Pediatric Electrophysiology Society. *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* 1998; 9: 1370–7.
3. Roten L., Lukac P., de Groot N. et al. Catheter ablation of arrhythmias in Ebstein's anomaly: a multicenter study. *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* 2011; 12: 1391–6.
4. Бокерия Л.А., Бокерия О.Л., Меликулов А.Х. Электрокардиографическая и электрофизиологическая топическая диагностика синдрома Вольфа–Паркинсона–Уайта и результаты радиочастотной абляции дополнительных предсердно-желудочковых соединений у больных с аномалией Эбштейна. *Анналы аритмологии.* 2013; 10 (4): 180–6. [Bockeria L.A., Bockeria O.L., Melikulov A.Kh. Electrocardiographic and electrophysiological topical diagnosis of Wolff–Parkinson–White syndrome and results of radiofrequency ablation of accessory pathways in patients with Ebstein's anomaly. *Annaly Aritmologii (Annals of Arrhythmology).* 2013; 10 (4): 180–6 (in Russ.).]
5. Warnes C.A., Williams R.G., Bashore T.M., Child J.S., Connolly H.M., Dearani J.A. et al. ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association task force on practice guidelines (writing committee to develop guidelines on the management of adults with congenital heart disease). *J. Am. Coll. Cardiol.* 2008; 52 (23): e233–6.

Поступила 11.12.2018
Принята к печати 19.12.2018