

© А.Г. ФИЛАТОВ, Я.Б. ЯХЬЯЕВ, Т.Д. АЛАЦИЕВ, Ш.Н. САБИРОВ, С.Р. ВЛАСЯНЦ, 2018

© АННАЛЫ АРИТМОЛОГИИ, 2018

УДК 616.124./125-007.62-089:616.46-007-053.1+616.124-008.313-06

DOI: 10.15275/annaritmol.2018.4.5

ЭФФЕКТИВНОЕ ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ МНОЖЕСТВЕННЫХ ДОПОЛНИТЕЛЬНЫХ ПРЕДСЕРДНО-ЖЕЛУДОЧКОВЫХ ПУТЕЙ ПРОВЕДЕНИЯ ПРИ СОЧЕТАНИИ АНОМАЛИИ ЭБШТЕЙНА С СИНДРОМОМ ВОЛЬФА–ПАРКИНСОНА–УАЙТА

Тип статьи: клинический случай

А.Г. Филатов, Я.Б. Яхьяев, Т.Д. Алациев, Ш.Н. Сабиров, С.Р. Власянц

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;

Яхьяев Яхья Бийболатович, сердечно-сосудистый хирург, orcid.org/0000-0002-0871-4468, E-mail: yahadag@gmail.com;

Алациев Тагир Джалилович, сердечно-сосудистый хирург;

Сабиров Шерзод Насырович, мл. науч. сотр., сердечно-сосудистый хирург;

Власянц Сурен Робертович, ординатор

Согласно мировой статистике, у 30% пациентов с аномалией Эбштейна выявляют дополнительные предсердно-желудочковые пути проведения. Из них 1–3% дополнительных путей являются множественными. Сочетание аномалии Эбштейна и синдрома Вольфа–Паркинсона–Уайта объясняется дизэмбриогенезом фиброзного кольца трехстворчатого клапана, а также наличием дополнительных мышечных мостиков и аномалией развития проводящей системы сердца. Дополнительные пути и рабочий миокард нельзя визуально дифференцировать, поэтому только точная топическая диагностика путем эндокардиального картирования позволяет их идентифицировать и устранять. Сочетание аномалии Эбштейна и множественных пучков крайне интересно для изучения, такие пациенты составляют группу повышенного риска внезапной сердечной смерти и прогрессирования сердечной недостаточности. На сегодняшний день существует два хирургических подхода в лечении данной патологии: одномоментная коррекция аномалии Эбштейна и дополнительных путей в условиях открытой операции и транскатетерная радиочастотная абляция. Абляция трансвенозным доступом может выполняться как первый этап при небольших морфологических изменениях трехстворчатого клапана и отсутствии нарушения кровообращения.

Ключевые слова: нарушения ритма сердца; синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта; радиочастотная абляция.

EFFECTIVE SURGICAL TREATMENT OF MULTIPLE ACCESSORY PATHWAYS TOGETHER WITH EBSTEIN'S ANOMALY AND WOLFF–PARKINSON–WHITE SYNDROME

A.G. Filatov, Ya.B. Yakh'yaev, T.D. Alatsiev, Sh.N. Sabirov, S.R. Vlasyants

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;

Yakh'ya B. Yakh'yaev, Cardiovascular Surgeon, orcid.org/0000-0002-0871-4468, E-mail: yahadag@gmail.com;

Tagir D. Alatsiev, Cardiovascular Surgeon;

Sherzod N. Sabirov, Junior Researcher, Cardiovascular Surgeon;

Suren R. Vlasyants, Resident Physician

According to the world statistics 30% of patients with Ebstein's anomaly have accessory atrioventricular pathway. Among them 1–3 % of accessory pathways are multiple. The combination of Ebstein's anomaly and Wolff–Parkinson–White syndrome is connected with disembryogenesis of the fibrous ring of tricuspid valve and also with a presence of accessory myocardial bridges and anomaly cardiac conduction system. It is impossible to differ an ordinary myocardium with accessory pathway. Because of that the only way to identify and

eliminate it is endocardial mapping. The combination of Ebstein's anomaly and multiple accessory pathways is extremely interesting for studying and it sets the patients in a high-risk group of the sudden death. Until 2000 the only effective way of treatment this pathology was simultaneous correction of the accessory atrioventricular pathway with Ebstein's anomaly. Within the period of time many physicians came to the opinion the radiofrequency ablation, as a first stage of treatment improves significantly patients' quality of life.

Keywords: cardiac arrhythmias; Wolff–Parkinson–White syndrome; radiofrequency ablation.

Введение

Среди аритмогенных причин высокой смертности значимое место занимает синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта (ВПУ). При ВПУ отмечается много скрытых форм, с чем связана сложность оценки эпидемиологии этого порока. Многие авторы отмечают следующую частоту встречаемости синдрома ВПУ: 2–6 случаев на 10 000 человек [1, 2]. Долгое время эмбриогенез ВПУ связывали с теорией R. Truex (1958 г.), согласно которой дополнительные предсердно-желудочковые соединения (ДПЖС) представляли собой пучки, сформировавшиеся в сердце во внутриутробном периоде и при этом не вовлеченные в процесс апоптоза при формировании фиброзных колец [3]. За долгие годы изучения данной патологии выяснилось, что фиброзное кольцо не пенетрируется пучками и не имеет с ними контакта. По современным данным, фиброзные кольца формируются между атриовентрикулярными (АВ) сердечными сегментами на этапе внедрения ткани АВ-борозды. Согласно мировой статистике, у 30% пациентов с аномалией Эбштейна обнаруживается ДПЖС. Из них 1–3% дополнительных путей являются множественными. Комбинация ВПУ и аномалии Эбштейна объясняется дизэмбриогенезом фиброзного кольца (ФК) трехстворчатого клапана (ТК), а также аномалией развития проводящей системы сердца и наличием дополнительных мышечных мостиков [4]. ДПЖС невозможно визуализировать и отличить от миокарда, и только электрофизиологическое исследование (ЭФИ) позволяет диагностировать зоны более ранней предсердно-желудочковой активации посредством эндокардиального и эпикардиального картирования для возможности его устранения. Сочетание аномалии Эбштейна и множественных ДПЖС делает эту категорию пациентов крайне интересной для изучения, они составляют группу риска внезапной сердечной смерти и прогрессирования сердечной недостаточности. До 2000 г. единственным эффективным методом лечения данной патологии избирали симультанную операцию лечения анома-

лии Эбштейна и ДПЖС. Радиочастотная абляция (РЧА) ДПЖС в качестве первичной операции даже не рассматривалась, поскольку проводить коррекцию аномалии Эбштейна вторым этапом после деструкции тканей РЧА считалось нецелесообразным. На сегодняшний день существует два хирургических подхода в лечении данной патологии: одномоментная коррекция аномалии Эбштейна и ДПЖС в условиях открытой операции и транскатетерная РЧА. Радиочастотная абляция может выполняться как первый этап при небольших морфологических изменениях ТК и отсутствии нарушения кровообращения [3].

Клинический случай

Пациентка Ш., 37 лет, обратилась в научно-консультативный отдел НМИЦССХ им. А.Н. Бакулева с жалобами на внезапно возникающие приступы учащенного сердцебиения, которые купируются вагусными пробами и введением новокаинамида внутривенно. Со слов пациентки, с детства известно о диагнозе «аномалия Эбштейна», тогда же впервые был выявлен синдром ВПУ. В 2000 г. в НМИЦССХ им. А.Н. Бакулева было выполнено ЭФИ и РЧА ДПЖС. Однако на электрокардиограмме (ЭКГ) после операции сохранялась преэкситация. Возврат тахикардии отмечался в 2018 г. с зарегистрированными приступами суправентрикулярной тахикардии с частотой желудочковых сокращений (ЧЖС) до 200 уд/мин. При обследовании пациентки в НМИЦССХ им. А.Н. Бакулева признаков недостаточности кровообращения не отмечалось, пароксизмов тахикардии не было. По данным ЭхоКГ определяется смещение септальной и задней створок в сторону верхушки до 25 мм, что обусловило увеличение правого предсердия, при этом недостаточность на ТК соответствовала I степени. Сократительная функция правого и левого желудочков не страдала. По данным ЭКГ регистрировалась дельта-волна.

Ход операции

Под анестезией *sol. novocaini* 0,5% 30 мл по методике Сельдингера пропунктирована левая

подключичная вена, через которую посредством интродьюсера в полость сердца проведен управляемый 10-полюсный электрод и расположен в коронарном синусе (КС).

Далее по Сельдингеру пропунктирована левая бедренная вена, проведен эндокардиальный управляемый 4-полюсный электрод и установлен в верхушку правого желудочка.

Далее по той же методике дважды пунктирована правая бедренная вена, через которую в полость сердца проведены эндокардиальные электроды для проведения ЭФИ и РЧА: 20-полюсный управляемый электрод по пограничному гребню и орошаемый управляемый картирующий электрод (Map).

Выполнено картирование правой АВ-борозды. Наиболее короткий АВ-интервал выявлен в заднесептальной области (рис. 1, а). В данной зоне выполнено 3 орошаемых воздействия с удовлетворительными параметрами (мощность 33 Вт, температура 39–47 °С, сопротивление 93–101 Ом, время 263 с). На фоне аблации отмечается трансформация преэкситации в другую морфологию (рис. 1, б). Вновь выполнено картирование, наиболее короткий АВ-интервал выявлен в правой боковой области. В данной зоне выполнено три РЧ-воздействия с удовлетворительными параметрами (мощность 33 Вт, температура 42–45 °С, сопротивление 95–105 Ом, время 340 с). На аблации отмечается прекращение проведения по ДПЖС, с АВ-блокадой III степени и частотой сердечных сокращений (ЧСС) 50 уд/мин (рис. 2). На предсердной стимуляции проводимости по ДПЖС нет, при желудочковой стимуляции от-

мечается проведение по скрытому ДПЖС. Далее на ретроградной стимуляции проведено картирование правой АВ-борозды, где наиболее короткий АВ-интервал отмечается в заднебоковой области. В данной области на правожелудочковой стимуляции проведено четыре РЧ-воздействия с удовлетворительными параметрами (мощность 33 Вт, температура 42–45 °С, сопротивление 89–140 Ом, время 200 с), после чего отмечается прекращение ретроградного проведения по ДПЖС (рис. 3). После проведения РЧА в ДПЖС в заднебоковой области наблюдается синусовый ритм с АВ-блокадой III степени. Пациентке установлен временный электрод для эндокардиальной стимуляции. На этом процедура была завершена. Деканюляция. Гемостаз. В послеоперационном периоде, несмотря на противоотечную терапию, сохраняется АВ-блокада III степени по ЭКГ, принято решение об имплантации постоянного 2-камерного электрокардиостимулятора. На 6-е сутки пациентка выписана в удовлетворительном состоянии.

Обсуждение

Известно, что рецидивы проведения по ДПЖС у пациентов с аномалией Эбштейна могут наблюдаться в 25% случаев, что обусловлено сложностью выполнения РЧА при данной патологии, а также необходимостью проведения повторных интервенционных вмешательств. Затруднения, которые могут возникать при проведении ЭФИ и устранении ДПЖС транскатетерным способом у пациентов с аномалией Эбштейна, связаны прежде всего с наличием

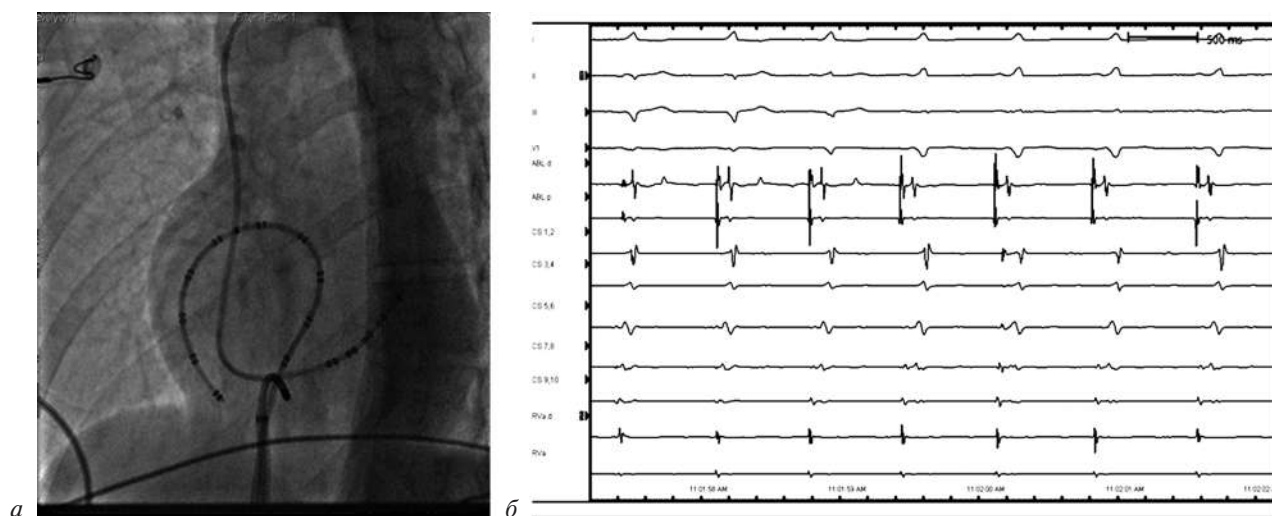


Рис. 1. Радиочастотная аблация в заднесептальной области:
а – рентгенограмма; б – эндограмма: трансформация преэкситации в другую морфологию

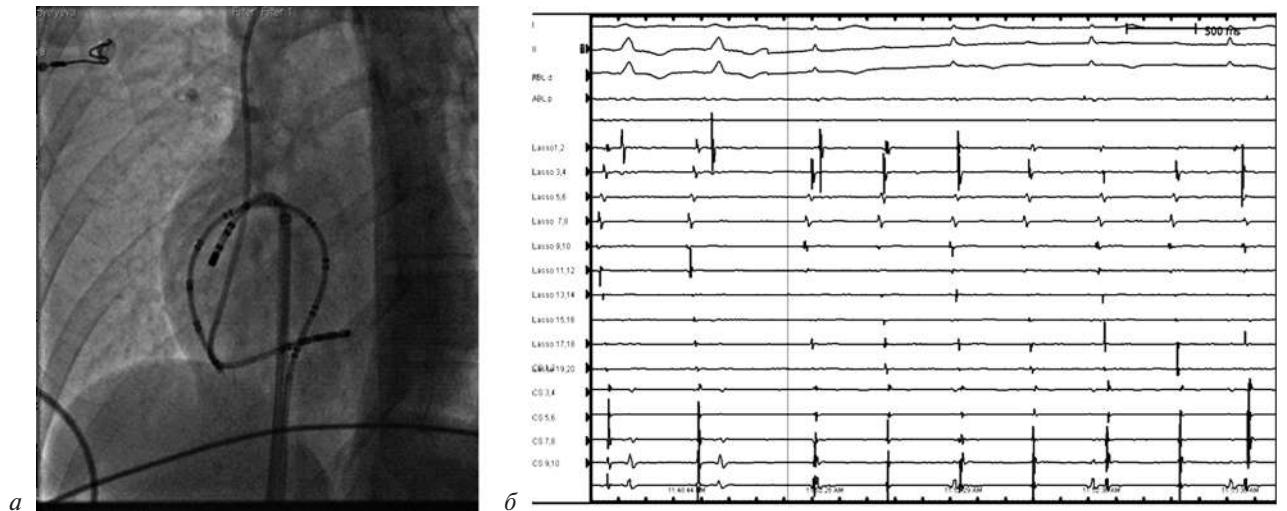


Рис. 2. Радиочастотная абляция в правой боковой области:

a – рентгенограмма РЧА; *б* – эндограмма: прекращение проведения по ДПЖС с развитием АВ-блокады III ст. с сохранением ретроградного проведения

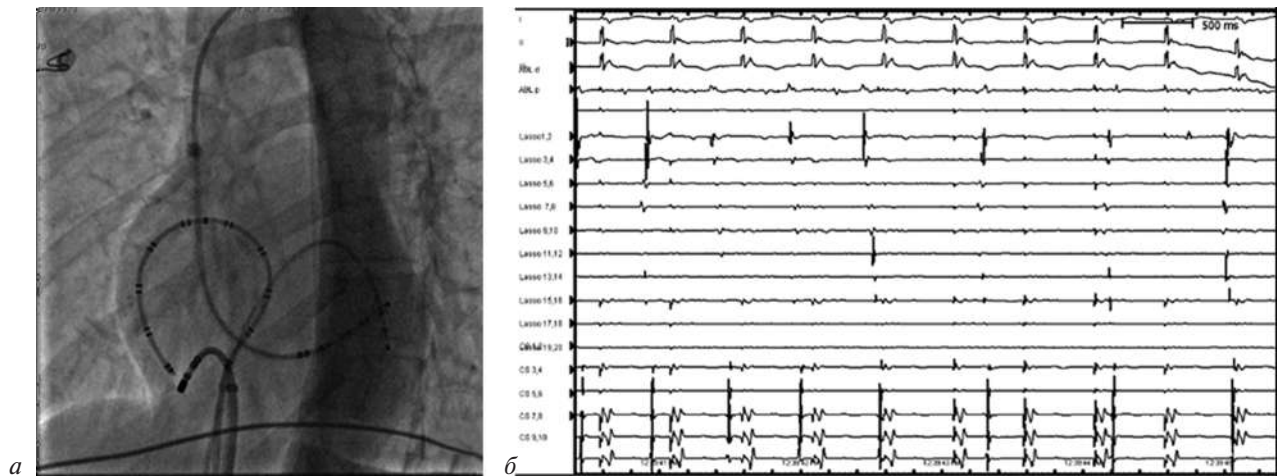


Рис. 3. Радиочастотная абляция скрытого ДПЖС в заднебоковой области:

a – рентгенограмма; *б* – эндограмма при постоянной стимуляции правого желудочка, отмечается прекращение ретроградного проведения по дополнительному пути проведения

разных врожденных аномалий анатомических структур сердца: измененная геометрия правых отделов сердца, атипичное расположение АВ-узла, множественные ДПЖС. По мнению разных авторов, сама методика РЧА и определения расположения ДПЖС отличается у пациентов только с синдромом ВПУ несущественно [5, 6]. Но необходимо помнить, что пациенты с аномалией Эбштейна имеют анатомически видоизмененное сердце, и это влияет на время флюороскопии и число воздействий РЧА, при этом время и количество необходимых воздействий значительно возрастает.

Уникальность нашего случая заключается в том, что помимо основной патологии, сочетания аномалии Эбштейна и множественных

ДПЖС, у нашей пациентки присутствует еще одна врожденная патология проводящей системы сердца в виде полной АВ-блокады [7]. Особенность данного случая не только в анатомически измененном сердце и в сложности постановки электродов для диагностики и РЧА, а в том, что на этапе ЭФИ выявить полную АВ-блокаду при множественном ДПЖС практически невозможно. При антеградной или ретроградной стимуляции сердца функцию проводящей системы сердца выполняли ДПЖС только с тем отличием, что при достижении рефрактерного периода одного пучка включался другой пучок, у которого рефрактерный период короче. На ЭКГ это выявляется в виде трансформации комплекса *QRS*.

Выводы

Существует два хирургических подхода в лечении ДПЖС при аномалии Эбштейна: одномоментная коррекция клапанной патологии и сопутствующего синдрома ВПУ в условиях открытой операции и транскатетерная РЧА. В нашем случае выбранный метод транскатетерной абляции позволил достичь хорошего клинического результата. Описанный нами случай позволяет сделать следующие выводы: 1) необходимо проведение тщательной предоперационной диагностики, так как РЧА может выполняться как первый этап только при небольших морфологических изменениях ТК и отсутствии нарушения кровообращения; 2) РЧА является достаточно безопасным и эффективным способом хирургической коррекции множественных ДПЖС при аномалии Эбштейна; 3) нельзя исключать наличие врожденной АВ-блокады с сохранением предсердно-желудочкового проведения по пучкам.

Конфликт интересов

Конфликт интересов не заявляется.

Библиографический список [References]

1. Бокерия Л.А. Тахикардии. М.; 1989. [Bockeria L.A. Tachyarrhythmias. Moscow; 1989 (in Russ.).]
2. Lu C.W., Wu M.H., Chen H.C. et al. Epidemiological profile of Wolff–Parkinson–White syndrome in a general population younger than 50 years of age in an era of radiofrequency catheter ablation. *Int. J. Cardiol.* 2014; 174 (3): 530–4. DOI: 10.1016/j.ijcard.2014.04.1
3. Pappone C., Vicedomini G., Manguso F. et al. Wolff–Parkinson–White syndrome in the era of catheter ablation: insights from a registry study of 2169 patients. *Circulation.* 2014; 130 (10): 811–9. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.114.011154
4. Бокерия Л.А., Подзолков В.П., Сабиров Б.Н. Аномалия Эбштейна. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2005: 213–69. eLIBRARY.RU: 19531228. [Bockeria L.A., Podzolkov V.P., Sabirov B.N. Ebstein's anomaly. Moscow; 2005: 213–69. eLIBRARY.RU: 19531228 (in Russ.).]
5. Wei W., Zhan X., Xue Y. et al. Features of accessory pathways in adult Ebstein's anomaly. *Europace.* 2014; 16 (11): 1619–25. DOI: 10.1093/europace/euu028
6. Capatto R., Shlüter M., Weiß Ch., Antz M., Koschyk D.H., Hofmann Th., Kuck K.-H. Radiofrequency current catheter ablation of accessory A-V pathways in Ebstein Anomaly. *Circulation.* 1996; 94: 376–83. PMID: 8759079, DOI: 10.1161/01.CIR.94.3.376
7. Hebe J. Anomaly in adult's arrhythmias: diagnosis and therapeutic approach. *Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2000; 48 (4): 214–19. PMID: 11005595, DOI: 10.1055/s-2000-6897

Поступила 01.12.2018

Принята к печати 10.12.2018