

Рубрика: хирургическая аритмология

© Л.А. БОКЕРИЯ, Л.А. ДАНИЛОВА, С.Ю. СЕРГУЛАДЗЕ,
Е.С. КАТАНОВА, Б.И. КВАША, 2019

© АННАЛЫ АРИТМОЛОГИИ, 2019

УДК 616.12-007-053.1-089.168

DOI: 10.15275/annaritmol.2019.1.1

РЕЗУЛЬТАТЫ ИНТЕРВЕНЦИОННОГО И ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ СИНДРОМА ВОЛЬФА–ПАРКИНСОНА–УАЙТА У БОЛЬНЫХ С АНОМАЛИЕЙ ЭБШТЕЙНА

Тип статьи: оригинальная статья

Л.А. Бокерия, Л.А. Данилова, С.Ю. Сергуладзе, Е.С. Катанова, Б.И. Кваша

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

Бокерия Лео Антонович, доктор мед. наук, профессор, академик РАН и РАМН, директор Центра; Данилова Лана Александровна, аспирант, сердечно-сосудистый хирург, E-mail: lana.gior@gmail.com; Сергуладзе Сергей Юрьевич, доктор мед. наук, гл. науч. сотр., заведующий отделением; Катанова Евгения Саввовна, канд. мед. наук, мл. науч. сотр.; Кваша Борис Игоревич, канд. мед. наук, сердечно-сосудистый хирург

Цель. Обосновать выбор оптимального метода хирургического лечения синдрома Вольфа–Паркинсона–Уайта у пациентов с аномалией Эбштейна, а также оценить ближайшие и отдаленные результаты.

Материал и методы. В исследование были включены 54 пациента с аномалией Эбштейна и синдромом Вольфа–Паркинсона–Уайта, которым в Центре им. А.Н. Бакулева с 2006 по 2016 г. дополнительные пути желудочковых соединений устраняли одновременно с коррекцией основного порока (операция Сили, криодеструкция) или с помощью радиочастотной абляции. Возраст исследуемых – от 2 до 58 лет. Больные были разделены на две группы. В 1-ю группу вошли пациенты, которым проводили коррекцию аномалии Эбштейна. Она, в свою очередь, была разделена на две подгруппы: 1-я подгруппа включала больных, которым была проведена одномоментная коррекция аномалии Эбштейна и синдрома Вольфа–Паркинсона–Уайта (операция Сили, криодеструкция); во 2-ю подгруппу вошли пациенты, которым радиочастотная абляция была выполнена до или после коррекции аномалии Эбштейна. Вторая группа включала пациентов, которым по гемодинамическим показаниям коррекция аномалии Эбштейна не требовалась. Устранение дополнительного предсердно-желудочкового соединения в данной группе проводили с помощью интервенционной техники.

Результаты. Эффективность интервенционного лечения с учетом повторных абляций при синдроме Вольфа–Паркинсона–Уайта у больных с аномалией Эбштейна составила 93,33%, при одномоментном хирургическом лечении синдрома Вольфа–Паркинсона–Уайта и коррекции аномалии Эбштейна – 87,5% с нулевой летальностью в обеих подгруппах.

Заключение. Рецидивы тахикардии возникают как при интервенционном лечении синдрома Вольфа–Паркинсона–Уайта у пациентов с аномалией Эбштейна, так и при одномоментном хирургическом лечении. Наиболее часто рецидивы тахикардии наблюдаются при множественных и септальных дополнительных предсердно-желудочковых соединениях. Однако при выборе тактики хирургического лечения необходимо руководствоваться гемодинамическими и анатомическими особенностями порока, а также учитывать возраст пациента. Относительно высокие показатели эффективности интервенционного лечения, а также возможность проведения повторных абляций при рецидивах тахикардии с минимальным риском осложнений для пациента являются существенным преимуществом. Также необходимо отметить уменьшение времени искусственного кровообращения и пережатия аорты при коррекции аномалии Эбштейна после устранения дополнительного предсердно-желудочкового соединения с помощью радиочастотной абляции.

Ключевые слова: аномалия Эбштейна; синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта; одномоментное хирургическое лечение; операция Сили; интервенционное лечение; радиочастотная абляция.

RESULTS OF INTERVENTION AND SURGICAL TREATMENT OF WOLFF-PARKINSON-WHITE SYNDROME IN PATIENTS WITH EBSTEIN'S ANOMALY

L.A. Bockeria, L.A. Danilova, S.Yu. Serguladze, E.S. Katanova, B.I. Kvasha

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

Leo A. Bockeria, Dr. Med. Sc., Professor, Academician of RAS, Director of the Center;
Lana A. Danilova, Postgraduate, Cardiovascular Surgeon, E-mail: lana.gior@gmail.com;
Sergey Yu. Serguladze, Dr. Med. Sc., Chief Researcher, Head of Department;
Evgeniya S. Katanova, Cand. Med. Sc., Junior Researcher;
Boris I. Kvasha, Cand. Med. Sc., Cardiovascular Surgeon

Objective. To prove the choice of an optimum method of surgical treatment of Wolff–Parkinson–White (WPW) syndrome in patients with Ebstein's anomaly and also to estimate the immediate and remote results.

Material and methods. The research included 54 patients with Ebstein's anomaly and Wolff–Parkinson–White syndrome in whom the additional atrioventricular connections were eliminated in one stage with correction of the main defect (Sealy operation, cryodestruction) or by means of a radiofrequency ablation in Bakoulev Center from 2006 to 2016. The age of investigated persons was from 2 to 58 years. Patients were divided into two groups. Those in whom correction of Ebstein's anomaly was carried out (the operated patients) were included in Group 1. It, in turn, was divided into two subgroups: Subgroup 1 included patients to whom one-stage correction of Ebstein's anomaly and WPW syndrome was performed (Sealy operation, cryodestruction), Subgroup 2 consisted of patients in whom radiofrequency ablation was carried out before or after correction of Ebstein's anomaly. Group 2 included patients for whom, according to hemodynamic indications, correction of Ebstein's anomaly was not required (not operated patients). Elimination of additional atrioventricular connections in this group was carried out by means of interventional treatment.

Results. Efficiency of interventional treatment taking into account repeated ablation of WPW syndrome in patients with Ebstein's anomaly was 93.33%, at one-stage surgical treatment of WPW syndrome and correction of Ebstein's anomaly – 87.5%, with zero lethality in both groups.

Conclusion. A recurrence of tachycardia arises both at interventional treatment of WPW syndrome in patients with Ebstein's anomaly, and at one-stage surgical treatment. Most often a recurrence of tachycardia is observed at multiple and septal additional atrioventricular connections. However when choosing tactics of surgical treatment it is necessary to be guided by hemodynamic and anatomic changes of defect, and also to consider age of the patient. Rather high rates of efficiency of interventional treatment and also an opportunity at a recurrence of tachycardia of carrying out repeated ablation with minimal risk of complications for the patient, are essential advantage. And also it is necessary to emphasize the reduction of time of cardiopulmonary bypass and aortic clamping during Ebstein's anomaly correction, after elimination of additional atrioventricular connections by means of radiofrequency ablation.

Key words: Ebstein anomaly; Wolff–Parkinson–White syndrome; one-stage surgical treatment; Sealy operation; interventional treatment; radiofrequency ablation.

Введение

Клиническая электрофизиология сердца за последние два десятилетия достигла больших успехов в диагностике и лечении тахикардий, обусловленных наличием дополнительных проводящих путей (ДПП). Однако и сегодня остается ряд актуальных нерешенных проблем, таких как выбор оптимального метода лечения синдрома Вольфа–Паркинсона–Уайта (ВПУ) у пациентов с врожденными пороками сердца (ВПС). Из всех ВПС наиболее часто синдром ВПУ сочетается с аномалией Эбштейна [1, 2]. Частота встречаемости аномалии Эбштейна среди новорожденных детей составляет 1 случай на 210 тыс. [3]. У больных с аномалией Эбштейна в 10–29% случаев наблюдается синдром ВПУ,

у многих из них (до 50% случаев) диагностируются множественные дополнительные предсердно-желудочковые соединения (ДПЖС) [4, 5]. Наиболее частыми признаками аномалии Эбштейна являются: наличие сердечной недостаточности, шум в сердце, а также приступы тахикардии в анамнезе [6, 7].

Современный диагностический подход предполагает проведение электрофизиологического исследования (ЭФИ) сердца всем пациентам с аномалией Эбштейна, у которых в анамнезе отмечались приступы тахикардии [8, 9]. По мнению многих авторов (Л.А. Бокерия, Е.З. Голухова, А.Ш. Ревитшвили), для того чтобы исключить наличие скрытых ДПЖС, ЭФИ следует выполнять всем больным с аномалией Эбштейна перед хирургической коррекцией

порока, независимо от наличия приступов тахикардии в анамнезе.

Интраоперационно для определения области ранней активации предсердия и желудочка используется эпикардальное картирование, так как визуально дифференцировать ДПП от рабочего миокарда невозможно [10, 11].

Одномоментная коррекция клапанной патологии сердца и синдрома ВПУ является технически более сложной процедурой с более длительной кардиоплегией. Поэтому некоторые хирурги отдают предпочтение этапному лечению таких больных. В связи с этим изучение возможности устранения ДПЖС при помощи радиочастотной абляции (РЧА) является весьма актуальным, особенно у тех пациентов, у которых нет показаний к коррекции клапанной патологии.

В связи с редкой встречаемостью сочетания аномалии Эбштейна и синдрома ВПУ проведено мало исследований, позволяющих однозначно определить тактику их лечения. В НИИСССХ им А.Н. Бакулева собран наибольший опыт в стране по ведению таких больных. В нашем Центре выполняется весь комплекс диагностических и хирургических вмешательств, в наиболее сложных случаях операции проводит академик Л.А. Бокерия, корригируя порок и сопутствующие ВПС, применяя методику операции Сили, криодеструкцию ДПЖС и их сочетание.

У пациентов с аномалией Эбштейна из-за врожденных анатомических особенностей РЧА ДПЖС является технически более сложным вмешательством, при этом возрастает вероятность проведения повторных процедур [12–14]. Несмотря на имеющиеся технические трудности и высокий процент (7–30%) случаев возникновения рецидивов тахикардий, процедура РЧА ДПП выполнима, безопасна и эффективна у больных с аномалией Эбштейна и синдромом ВПУ и, по мнению ряда авторов, является первым этапом лечения в данной группе больных [15, 16]. Применение новых методов картирования и абляции с использованием новых типов катетеров упрощает хирургическое вмешательство, позволяет значительно улучшить результаты РЧА, снизить количество рецидивов и тем самым добиться стабильных результатов в отдаленные сроки наблюдения [17–19]. Главным достоинством РЧА является относительная безопасность, минимальная травматичность и короткий реабилитационный период после

операции. Поэтому у пациентов с аномалией Эбштейна без гемодинамически значимых изменений и с синдромом ВПУ целесообразно устранять ДПП методом РЧА во время ЭФИ, а при неэффективности и в случае высокого риска возникновения злокачественных аритмий или развития гемодинамических нарушений, обусловленных пороком, удалять ДПЖС при одномоментной коррекции аномалии Эбштейна [20].

Несмотря на успехи кардиохирургии в лечении тахикардий, обусловленных ДПЖС и сочетающихся с ВПС, целый ряд проблем остаются нерешенными – интраоперационное устранение ДПЖС продлевает время искусственного кровообращения (ИК) и время пережатия аорты, при этом операции на открытом сердце сами по себе остаются вмешательствами с высоким риском осложнений. В то же время с улучшением качества оказания медицинских услуг на амбулаторном этапе возрастает число пациентов с аномалией Эбштейна и синдромом ВПУ без выраженных нарушений внутрисердечной гемодинамики, нуждающихся в динамическом контроле и хирургическом лечении при декомпенсации порока, что требует более подробного освещения вопроса о выборе тактики ведения этих больных.

С развитием рентгенэндоваскулярной и миниинвазивной хирургии удалось достичь хороших результатов в лечении злокачественных аритмий, благодаря чему эти методы лечения стали все чаще применяться в хирургической аритмологии. В зависимости от имеющихся гемодинамических нарушений возникает вопрос о целесообразности использования различных методов устранения ДПЖС и коррекции аномалии Эбштейна, что, в свою очередь, определяет возможность проведения этапного лечения и позволяет рационализировать лечение таких больных в условиях ИК [21, 22].

Как правило, у молодых пациентов без выраженных нарушений гемодинамики РЧА является методом выбора для лечения атриоventрикулярной реципрокной тахикардии [23]. Однако устранение ДПП у больных с аномалией Эбштейна является технически более сложной процедурой, что обусловлено необычным расположением створок трикуспидального клапана (ТК), атриализованного правого желудочка, наличием множественных ДПЖС. Все это служит причиной развития рецидива аритмий [22, 24].

Целью нашего исследования было провести оценку возможности и эффективности применения ряда методов устранения ДПЖС у пациентов с различными анатомическими и гемодинамическими вариантами аномалии Эбштейна. Для этого была поставлена задача определить эффективность одномоментного устранения ДПЖС и коррекции аномалии Эбштейна, а также устранения ДПЖС при помощи РЧА у больных, не нуждающихся на данном этапе лечения в гемодинамической коррекции аномалии Эбштейна. Отдельными задачами являлись определение причины рецидива тахикардии, обусловленного ДПЖС, и выбор метода его устранения.

Материал и методы

В исследование были включены 54 пациента с аномалией Эбштейна и синдромом ВПУ, прооперированные в Центре им А.Н. Бакулева в период с 2006 по 2016 г.

Критериями включения являлись: наличие аномалии Эбштейна в сочетании с синдромом ВПУ, а также устранение ДПЖС хирургическим или интервенционным методом.

Полученные результаты мы сравнивали с дооперационными показателями, а также оценивали в ближайшем и отдаленном послеоперационных периодах. Для демонстрации результатов использовали описательную статистику с указанием среднего значения, стандартного отклонения и доли, в группах для оценки эффективности проводимого лечения применяли критерий Уилкоксона, при значении $p < 0,05$ различия считали статистически значимыми.

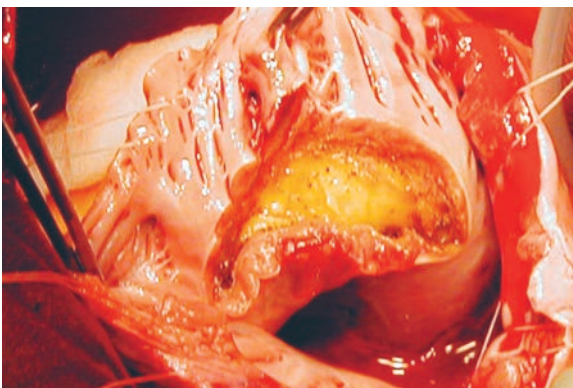
У всех пациентов в анамнезе имелись приступы тахикардии, которые манифести-

ровали в различном возрасте (от рождения до 30 лет). При этом частота приступов варьировала от 2 до 10 раз в сутки в течение всей жизни, а их продолжительность составляла от 1 мин до 3 сут. Двум пациентам с целью купирования приступа проводили электроимпульсную терапию (в связи с тяжелым характером аритмии и отсутствием эффекта от медикаментозной терапии).

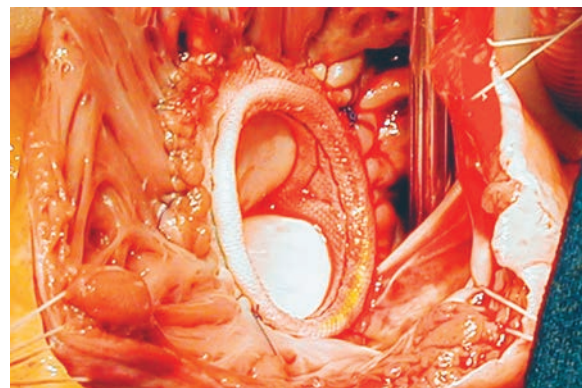
С целью сравнения эффективности проводимого лечения больные были разделены на две группы.

В 1-ю группу вошли 24 пациента (12 (50 %) мужского пола и 12 (50%) женского пола) в возрасте от 2 до 58 лет (средний возраст $25,52 \pm 13,87$ года), которым была проведена коррекция аномалии Эбштейна, среди них дети: 6 мальчиков (25%) и 4 девочки (16,67%) в возрасте от 2 до 16 лет (средний возраст $12,07 \pm 6,03$ года). Данная группа была разделена на две подгруппы: 1-я подгруппа включала 14 пациентов, которым была выполнена одномоментная коррекция аномалии Эбштейна и синдрома ВПУ в условиях ИК (устранение ДПЖС проводилось методом Сили, криодеструкцией) (см. рисунок); 2-ю подгруппу составили 10 больных, которым РЧА ДПЖС была проведена до или после коррекции основного порока (среди причин выполнения РЧА после хирургической коррекции можно выделить наличие множественных и скрытых ДПП).

Все пациенты 1-й группы имели гемодинамически значимый порок, поэтому им была проведена коррекция аномалии Эбштейна. В зависимости от тяжести патологии ТК выполняли протезирование или пластику клапана, в связи с выраженной дилатацией атриализованной



а



б

Этапы хирургической коррекции аномалии Эбштейна и синдрома Вольфа–Паркинсона–Уайта (интраоперационные фото):

а – первый этап, выполняется операция Сили для устранения дополнительных предсердно-желудочковых соединений; б – окончательный этап, проведена операция Сили и имплантирован биологический протез клапана сердца

части правого желудочка у 22 больных выполнялась ее пликация.

Во 2-ю группу были включены 30 пациентов, которым для устранения ДПЖС была проведена РЧА. В нее вошли 13 (43,33%) детей – 5 (38,46%) мальчиков и 8 (61,54%) девочек от 6 до 18 лет (средний возраст $10,85 \pm 2,88$ года), а также 17 (56,67%) взрослых – 5 (29,41%) мужчин и 12 (70,59%) женщин в возрасте от 19 до 49 лет (средний возраст $29,36 \pm 10,43$ года). Этим больным на момент устранения ДПЖС по клиническим и инструментальным показателям коррекция аномалии Эбштейна не требовалась.

Чаще всего пациенты обращались за медицинской помощью с жалобами на нарушение ритма сердца и признаками сердечной недостаточности (табл. 1). Недостаточность кровообращения (НК) 2Б ст. в 1-й группе отмечена у 3 больных, во 2-й группе – отсутствовала; НК 2А ст. – у 19 и 8 больных соответственно, НК 1 ст. – у 2 и 22.

Необходимо отметить, что такие признаки сердечной недостаточности, как слабость и одышка, в 1-й группе отмечались постоянно и сохранялись на фоне проводимой медикаментозной терапии, в то время как во 2-й группе эти симптомы возникали во время приступа тахикардии. Также во 2-й группе отеки наблюдались на момент первого обращения вследствие отсутствия какого-либо лечения, признаки застоя были быстро нивелированы после назначения соответствующей медикаментозной терапии.

Согласно классификации NYHA, пациенты, вошедшие в исследование, распределялись следующим образом: IV ФК – 2 случая из 1-й группы, III ФК – 12 случаев из 1-й группы и 5 случаев из 2-й группы, II ФК – 10 и 14 случаев соответственно, I ФК – 11 случаев из 2-й группы.

Мы использовали общеклинические и инструментальные методы исследования: электрокардиографию, суточное мониторирование электрокардиограммы, эхокардиографию (ЭхоКГ), рентгенографию грудной клетки, чреспищеводное электрофизиологическое исследование, поверхностное и/или интраоперационное картирование, инвазивное ЭФИ.

Нарушения ритма у пациентов в обеих группах носили пароксизмальный характер с частотой сердечных сокращений во время приступа тахикардии от 120 до 320 ($218 \pm 53,56$) уд/мин. Самостоятельно купировались приступы тахикардии у 22 (40,74%) больных, с помощью вагусных проб – у 6 (11,11%) пациентов, антиаритмические препараты были эффективны в 23 случаях (42,59%), электроимпульсная терапия – у 2 (3,7%) больных. Методы купирования аритмий по группам почти не отличались (табл. 2).

Всем пациентам 1-й группы перед коррекцией аномалии Эбштейна было выполнено ЭФИ, а 9 (37,5%) больным для более точной топической диагностики ДПЖС дополнительно проводили эпикардиальное картирование. Результаты ЭФИ представлены в таблицах 3 и 4.

Таблица 1

Жалобы пациентов, n (%)

Жалобы	1-я группа (n = 24)	2-я группа (n = 30)
Пароксизмы тахикардии	23 (95,83)	28 (93,33)
Общая слабость	12 (50)	16 (53,33)
Одышка при физической нагрузке	17 (70,83)	8 (26,67)
Головокружение	2 (8,33)	9 (30)
Пресинкопе, синкопе	3 (12,5)	3 (10)
Боли в области сердца	8 (33,33)	5 (16,67)
Отеки нижних конечностей	3 (12,5)	1 (3,33)

Таблица 2

Методы купирования аритмий, n (%)

Метод купирования аритмий	1-я группа (n = 24)	2-я группа (n = 30)
Самостоятельное купирование приступов тахикардии	9 (37,5)	13 (43,33)
С помощью вагусных проб	3 (12,5)	3 (10)
С помощью антиаритмических препаратов	9 (37,5)	14 (46,67)
Электроимпульсная терапия	1 (4,17)	1 (3,33)

Таблица 3

**Формы дополнительных предсердно-желудочковых соединений
(данные электрофизиологического исследования), n (%)**

Форма	1-я группа (n = 24)	2-я группа (n = 30)
Манифестирующая	12 (50)	15 (50)
Интермиттирующая	2 (8,33)	3 (10)
Латентная	3 (12,5)	1 (3,33)
Скрытая	3 (12,5)	3 (10)
Множественная двухпучковая	4 (16,67)	7 (23,33)
Множественная трехпучковая	0 (0)	1 (3,33)

Таблица 4

**Локализации дополнительных предсердно-желудочковых соединений
(данные электрофизиологического исследования), n (%)**

Локализация	Количество пучков	
	1-я группа (n = 28)	2-я группа (n = 39)
Правая передняя	2 (7,14)	2 (5,13)
Правая переднебоковая	1 (3,57)	1 (2,56)
Правая переднесептальная	0 (0)	1 (2,56)
Правая боковая	1 (3,57)	2 (5,13)
Правая заднебоковая	5 (17,86)	8 (20,51)
Правая задняя	11 (55)	6 (15,38)
Правая среднесептальная	0 (0)	1 (2,56)
Правая заднесептальная	5 (17,86)	12 (30,77)
Правая нижнепарасептальная	1 (3,57)	2 (5,13)
Правая нижняя	1 (3,57)	2 (5,13)
Атриофасцикулярный тракт	1 (3,57)	1 (2,56)
Тракт Магейма	0 (0)	1 (2,56)

В результате ЭФИ у 1 пациента (1,85%) было выявлено трехпучковое ДПЖС со следующими локализациями: правая заднесептальная, правая боковая и правая заднебоковая. Для определения латентных форм ДПЖС во время ЭФИ использовали многополюсные катетеры-электроды (Medtronic Mariner 7 Fr MC, BW Celsius Thermocool, BW Webster, Boston Scientific Polaris DX). У больных 1-й группы было обнаружено 28 ДПЖС, у пациентов 2-й группы – 39 ДПЖС. В сумме хирургическим или интервенционным методами были устранены 67 ДПЖС. Чаще всего в обеих группах пучки имели заднюю локализацию, во 2-й группе она чаще была заднесептальной, в этой группе также чаще встречались множественные ДПЖС (как правило, этим объяснялись повторные возникновения аритмии, в то время как при выполнении операции Сили могли быть сразу устранены множественные близко лежащие ДПЖС).

Выявленная в результате ЭФИ антидромная атриовентрикулярная реципрокная тахикардия

имела длительность цикла от 310 до 400 ($284,2 \pm 151,4$) мс в 1-й группе (8 пациентов – 33,33%) и 360 мс во 2-й группе (1 больной – 3,33%), а ортодромная атриовентрикулярная риентри тахикардия имела длительность цикла от 320 до 600 ($370 \pm 75,26$) мс в 1-й группе (10 пациентов – 41,67%) и от 280 до 450 мс во 2-й группе (16 больных – 53,33%). В 1-й группе у 3 (12,5%) пациентов отмечено сочетание антидромной и ортодромной тахикардии. Как правило, в обеих группах превалировала ортодромная тахикардия, которая обычно сочеталась с задней локализацией ДПЖС. Кроме того, в 1-й группе у 7 больных были обнаружены сопутствующие нарушения ритма сердца (эктопическая предсердная тахикардия в 1 наблюдении (4,17%), трепетание предсердий – в 3 (12,5%), атриовентрикулярная узловая реципрокная тахикардия – в 1 случае (4,17%), фибрилляция предсердий – у 3 (12,5%) пациентов, из которых у 1 (4,17%) отмечено проведение на желудочки через ДПЖС. Все выявленные сопутствующие

аритмии были также устранены во время операции. Во 2-й группе трансформация или индукция другого вида аритмии во время ЭФИ, РЧА наблюдались у 9 больных: эктопическая предсердная тахикардия – в 3 случаях (10%), трепетание предсердий – в 1 (3,33%), фибрилляция предсердий – у 5 (16,67%) пациентов, из которых у 3 (10%) – с проведением на желудочки через ДПЖС. Сопутствующие нарушения ритма были эффективно устранены с помощью РЧА.

Ухудшение качества жизни, учащение пароксизмов тахикардии и увеличение их продолжительности, а также неэффективность проводимой антиаритмической терапии являлись показаниями для интервенционного устранения аритмии. Показаниями к проведению открытой операции по коррекции нарушений ритма сердца (НРС) и ВПС служили признаки дилатации полостей сердца (по данным ЭхоКГ) и увеличение кардиоторакального индекса (КТИ). КТИ в 1-й группе варьировал в пределах 45–68% и в среднем составил $55,33 \pm 6,57\%$. Во 2-й группе средний КТИ составил $49,78 \pm 5,97\%$. Эти показатели статистически значимо отличались по группам, что объясняется более выраженными расстройствами внутрисердечной гемодинамики, а также нарастанием признаков недостаточности кровообращения с увеличением ФК по NYHA в 1-й группе.

Результаты

Радиочастотная абляция ДПЖС проводилась под флюороскопическим контролем положения абляционного электрода и при постоянном мониторинге сердечного ритма, мощности ($38 \pm 6,19$ Вт), температуры воздействия ($50,24 \pm 8,99$ °С) и сопротивления между электродом и эндокардом ($801,36 \pm 501,26$ Ом). Общая продолжительность флюороскопии составляла $19,67 \pm 92,9$ мин, длительность РЧА – $303 \pm 356,01$ с.

Критериями эффективности РЧА ДПЖС считалось отсутствие тахикардии при программированной стимуляции после РЧА и отсутствие преэкситации желудочков при манифестирующей форме синдрома ВПУ через 30 мин после эффективного воздействия. Все вмешательства прошли без каких-либо осложнений.

При одномоментном хирургическом лечении ВПС и НРС сначала устраняли ДПЖС и только после этого выполняли коррекцию аномалии Эбштейна (табл. 5).

При одномоментном хирургическом лечении аномалии Эбштейна и синдрома ВПУ применяли следующие методики устранения ДПЖС:

- операция Сили у 14 больных (58,33%);
- кардиальная РЧА и криоабляция ДПЖС у 1 больного (3,33%);
- эндокардиальная РЧА у 1 больного (3,33%);
- эпикардиальная РЧА у 2 больных (6,67%);
- эпиэндокардиальная РЧА у 1 больного (3,33%).

Среди осложнений, возникших после операции в условиях ИК, можно отметить 1 случай (3,33%) узлового ритма, 5 случаев (16,67%) пароксизма наджелудочковой тахикардии. Синусовый ритм был восстановлен с помощью электроимпульсной терапии. Атриовентрикулярные блокады наблюдались у 6 (20%) больных, из них у 2 (6,67%) пациентов с полной поперечной блокадой понадобилась имплантация двухкамерного электрокардиостимулятора (ЭКС), 1 больной (3,33%) нуждался во временной стимуляции. У всех пациентов синусовый ритм был восстановлен к выписке (кроме больных с ЭКС). Также ряд осложнений были представлены в единичных случаях: перикардит, гидроторакс, сердечная недостаточность и протезный эндо-

Таблица 5

Операции, выполненные при коррекции аномалии Эбштейна и синдрома Вольфа–Паркинсона–Уайта, n (%)

Вид операции	Число пациентов (n = 24)
Протезирование ТК биологическим протезом	17 (70,83)
Пластика ТК (Карпантье, Де Вега)	7 (29,17)
Ушивание/пластика ДМПП (ООО)	14 (58,33)
Ушивание ДМЖП	1 (3,33)
Репротезирование ТК биологическим протезом	3 (12,50)

Примечание. ТК – трикуспидальный клапан; ДМПП – дефект межпредсердной перегородки; ООО – открытое овальное окно; ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки.

Таблица 6

**Результаты эхокардиографии у пациентов с аномалией Эбштейна
и синдромом Вольфа–Паркинсона–Уайта**

Параметр	1-я группа			2-я группа		
	До лечения	После лечения	<i>p</i>	До лечения	После лечения	<i>p</i>
КСР	2,46 ± 0,40	2,54 ± 0,40	0,068	2,66 ± 0,59	2,68 ± 0,60	NS
КДР	3,93 ± 0,55	3,92 ± 0,54	0,590	4,17 ± 0,54	4,14 ± 0,52	NS
КСО	21,28 ± 8,39	24,00 ± 4,56	0,500	27,44 ± 14,27	27,54 ± 12,38	NS
КДО	68,70 ± 17,80	65,33 ± 16,07	0,850	81,15 ± 24,34	80,08 ± 23,98	NS
Фракция выброса	69,04 ± 6,78	60,50 ± 8,25	0,013	68,57 ± 7,17	66,79 ± 7,25	NS
Размер ФК ТК	48,73 ± 10,83	—*	—	36,84 ± 7,48	35,94 ± 7,64	NS
Недостаточность на ТК	2,56 ± 1,03	0,21 ± 0,41	0,027	1,78 ± 0,68	1,68 ± 0,78	NS
Давление в ПЖ	29,25 ± 5,74	29,50 ± 4,94	0,100	36,00 ± 5,20	37,00 ± 5,13	NS

* В нескольких случаях был имплантирован протез клапана, поэтому говорить о размере фиброзного кольца некорректно.

Примечание. КСР – конечный систолический размер; КДР – конечный диастолический размер; КСО – конечный систолический объем; КДО – конечный диастолический объем; ФК – фиброзное кольцо; ТК – трикуспидальный клапан; ПЖ – правый желудочек; NS – разница статистически незначима.

кардит. Через 2 нед после коррекции порока на предсердной и желудочковой поверхности протеза были обнаружены вегетации, в результате больному было сразу проведено репротезирование клапана. Во втором случае в связи с ростом пациента возникло несоответствие размера протеза (6 лет). В третьем случае отмечены гиодеградация и дисфункция протеза, в связи с чем выполнено репротезирование (через 24 года). Летальных осложнений в обеих группах не было.

У всех пациентов в обеих группах в раннем послеоперационном периоде наблюдалась положительная динамика в общем состоянии, отсутствовали приступы тахикардии, улучшилось самочувствие. Изменения линейных показателей ЭхоКГ ко дню выписки представлены в таблице 6. Необходимо отметить, что исходно в группах значимой недостаточности на митральном клапане не отмечалось, объем левого предсердия был сохранен.

В группе больных после одномоментной коррекции аномалии Эбштейна и устранения ДПЖС наблюдается тенденция к нормализации объемов сердца, однако имеет место незначительное снижение фракции выброса, что обусловлено посткардиотомным синдромом. Также отмечается хорошая функция ТК после коррекции порока. В группе пациентов, которым проводили интервенционное устранение ДПЖС, изменения размеров и объемов сердца носили статистически незначимые отличия.

Период наблюдения составил от 3,6 до 12 лет. Конечными точками являлись возврат пред-

возбуждения желудочков и летальный исход. В этот период рецидив тахикардии возник у 10 (41,67%) пациентов. Им была проведена повторная РЧА. В 2 случаях (8,33%) РЧА выполняли 3 раза, а в 1 случае (4,17%) – 4 раза.

Для оценки качества жизни в динамике использовали опросник SF-36. Параметрами оценки были: физическое функционирование (PF), ролевое физическое функционирование (RP), боль (BP), общее состояние здоровья (GH), жизненная активность (Vt), социальное функционирование (SF), ролевое эмоциональное функционирование (RE), психическое состояние (MH), физический компонент здоровья (PCS) и психологический компонент здоровья (MCS).

По результатам анкетирования, до операции в обеих группах более высокие показатели качества жизни выявлены по параметрам интенсивности боли, социальному функционированию и психического здоровья, что свидетельствует о незначительном увеличении психического компонента в сравнении с физическим. После операции в обеих группах отмечалось улучшение качества жизни по всем шкалам SF-36, за исключением интенсивности боли в 1-й группе.

Обсуждение

Учитывая высокий риск возникновения жизнеугрожающей тахикардии у пациентов с аномалией Эбштейна и синдромом ВПУ, необходимо вести более тщательное наблюдение за этими больными начиная с молодого возраста

для своевременного выявления и лечения аритмий. Отсутствие признаков высокого функционального класса НК, обусловленной пороком ТК, и возможность устранения синдрома ВПУ методом РЧА дает возможность отложить коррекцию порока на более поздний срок у молодых пациентов. Это особенно важно, когда идет речь о выборе оптимального размера биологического протеза клапана [23]. В то же время у детей наблюдается более высокая подверженность биологического клапана кальцинозу и дегенерации, чем у взрослых.

В 2004 г. было проведено исследование А. Khositseth, участие в котором приняли 45 человек с аномалией Эбштейна и синдромом ВПУ. Всем были проведены коррекция клапанной патологии и устранение ДПЖС. РЧА выполняли у 6 пациентов, у 2 из которых процедура оказалась неэффективна. Всем остальным (39 больных), а также 2 пациентам после неэффективной РЧА провели одномоментное хирургическое лечение как клапанной патологии, так и ДПЖС. Для устранения ДПЖС применяли методику Сили (26 случаев) и криоабляцию (4 случая) или их сочетание (11 случаев). Эффективность хирургического лечения – 100%, осложнение в виде атриовентрикулярной блокады 3 ст. развилось у 1 пациента¹.

Одномоментную коррекцию аномалии Эбштейна и синдрома ВПУ J. Nebe et al. проводили при исходном тяжелом состоянии больного (III–IV ФК по NYHA) только при необходимости безотлагательной коррекции ВПС и невозможности выполнения РЧА [23].

В нашем исследовании группе пациентов устранение ДПЖС было проведено как интервенционным методом, так и при открытом вмешательстве вместе с коррекцией аномалии Эбштейна. Одномоментная коррекция аномалии Эбштейна и синдрома ВПУ выполнена 3 больным из 1-й группы после неэффективной попытки устранения ДПЖС с помощью РЧА. Во всех случаях имели место множественные ДПЖС. Одним из наиболее ярких примеров является пациент 5 лет, у которого были выявлены множественные ДПЖС правой нижнепарасептальной и переднебоковой локализации. После 4 неэффективных РЧА в связи с высоким рис-

ком развития жизнеугрожающих аритмий были проведены одномоментно коррекция порока и операция Сили [24].

Двум пациентам выполняли РЧА ДПЖС после одномоментной коррекции ВПС и НРС, причиной чему послужило восстановление ДПЖС, которое имело ранее скрытую форму. В 1 случае аблацию ДПЖС осуществляли до и после одномоментной коррекции ВПС, что обусловлено наличием множественных и скрытых ДПЖС. Рецидива аритмии у данных больных не было. У 1 пациентки после одномоментной коррекции наблюдается предсердная эктопия.

Помимо этого, в 3 случаях первым этапом было проведено устранение синдрома ВПУ при помощи РЧА и только вторым этапом – коррекция аномалии Эбштейна. Это, в свою очередь, уменьшило продолжительность ИК и время пережатия аорты. Рецидив тахикардии нижнепарасептальной локализации наблюдался у 1 больного.

У 1 пациента устранение ДПЖС правой задней локализации с помощью РЧА было выполнено через 8 лет после коррекции аномалии Эбштейна. Период наблюдения больного составил 9 лет, рецидива тахикардии не было.

Возможность проведения повторных РЧА с минимальным риском осложнений для больного является существенным преимуществом этого метода. При эффективном устранении ДПЖС до коррекции аномалии Эбштейна уменьшаются продолжительность ИК и время пережатия аорты (в нашем исследовании они составили $116,03 \pm 57,16$; $65,1 \pm 20,88$ мин и $111,6 \pm 36,5$; $59,99 \pm 25,79$ мин по группам соответственно, о достоверности различий говорить пока нет возможности из-за малого количества наблюдений). Летальных исходов в исследуемых группах не было.

Рецидивы тахикардии возникали при использовании обоих методов лечения. Чаще они были обусловлены наличием скрытых, множественных ДПЖС септальной локализации, так как при данной локализации операция Сили сопровождается высокой травматичностью (риск повреждения важных анатомических образований) проводящих путей и коронарных артерий. Хирургу приходится действовать крайне щадяще, а при выполнении РЧА из-за более толстого миокарда данной зоны не всегда удается достичь трансмурального эффекта. Поэтому в ряде случаев применение обоих хирургических методов позволяет провести эффективное устранение

¹ Меликулов А.Х. Особенности электрофизиологической диагностики и результаты хирургического лечения пациентов с синдромом Вольфа–Паркинсона–Уайта и сопутствующей патологией сердца. Дис. ... д-ра мед. наук; 2008.

ДПЖС и минимизировать тяжесть и количество осложнений².

Заключение

В связи с расширением диагностических возможностей на амбулаторном этапе лечения возрастает число пациентов с аномалией Эбштейна и синдромом ВПУ, при этом остается плохо освещенным вопрос выбора тактики лечения этой группы больных. Результаты нашего исследования демонстрируют важность своевременного проведения ЭФИ для выбора тактики лечения и эффективность обоих методов лечения. Тем не менее в некоторых клинических ситуациях, несмотря на гемодинамически благоприятную анатомию аномалии Эбштейна (отсутствие существенной клапанной патологии и признаков выраженной дисфункции правого желудочка), пациенту с высоким риском возникновения жизнеугрожающих аритмий (как фибрилляция, так и трепетание предсердий в сочетании с ДПЖС могут привести к развитию желудочковой тахикардии и фибрилляции желудочков) может быть показано оперативное лечение в условиях ИК, если выполненные ранее РЧА были неэффективны. Проведение РЧА возможно у больных после коррекции порока в тех случаях, когда имелись скрытые, множественные ДПЖС, выявленные после коррекции порока.

Так как хирургическое устранение ДПЖС является высокоэффективным методом лечения аритмий, для пациентов с аномалией Эбштейна и синдромом ВПУ основными критериями при выборе метода лечения являются выраженность патологии ТК и степень нарушения кровообращения.

Конфликт интересов

Конфликт интересов не заявляется.

Библиографический список [References]

- Anderson K.R., Zuberhuhler J.R., Anderson R.H., Becker A.E., Lie J.T. Morphologic spectrum of Ebstein's anomaly of the heart: a review. *Mayo Clin. Proc.* 1979; 54 (3): 174–80.
- Radulescu V., Donnelly J., Willner J., Beldner S., Patel A., Saba S.G. Wide complex tachycardia in an elderly woman due to Ebstein's anomaly with two accessory pathways. *Heart Rhythm Case Rep.* 2019; 5 (4): 205–8. DOI: 10.1016/j.hrcr.2018.12.011
- Boston U.S., Dearani J.A., O'Leary P.W., Driscoll D.J., Danielson G.K. Tricuspid valve repair for Ebstein's anomaly in young children: a 30-year experience. *Ann. Thorac. Surg.* 2006; 81 (2): 690–5. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2005.08.011
- Perry J.C., Bratinscak A., Shepard S., Williams M.R., Loslo J., Murthy R., Lamberti J.J. Epicardial intraoperative three-dimensional mapping of Wolff–Parkinson–White syndrome in a child with Ebstein's anomaly. *Ann. Thorac. Surg.* 2018; 106 (4): e179–81. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2018.03.074
- Khositseth A., Danielson G.K., Dearani J.A., Munger T.M., Porter C.J. Supraventricular tachyarrhythmias in Ebstein anomaly: management and outcome. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2004; 128 (6): 826–33. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2004.02.012
- Walsh E.P. Ebstein's anomaly of the tricuspid valve: a natural laboratory for re-entrant tachycardias. *JACC Clin. Electrophysiol.* 2018; 4 (10): 1271–88. DOI: 10.1016/j.jacep.2018.05.024
- Kafali H.C., Özyılmaz İ., Ünal S., Güzeltaş A., Ergül Y. Radiofrequency ablation of accessory pathways in a toddler with Ebstein's anomaly and functional single ventricle physiology. *Anatol. J. Cardiol.* 2017; 18 (2): 160–2. DOI: 10.14744/AnatolJCardiol.2017.7597
- Gonzalez-Melchor L., Nava S., Iturralde P., Marquez M.F. The relevance of looking for right bundle branch block in catheter ablation of Ebstein's anomaly. *J. Electrocardiol.* 2017; 50 (6): 894–7. DOI: 10.1016/j.jelectrocard.2017.06.013
- Бокерия Л.А., Ревшвили А.Ш., Абдраманов К.А., Батуркин Л.Ю., Самойлов Ю.Ф., Полякова И.П., Джитава Т.Г. Хирургическое лечение синдрома предвозбуждения у детей. *Грудная и сердечно-сосудистая хирургия.* 1996; 38 (2): 4–7.
[Bockeria L.A., Revishvili A.Sh., Abdramanov K.A., Baturkin L.Yu., Samoylov Yu.F., Polyakova I.P., Dzhitava T.G. Surgical treatment of preexcitation syndrome in children. *Russian Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery.* 1996; 38 (2): 4–7 (in Russ.).]
- Zipes D.P. Genesis of cardiac arrhythmias electrophysiological considerations. In: Braunwald E. (Ed.) *Heart disease: a textbook of cardiovascular medicine.* Vol. 1. Saunders; 1984: 605–47.
- Cappato R., Schlüter M., Weiß C., Antz M., Koschyk D.H., Hofmann T., Kuck K.H. Radiofrequency current catheter ablation of accessory atrioventricular pathways in Ebstein's anomaly. *Circulation.* 1996; 94 (3): 376–83. DOI: 10.1161/01.CIR.94.3.376
- 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 (12): 1370–7. DOI: 10.1111/j.1540-8167.1998.tb00113.x
- Van Hare G.F. Radiofrequency ablation of accessory pathways associated with congenital heart disease. *Pacing Clin. Electrophysiol.* 1997; 20 (8 Pt. 2): 2077–81. DOI: 10.1111/j.1540-8159.1997.tb03632.x
- Bockeria L., Golukhova E., Dadasheva M., Revishvili A., Levant A., Bazaev V. et al. Advantages and disadvantages of one-stage and two-stage surgery for arrhythmias and Ebstein's anomaly. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2005; 28 (4): 536–40. DOI: 10.1016/j.ejcts.2005.04.047
- Бокерия Л.А., Ревшвили А.Ш. Катетерная абляция аритмий у пациентов детского и юношеского возраста. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева; 1999: 8–17.
[Bockeria L.A., Revishvili A.Sh. Radiofrequency catheter ablation of arrhythmias in children. Moscow; 1999: 8–17 (in Russ.).]
- Hebe J., Hansen P., Ouyang F., Volkmen M., Kuck M. Radiofrequency catheter ablation of tachycardia in patients with congenital heart disease. *Pediatr. Cardiol.* 2000; 21 (6): 557–75. DOI: 10.1007/s002460010134
- Van Hare G.F., Lesh M.D., Stanger P. Radiofrequency catheter ablation of supraventricular arrhythmias in patients with congenital heart disease: results and technical considerations. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1993; 22 (3): 883–90. DOI: 10.1016/0735-1097(93)90207-h

² Там же.

18. Olson T.M., Porter C.B. Electrocardiographic and electrophysiologic findings in Ebstein's anomaly. Pathophysiology, diagnosis, and management. *Prog. Pediatr. Cardiol.* 1993; 2 (1): 38–50. DOI: 10.1016/1058-9813(93)90046-3
19. Li B., Sun H.S., Pan S.W., Xu J.P. Outcomes of Ebstein's anomaly patients treated with tricuspid valvuloplasty or tricuspid valve replacement: experience of a single center. *Chin. Med. J. (Engl.)* 2018; 131 (9): 1067–74. DOI: 10.4103/0366-6999.230731
20. Orczykowski M., Derejko P., Bodalski R., Urbanek P., Zakrzewska-Koperska J., Sierpiński 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
21. Perry J.C., Bratincsak A., Shepard S., Williams M.R., Loslo J., Murthy R., Lamberti J.J. Epicardial intraoperative three-dimensional mapping of Wolff–Parkinson–White syndrome in a child with Ebstein's anomaly. *Ann. Thorac. Surg.* 2018; 106 (4): e179–81. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2018.03.074
22. Бокерия Л.А., Бокерия О.Л., Сабиров Б.Н., Александрова М.Л. Отдаленные результаты и качество жизни при сочетанных операциях у больных с аномалией Эбштейна и синдромом Вольфа–Паркинсона–Уайта. *Анналы аритмологии.* 2010; 7 (4): 49–59. [Bockeria L.A., Bockeria O.L., Sabirov B.N., Aleksandrova M.L. Long-term results and quality of life at combined procedures in patients with Ebstein anomaly and Wolff–Parkinson–White syndrome. *Annaly Aritmologii (Annals of Arrhythmology)*. 2010; 7 (4): 49–59 (in Russ.).]
23. Hebe J. Ebstein's anomaly in adults. Arrhythmias: diagnosis and therapeutic approach. *Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2000; 48 (4): 214–9. DOI: 10.1055/s-2000-6897
24. Бокерия Л.А., Сергуладзе С.Ю., Нардая Ш.Г., Котанова Е.С., Данилова Л.А. Хирургическая коррекция множественных дополнительных предсердно-желудочковых соединений и аномалии Эбштейна у ребенка после нескольких неэффективных радиочастотных абляций. *Анналы аритмологии.* 2017; 14 (3): 155–9. DOI: 10.15275/annaritmol.2017.3.5 [Bockeria L.A., Serguladze S.Yu., Nardaya Sh.G., Kotanova E.S., Danilova L.A. Surgical correction of multiple accessory atrioventricular pathways and Ebstein's anomaly in a child after several ineffective radiofrequency ablations. *Annaly Aritmologii (Annals of Arrhythmology)*. 2017; 14 (3): 155–9 (in Russ.). DOI: 10.15275/annaritmol.2017.3.5]

Поступила 18.03.2018
Принята к печати 25.03.2018