

© Л.А. БОКЕРИЯ, П.П. РУБЦОВ, 2021

© АННАЛЫ АРИТМОЛОГИИ, 2021

УДК 616.12-007.2-053.1-089.166-06:616.12-008.318]-07

DOI: 10.15275/annaritmol.2021.1.3

НАРУШЕНИЯ РИТМА СЕРДЦА У ВЗРОСЛЫХ ПАЦИЕНТОВ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА

Тип статьи: обзор литературы

Л.А. Бокерия, П.П. Рубцов

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

Бокерия Лео Антонович, академик РАН и РАМН, президент; orcid.org/0000-0002-6180-2619

Рубцов Павел Петрович, канд. мед. наук, ст. науч. сотр.;

orcid.org/0000-0002-5756-9332, E-mail: pavelrubtsov09@gmail.com

В настоящий момент не вызывает сомнения, что аритмии осложняют клиническое течение врожденных пороков сердца у взрослых пациентов, а их распространенность и сложность лечения вынуждает специалистов искать оптимальные подходы к ведению. Все аритмии, встречающиеся в общей популяции, также могут возникать при врожденных пороках сердца, однако наблюдаются также некоторые специфические ассоциации, например синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта при аномалии Эбштейна. Тем не менее более распространенными являются приобретенные нарушения ритма сердца, которые редко наблюдаются у здоровых взрослых людей и связаны с длительной гипертрофией и/или фиброзом, вызванными артериальной гипоксемией, хронической гемодинамической перегрузкой и послеоперационными рубцами. Распространенность предсердных аритмий у пациентов с дефектом межпредсердной перегородки составляет около 14%, а наиболее частой является фибрилляция предсердий. Исследования показали, что частота встречаемости предсердных и желудочковых тахикардий после операции со временем увеличивается, предполагая высокий риск развития аритмии по мере взросления пациентов с тетрадой Фалло. Распространенность клинически устойчивой желудочковой тахикардии и внезапной смерти во взрослой популяции в сроки до 35 лет после операции коррекции тетрады Фалло оценивается в 11,9 и 8,3% соответственно. Частота имплантации электрокардиостимуляторов после хирургической коррекции тетрады Фалло составляет 18,3%, кардиовертеров-дефибрилляторов – 10,4% (первичная профилактика 56,2%; вторичная профилактика – 43,8%), ресинхронизирующих устройств – 4,9%. Распространенность аритмий среди больных с аномалией Эбштейна следующая: дополнительные атриовентрикулярные пути – 10–38%, множественные предсердно-желудочковые соединения – 13,8%, атриофасцикулярные волокна – 5%, атриовентрикулярная узловатая реципрокная тахикардия – 8–13%, мономорфная желудочковая тахикардия – 7%, предсердная рецидивирующая тахикардия – более 20%, фокальная предсердная тахикардия – 2–20%, внезапная смерть аритмогенного генеза (любые механизмы) – 8–16%. Подходы к лечению наджелудочковых аритмий у взрослых больных с врожденными пороками сердца включают: 1) изолированную коррекцию порока с терапевтическим лечением аритмии; 2) сочетанные хирургические процедуры, включающие биатриальную процедуру Maze или изоляцию правого предсердия; 3) катетерное пособие (до-, во время или после закрытия дефекта). У пациентов с высоким риском или манифестацией желудочковых аритмий следует определить необходимость имплантации кардиовертеров-дефибрилляторов в качестве первичной или вторичной профилактики внезапной сердечной смерти.

Ключевые слова: взрослые пациенты; врожденные пороки сердца; наджелудочковые аритмии; желудочковые аритмии; этапный подход; одномоментное устранение порока и аритмии.

ARRHYTHMIAS IN ADULTS WITH CONGENITAL HEART DISEASE

L.A. Bockeria, P.P. Rubtsov

Bakoulev National Medical Research Center for Cardiovascular Surgery, Moscow, 121552, Russian Federation

Leo A. Bockeria, Academician of Russian Academy of Sciences and Russian Academy of Medical Sciences, President; orcid.org/0000-0002-6180-2619

Pavel P. Rubtsov, Cand. Med. Sc., Leading Researcher;
orcid.org/0000-0002-5756-9332, E-mail: pavelrubtsov09@gmail.com

There is no doubt that arrhythmias complicate the clinical course of adult patients with congenital heart diseases, so that forces physicians to look for optimal approaches to management. All arrhythmias found in the general population can also occur with congenital heart diseases, but there are also some specific associations – for example, Wolff–Parkinson–White syndrome with Ebstein anomaly. However, acquired cardiac arrhythmias are more common, so rarely seen in healthy population, and are associated with hypertrophy and/or fibrosis caused by hypoxemia, chronic hemodynamic overload, and postoperative scarring. The prevalence of atrial arrhythmias in the cohort of patients with atrial septal defect is about 14%, with atrial fibrillation being the most common. Early studies have shown that the incidence of atrial and ventricular tachyarrhythmias increases in proportion to time postoperatively, suggesting a high potential for arrhythmic burden as patients with grow older. The prevalence of clinically stable ventricle tachycardia and sudden death in the adult tetralogy of Fallot population within 35 years after surgery is estimated at 11.9% and 8.3%, respectively. The frequency of implantation of pacemakers after tetralogy of Fallot surgery is 18.3%, cardioverter-defibrillators – 10.4% (primary prevention 56.2%, secondary prevention 43.8%), resynchronizing devices – 4.9%. The prevalence of arrhythmias in the cohort of patients with Ebstein anomaly is distributed as follows: accessory pathways – 10–38%, multiple accessory atrioventricular connections – 13.8%, atriofascicular fibers – 5%, atrioventricular-nodular reciprocal tachycardia – 8–13%, ventricular tachycardia – 7%, recurrent atrial tachycardia > 20%, focal atrial tachycardia – 2–20%, sudden death of arrhythmogenic origin (any mechanisms) – 8–16%. Approaches to the treatment of supraventricular arrhythmias in adult patients with congenital defects include: 1) isolated congenital defect correction with therapeutic treatment of the arrhythmia; 2) combined surgical procedures, including biatrial Maze procedure or isolation of the right atrium; 3) catheter ablation (before, during, or after the closure of the defect). Patients with high risk or presenting with ventricular arrhythmias should be carefully considered for cardioverter defibrillator implantation as primary or secondary prevention of sudden cardiac death.

Key words: adult patients; congenital heart diseases; supraventricular arrhythmias; ventricular arrhythmias; staged approach; simultaneous treatment of congenital defect and arrhythmias.

Введение

Совершенствование хирургических методов лечения врожденных пороков сердца (ВПС) привело к появлению новой популяции взрослых людей с различной степенью выраженности хронической сердечной недостаточности [1]. В настоящий момент признано, что аритмии осложняют клиническое течение ВПС у взрослых пациентов, а их распространенность и сложность лечения вынуждает специалистов искать оптимальные подходы к ведению больных [2]. Аритмогенный субстрат в этой группе больных сложен. Все аритмии, встречающиеся в общей популяции, также могут возникать при ВПС, однако наблюдаются также некоторые специфические ассоциации, например синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта при аномалии Эбштейна [3]. Тем не менее более распространенными являются приобретенные нарушения ритма сердца (НРС), которые редко наблюдаются у здоровых взрослых людей и связаны с длительной гипертрофией и/или фиброзом, вызванными артериальной гипоксемией, хронической гемодинамической перегрузкой и послеоперационными рубцами [4]. В данном обзоре будут рассмотрены патогенез развития и подходы к лечению аритмий, наиболее часто ассоцииро-

ванные с ними врожденные пороки сердца, встречающиеся во взрослой популяции.

Аритмический синдром у взрослых пациентов с дефектом межпредсердной перегородки

Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) относится к врожденным порокам сердца, зачастую клинически манифестирующим во взрослом возрасте с развитием различных наджелудочковых нарушений ритма [5]. Распространенность предсердных аритмий в данной группе пациентов составляет, по различным данным, около 14%, а наиболее распространенным НРС является фибрилляция предсердий (ФП) [5]. Частота встречаемости ФП при ДМПП варьируется до 10% в возрасте до 40 лет и 20–45% – у больных более старшего возраста [6]. Научный поиск не выявил опубликованных данных о повышении риска желудочковых НРС в этой группе больных, несмотря на значимые геометрические и электрические нарушения в миокарде ПЖ. По этой причине аритмический синдром у взрослых пациентов с ВПС будет рассмотрен через призму фибрилляции предсердий как наиболее частого НРС, ассоциированного с ДМПП.

В качестве аритмогенного субстрата ФП у взрослых больных с некорригированным ДМПП выделяют геометрическое и электрическое ремоделирование ткани предсердий [7]. Этиопатогенетическими факторами послеоперационной фибрилляции предсердий в этой группе больных считают обратное ремоделирование правого предсердия и желудочка, периоперационное воспаление участка перегородки, контактирующего с местом шва или окклюдером, постатриотомный шов и компретацию пучка Бахмана после имплантации окклюдера [8]. По данным С. Nyboe и коллег, исследовавших кумулятивную встречаемость ФП среди 1168 больных с ДМПП без аритмического анамнеза, распространенность данного НРС в течение 10 лет после коррекции составляет 11%, что в 5 раз превышает общепопуляционное значение [9]. Исследование М. Gatzoulis и коллег показало, что у 40% пациентов, имевших дооперационные предсердные аритмии, после коррекции дефекта НРС не наблюдалось в течение среднего срока наблюдения $3,8 \pm 2,5$ года [6]. Следует отметить, что включенным в анализ больным не выполнялась сочетанная коррекция аритмии. При этом пациенты без НРС были в возрасте до 40 лет, тогда как пациенты с сохранившейся аритмией находились в возрастном диапазоне старше 40–50 лет [6].

Подходы к лечению наджелудочковой аритмии у взрослых пациентов с дефектом межпредсердной перегородки включают: 1) изолированную коррекцию порока с терапией НРС; 2) сочетанные хирургические операции, включающие биатриальную процедуру Maze или изоляцию правого предсердия; 3) катетерное пособие (до-, во время или после закрытия дефекта) [10].

Концепция дооперационной катетерной аблации наджелудочковых тахикардий (НЖТ) основана на возможной технической сложности транссептальной пункции после закрытия дефекта, что может повысить периоперационный риск [11]. Изоляция легочных вен у пациентов с некорригированным ДМПП представляется целесообразной по причине облегченного доступа к левому предсердию (ЛП) непосредственно через дефект или пункцию нативной перегородки [11]. По результатам исследования М. Kamioka и коллег, обследовавших 42 пациента после транскатетерной радиочастотной аблации (РЧА) при ФП до эндоваскулярного закрытия ДМПП, в основной группе аритмии не на-

блюдалось у 82% больных в сроки наблюдения 10 ± 6 мес [12].

Как отмечено выше, доступ к ЛП (транссептальная пункция) с целью катетерной аблации ФП после закрытия ДМПП может быть связан с техническими трудностями по причине жесткости заплат или окклюдера, а также нативной перегородки [11]. Для этих целей используются специализированные радиочастотные иглы Baylis или транссептальные проводники Safe Sept. Транссептальный доступ после имплантации окклюдера осуществляется с помощью иглы Brockenbrough с возможным применением баллонной дилатации, а в качестве альтернативного метода используется ретроградный трансортальный доступ [11]. Р. Santangeli и коллеги сообщили об эффективности РЧА 77% в группе пациентов, ранее перенесших закрытие ДМПП окклюдером [13]. Тем не менее авторы отмечают значимое увеличение продолжительности операции ($73,6 \pm 1,1$ мин против $4,3 \pm 0,4$ мин) и рентгеноскопии (122 ± 5 мин против 80 ± 8 мин). Вместе с тем в среднеотдаленный период наблюдения признаков реканализации дефекта не обнаружено ни в одном случае.

Новейшим интервенционным подходом в лечении ФП у взрослых пациентов с ДМПП является одномоментное закрытие дефекта и катетерная аблация, что позволяет ограничиться одним вмешательством [14]. В литературе опубликованы результаты лишь одного исследования эффективности такого подхода у 5 пациентов [14]. Отсутствие ФП в течение 12 мес наблюдения отмечено у 60% больных, а средняя продолжительность операции и рентгеноскопии составила 183 (153–236) и 24 (23–27) мин, соответственно. Тем не менее эффективность и безопасность данной методики требуют изучения на большом клиническом материале.

С середины 1990-х годов процедура Сох–Maze, являющаяся «золотым» стандартом лечения ФП, стала внедряться в практику для коррекции НРС у взрослых пациентов с правосторонними пороками сердца, а в России подобный подход впервые применен в Бакулевском центре [15]. В последние годы для хирургического лечения наджелудочковых НРС при ДМПП разработаны две концепции: биатриальная процедура «Лабиринт» и правопредсердная изоляция. Концепция изолированного правопредсердного устранения ФП основана на гипотезе об относительной структурной и объемной сохранности ЛП при ДМПП [16]. В ходе литера-

турного поиска обнаружен ряд ретроспективных исследований, посвященных сравнению двух хирургических подходов. По данным J. Im и коллег, ФП в сроки наблюдения 2 и 5 лет отсутствовала у 57 и 45% больных в группе правопредсердной изоляции, у 82 и 69% больных — в группе биатриальной изоляции [17].

В работе S. Sakamoto и коллег приведены следующие показатели свободы от аритмии через 1, 4 и 8 лет после операции: 86,6, 72,2 и 63,1% в группе биатриальной операции «Лабиринт» (n=15) и 78,5, 62,8 и 52,3% в группе правопредсердного «Лабиринта» (n=14), соответственно. Вместе с тем частота имплантации электрокардиостимулятора (ЭКС) оказалась незначительно выше при биатриальном варианте. Следует отметить, что частота имплантации ЭКС в этих группах значимо выше, чем в случаях операции Cox—Maze по поводу другой патологии сердца [18].

Таким образом, в большинстве исследований доказана более высокая эффективность биатриальной процедуры «Лабиринт» по сравнению с изолированной правопредсердной изоляцией, однако некоторые авторы отмечают, что немаловажными преимуществами упрощенного подхода являются меньший объем операции и прогнозируемое снижение периоперационных рисков [18].

Аритмии у взрослых пациентов с тетрадой Фалло

Важнейшие успехи кардиохирургии привели к значимому улучшению прогноза пациентов с тетрадой Фалло. Вместе с тем эти достижения породили новые проблемы и сложности, связанные со старением популяции, перенесшей радикальную коррекцию порока [19]. Ранние исследования показали, что частота встречаемости предсердных и желудочковых (ЖТ) тахикардий увеличивается со временем после операции, предполагая высокий риск развития аритмии по мере взросления пациентов с тетрадой Фалло [20]. В этой группе пациентов связь НРС со снижением качества жизни, обусловленного здоровьем, увеличением заболеваемости и смертности, еще раз подчеркивает масштаб этой критической проблемы [19].

Распространенность клинически устойчивой ЖТ и внезапной смерти во взрослой популяции с тетрадой Фалло в сроки до 35 лет после корригирующей операции оценивается в 11,9 и 8,3%, соответственно [21]. Риски возникновения же-

лудочковых НРС у таких пациентов находятся в прямой корреляции со сроком хирургического вмешательства [20]. Так, радикальная коррекция, выполняемая в возрасте старше 10 лет, связана с выраженным ремоделированием правого желудочка и прогрессированием гипертрофии/фиброза, что увеличивает риск развития ЖТ [22]. Тем не менее эти показатели значительно ниже, чем у пациентов без коррекции порока, испытывающих постоянную гипоксемию и перегрузку правого желудочка давлением [19]. Высокие показатели заболеваемости желудочковыми НРС связывают с распространенной ранее вентрикулотомией, применявшейся для иссечения стеноза выводного отдела правого желудочка (ВОПЖ) [23]. Активный переход на трансатриально-транспульмональный доступ позволил снизить частоту встречаемости ЖТ, не увеличивая распространенность суправентрикулярных аритмий [23]. Мономорфная ЖТ, вторичная по отношению к макрореентри контуру, является наиболее частым желудочковым НРС при тетраде Фалло, возникает вследствие посткардиотомного разреза, наличия заплат и вмешательства на трикуспидальном клапане (ТК) [22]. Полиморфная ЖТ и фибрилляция желудочков при данном типе ВПС встречаются редко.

По данным некоторых авторов, использование трансаннулярных заплат при радикальной коррекции тетрады Фалло значительно повышает риск желудочковых НРС и внезапной смерти в отдаленные сроки после коррекции [23]. По результатам крупных исследований, выживаемость в сроки до 25 лет после операции составляет 27,6% в группе трансаннулярных заплат против 78,5% в группе без заплат [24]. Как итог, частота использования трансаннулярных заплат за последние годы снизилась с 89 до 64% [24]. Легочная регургитация, наблюдаемая в большинстве случаев после трансаннулярной пластики ВОПЖ, может оставаться бессимптомной в течение многих лет, однако, в конечном итоге, ведет к хронической перегрузке объемом и дисфункции правого желудочка. Легочная клапанная регургитация — основная гемодинамическая переменная, ассоциированная с ЖТ и внезапной смертью у взрослых пациентов с тетрадой Фалло [20]. Тем не менее протезирование клапана легочной артерии у бессимптомных больных, ранее перенесших коррекцию данного порока, остается спорным. Несмотря на негативное отношение большинства кардиохи-

ругов к такому подходу, некоторые исследования показывают, что восстановление функции легочного клапана позволяет поддерживать конечный диастолический объем ПЖ на уровне не более 170 мл и благоприятно влиять на его ремоделирование [25]. Кроме того, крупные метаанализы не показали связи между протезированием легочного клапана и снижением риска ЖТ или внезапной сердечной смерти [26]. Среди предикторов ЖТ у пациентов с тетрадой Фалло выделяют также продолжительность комплекса QRS более 180 мс [19].

Установка имплантируемого кардиовертера-дефибрилятора (ИКД) – эффективный метод предотвращения жизнеугрожающих аритмий, однако его следует использовать при тяжелой дисфункции правого желудочка у пациентов, которые перенесли реанимационные мероприятия по поводу фибрилляции желудочков или синкопе, связанных с устойчивой желудочковой тахикардией, толерантной к приему амиодарона или β -адреноблокаторов [27]. По данным P. Khairy и коллег, опубликовавших результаты многоцентрового исследования по оценке аритмий после перенесенной радикальной коррекции тетрады Фалло, частота имплантаций ЭКС составляет 18,3%, ИКД – 10,4% (первичная профилактика 56,2%, вторичная – 43,8%), ресинхронизирующих устройств – 4,9% [27].

В одном из крупных исследований выделены следующие предикторы желудочковых НРС у взрослых больных с тетрадой Фалло: паллиативные операции, неустойчивая ЖТ, возраст старше 18 лет, частая или сложная желудочковая эктопия, кардиоторакальный индекс 0,6 и более [28].

Факторы риска предсердных аритмий у пациентов с тетрадой Фалло включают атриомегалию, хирургические рубцы, клапанную регургитацию, а к специфичным переменным у этой категории больных относят дисфункцию желудочка и миокардиальный фиброз [19]. Распространенность наджелудочковых НРС после перенесенной радикальной коррекции порока составляет 15–25% [29]. В структуре предсердных аритмий в этой группе больных выделяют фибрилляцию предсердий, фокальную и рецидивирующую тахикардию, а наиболее распространенным типом НРС является трепетание предсердий [4]. Для лечения предсердных аритмий у пациентов этой группы применяются как катетерная абляция, так и хирургические методы. Катетерная абляция правого перешейка у взрос-

лых пациентов с тетрадой Фалло сопровождается 98% эффективностью [29]. При фибрилляции предсердий наиболее эффективными представляются хирургические методы [16]. Процедуру «Лабиринт» рассматривают в качестве дополнительного пособия при повторных вмешательствах у взрослых пациентов с тетрадой Фалло. В литературе описывается эффективное применение модифицированной процедуры правосторонней операции «Лабиринт» – указывают на отсутствие предсердных аритмий у 74% пациентов в сроки до 5,7 года после операции [30]. Кроме того, одномоментное антиаритмическое пособие с повторной хирургической коррекцией рекомендуют выполнять всем пациентам старше 50 лет, вне зависимости от наличия/отсутствия НРС в анамнезе [30].

Аритмический синдром, ассоциированный с аномалией Эбштейна

Апикальное смещение створок при аномалии Эбштейна приводит к разрыву между фиброзным и функциональным клапанными кольцами, создавая анатомический субстрат для дополнительных проводящих путей и преждевременного возбуждения желудочков [31]. Патогенез гемодинамических нарушений при этом пороке состоит в значительной дилатации правых камер сердца, что является следствием смещения ТК [3]. Аномалия Эбштейна является «лидером» по частоте встречаемости наджелудочковых аритмий, однако в ряде случаев манифестируют также желудочковые НРС [3]. Распространенность аритмий в этой группе больных распределена следующим образом: дополнительные атриовентрикулярные (АВ) пути – 10–38%, множественные дополнительные предсердно-желудочковые соединения (ДПЖС) – 13,8%, атриофасцикулярные волокна – 5%, АВ-узловая реципрокная тахикардия – 8–13%, мономорфная желудочковая тахикардия – 7%, предсердная рецидивирующая тахикардия – более 20%, фокальная предсердная тахикардия – 2–20%, внезапная смерть аритмогенного генеза (любые механизмы) – 8–16% [3]. Частая встречаемость ДПЖС при аномалии Эбштейна, несомненно, обусловлена анатомическими особенностями порока [32]. В гистологических исследованиях секционного материала выявили ряд особенностей правых отделов сердца, ассоциированных с дополнительными предсердно-желудочковыми соединениями и имеющих значение для картирования полостей. К таким структурам отно-

сят ярко выраженный гребень, проходящий вдоль истинной АВ-борозды, макроскопически отделенный от близлежащих структур фиброзными тканями, а микроскопически имеющий множественные мышечные связи [3]. Данный гребень обнаружен в 50% случаев секций при аномалии Эбштейна и встречается у большинства больных с ранее выявляемым предвозбуждением и суправентрикулярной тахикардией, что может свидетельствовать о взаимозависимости между тканью гребня и аномальными АВ-связями [3]. Расположение гребня совпадает с зонами, чаще всего подвергающимися процедуре аблации [33]. По результатам гистологических исследований и клинических наблюдений распространенность ДПЖС не коррелирует со степенью аномалии трикуспидального клапана и площади атриализованной части ПЖ [33]. Предсердно-фасцикулярные волокна располагаются вдоль правой переднебоковой или боковой свободной стенки ПП, что не отличает их топографию от таковой структурно нормальных сердец [3]. А. Веккер и коллеги отмечают узелковую структуру данного ДПЖС у больных с аномалией Эбштейна, а их возникновение связывают со своего рода электрической компенсацией недоразвития правой ножки пучка Гиса [34]. Частая манифестация АВ-узловой реципрокной тахикардии коррелирует с выраженным смещением узла к основанию треугольника Коха в область коронарного синуса [3]. Расположение ДПЖС при аномалии Эбштейна прогнозируется – подавляющее большинство из них представлено заднебоковыми, задними и заднеперегородочными путями [3]. Особенность ДПЖС в данной группе больных состоит в двунаправленной проводимости; ортодромный повторный вход встречается в 90% случаев, антидромный – в 23% [3]. Механизм приобретенных предсердных аритмий при аномалии Эбштейна не отличается от такового при ДМПП и описан выше.

В работе Л.А. Бокерия и коллег представлены результаты лечения пациентов (средний возраст 20 лет) с аномалией Эбштейна и сопутствующими аритмиями [31]. Авторы указывают, что вне зависимости от наличия/отсутствия аритмии в анамнезе, всем взрослым больным с аномалией Эбштейна показано выполнение дооперационного электрофизиологического исследования, что имеет большое значение как для выявления наличия НРС, так и для определения топографии ДПЖС. Пациенты были разделены

на две группы: 1-я – группа одномоментной хирургической коррекции аномалии Эбштейна и аритмии; 2-я – группа этапного катетерного устранения аритмии и хирургической коррекции порока. Известные хирургические стратегии лечения таких пациентов сводятся к двум подходам: коррекция трикуспидального клапана с интраоперационным картированием и аблацией очагов аритмии, а также коррекция трикуспидального клапана с отделением предсердия от желудочков по методу Сили [31]. Кроме того, Л.А. Бокерия и коллеги отметили высокую эффективность использования метода электроимпульсной эпикардальной деструкции, проводимой до начала искусственного кровообращения, что позволяет значительно сократить его продолжительность и время пережатия аорты [35]. Методика катетерной аблации ДПЖС при аномалии Эбштейна является менее травматичным подходом, однако ее применение ограничено гемодинамически неосложненными формами порока, а также выбором в качестве этапа лечения аритмии в до- или послеоперационном периоде [36]. Следует отметить, что с учетом сложности анатомии выполнение классической процедуры РЧА ДПЖС в этой группе зачастую связано со значительными техническими трудностями [36]. Для ДПЖС эпикардальной локализации, не поддающихся классической катетерной аблации, в последние годы эффективно применяется метод тораскопической РЧА, результаты выполнения которой хорошие [37]. Л.А. Бокерия и Б.Н. Сабилов представили следующие результаты хирургического и катетерного лечения аномалии Эбштейна и аритмий: в группе хирургического лечения – отсутствие аритмии в раннем послеоперационном периоде отмечено у 91% пациентов, в отдаленном (средние сроки 8,7 года) – у 80%, в группе РЧА – у 76,6%, а все рецидивы были связаны с множественными ДПЖС [31].

По данным большинства публикаций, ЖТ у неоперированных пациентов с аномалией Эбштейна выявляется в 7% случаев и представлена в основном мономорфной тахикардией [38]. В качестве провоцирующих факторов выделяют перегрузку правого желудочка, а также наличие ДПЖС, способных в случае развития пароксизма тахиформы ФП проводить ускоренный импульс на миокард желудочка, запуская тем самым ЖТ или фибрилляцию желудочков [38]. Кроме того, в одном из исследований сообщается о развитии ЖТ у 7% пациентов в ближайшем

периоде после коррекции аномалии Эбштейна, что также подтверждается работой Л.А. Бокерия и др. [31]. Отмечается, что больные, имевшие тяжелые желудочковые НРС в периоперационном периоде, подвержены высокому риску внезапной смерти в отдаленном периоде. Тем не менее частота имплантации ИКД во взрослой популяции с аномалией Эбштейна составляет не более 0,02% [39].

Аритмии, связанные с процедурой Фонтена и унивентрикулярной гемодинамикой

Операция Фонтена, изначально выполнявшаяся у пациентов с атрезией трикуспидального клапана, стала методом выбора для коррекции большинства пороков с унивентрикулярной гемодинамикой. Несмотря на разработку различных технических модификаций, направленных на улучшение долгосрочных результатов, развитие ранних и отдаленных аритмий после операции Фонтена значительно ухудшает прогноз пациентов [40]. В большинстве исследований показано, что риск аритмий прямо коррелирует со сроками после вмешательства [40, 41]. Риск внезапной смерти в отдаленном периоде после процедуры Фонтена составляет 9% [41]. По данным К.Н. Pundi и коллег, проанализировавших послеоперационный период у 1052 пациентов после операции Фонтена, частота ранних НРС (в сроки до 30 сут) составила 21% (n=224) для предсердных и 8% (n=86) для желудочковых аритмий [41]. У 97 (9%) больных развилась транзиторная АВ-блокада III степени, тогда как 31 (3%) больному потребовалась имплантация постоянного электрокардиостимулятора. Частота ранних послеоперационных тахиаритмий в данном исследовании выше, чем в других публикациях, что объясняется более старшим возрастом пациентов (в среднем $9,4 \pm 7,5$ года, медиана 7 лет). Таким образом, возраст на момент выполнения полного обхода правых отделов сердца напрямую коррелирует с частотой манифестации аритмий в раннем послеоперационном периоде. Кроме того, среди факторов риска ранних НРС в данной группе выделяют синдром гетеротаксии и большее количество этапов гемодинамической коррекции [41]. В исследовании К.Н. Pundi и коллег, проанализировавших в отдаленном периоде состояние 864 пациентов (выживших в сроки более 30 сут после операции), у 412 (48%) отмечены аритмии. Средний возраст больных на момент выявления НРС составил в среднем 18

лет при длительности наблюдения на момент обнаружения аритмии $9,3 \pm 7,1$ года [41]. Общая 10-, 20- и 30-летняя свобода от новых проявлений клинических аритмий в отдаленном периоде после операции Фонтена составила 71, 42 и 24%, соответственно. Структура НРС следующая: трепетание предсердий – у 304 (35%) пациентов, фибрилляция предсердий – у 161 (19%), предсердная тахикардия у 108 (13%), 37 (4%) – предсердная рецидивирующая тахикардия и желудочковая тахикардия – у 40 (5%). По другим данным, частота отдаленных НРС после процедуры Фонтена составляет от 6 до 50% [42]. Одномерный анализ по выявлению факторов, связанных с повышенным риском НРС в отдаленном периоде, показал, что стеноз одной из ветвей легочных артерий, конечное диастолическое давление выше 12 мм рт. ст. по результатам предоперационной катетеризации, протезирование АВ-клапана, низкий сердечный выброс в первые сутки после вмешательства, ранние предсердные или желудочковые аритмии, а также установка временного электрокардиостимулятора достоверно влияют на манифестацию аритмий [41]. Кроме того, отмечается, что модификация экстракардиального кондуита и тотального кавопульмонального анастомоза позволяют снизить риск поздних НРС, в то время как предсердно-легочный («классический») подход дает обратный эффект. Также К.Н. Pundi и коллегами установлено, что возраст старше 16 лет на момент выполнения гемодинамической коррекции достоверно увеличивает риск отдаленных аритмий [41]. Вместе с тем другие авторы указывают на связь поздних НРС с неудовлетворительными гемодинамическими показателями коррекции, а также на возможное влияние двунаправленного кавопульмонального анастомоза, созданного до операции Фонтена, на снижение частоты аритмий [43].

По данным К.Н. Pundi и коллег, за средний период наблюдения $18,2 \pm 8,8$ года у 13% пациентов диагностирована дисфункция синусного узла, а 25% больных в сроки более 30 сут после операции Фонтена потребовалась имплантация ЭКС [41]. Показаниями к имплантации ЭКС в отдаленном периоде послужили: предсердные тахиаритмии (84%), дисфункция синусного узла (48%) и АВ-блокада III степени (22%). Авторами выявлено, что необходимость во временной стимуляции в раннем послеоперационном периоде коррелирует с 73, 59 и 41% свободой от ЭКС в период 10, 20 и 30 лет, соответственно.

В работе K.N. Pundi и коллег приводятся также данные о 5% частоте внезапной сердечной смерти в отдаленном периоде после операции Фонтена. Средний возраст умерших пациентов составил 18 лет в средние сроки 3,8 года после гемодинамической коррекции [41]. Также сообщается, что это осложнение в сроки 10, 20 и 30 лет после операции встречается в 4,6, 6,2 и 7,1% случаев, соответственно. К факторам риска внезапной сердечной смерти относят предсердные аритмии в раннем послеоперационном периоде, протезирование АВ-клапана и давление в экстракардиальном кондуите более 20 мм рт. ст. [41].

Несмотря на повышенный риск внезапной сердечной смерти после операции Фонтена, в настоящее время нет четких рекомендаций для установки ИКД в качестве первичной профилактики, кроме случаев дисфункции системного желудочка. Некоторые авторы предлагают использовать порог фракции выброса ЛЖ ниже 30–35% [44]. Так, по данным K.N. Pundi и коллег, из 864 пациентов, наблюдавшихся в отдаленные сроки, 14 имплантирован ИКД в качестве лечебной меры, а не первичной профилактики, в средние сроки 17 лет после операции [41]. У пациентов, перенесших процедуру Фонтена, следует учитывать неопределенную морфологию желудочков, сложности трансвенозного доступа, а также высокий риск НЖТ при имплантации подкожных ИКД [44].

Аритмии у пациентов с корригированной транспозицией магистральных сосудов

Корригированная транспозиция магистральных случаев (КТМС) – редкий порок, характеризующийся сочетанием дискордантных атриовентрикулярных и вентрикулоартериальных связей [45]. Нарушения ритма сердца при КТМС будут рассмотрены с точки зрения развития АВ-блокад, являющихся специфическими для этого порока. Данная аномалия имеет ряд уникальных анатомических особенностей, с которыми ассоциируются нарушения ритма сердца. По сравнению с ПП в нормально сформированном сердце, морфологически правое предсердие имеет особенности, такие как смещение устья коронарного синуса, короткий перешеек и короткий задний край овальной ямки [46]. Топография проводящей системы сердца отличается при различных формах этого порока: с обычным расположением предсердий и с зеркальным расположением их придатков [46]. При обычной

топографии предсердий отмечается глубокое расположение ВОПЖ относительно митрального клапана, что определяет наличие смещенного «зазора» между межжелудочковой и межпредсердной перегородкой. В этих условиях АВ-узел расположен ниже устья ушка правого предсердия ближе к латеральному краю фиброзного промежутка между легочным и митральным клапанами. Такая аномальная анатомия узла дает начало измененному ходу пучка Гиса, который, достигнув межжелудочковой перегородки, разветвляется, смещая левую ножку к правой стороне и правую – к левой стороне. При зеркальном расположении предсердий межпредсердная и межжелудочковая перегородки находятся в более физиологической плоскости, что позволяет атриовентрикулярному узлу располагаться на вершине треугольника Коха и обычно переходить в атриовентрикулярный пучок, который в этих случаях разделяется на ветви, как в сердцах со структурной в норме [47].

По данным исследования J. Nuhta и коллег, ежегодный риск развития АВ-блокады составляет не менее 2% [48]. Авторы указывают, что основным фактором риска развития АВ-блокады является интактная межжелудочковая перегородка (48% по сравнению с 13% при наличии ДМЖП). В других работах показано, что частота АВ-блокад I–II степени составляет 12%, тогда как полные блокады встречаются у 29% пациентов. Следует отметить, что АВ-блокадам III степени не всегда предшествуют нарушения проводимости более легких степеней [46]. По результатам крупных исследований, частота полных АВ-блокад составляет 10%, а атриовентрикулярная блокада I и II степени встречается в 20–30% случаев [49]. Риск тяжелых послеоперационных нарушений проводимости, связанный с анатомической реконструкцией КТМС, по различным данным, варьируется между 3 и 16%, причем чаще у пациентов, перенесших операцию артериального переключения (12%) по сравнению с процедурой Раstellли [46]. Кроме того, существует тенденция к прогрессированию дефектов АВ-проводимости с возрастом: так, частота полной АВ-блокады у детей старшего возраста и взрослых с КТМС составляет от 30 до 38% [46].

Имплантация постоянного кардиостимулятора при КТМС соответствует рекомендациям по лечению НРС у пациентов с ВПС [2]. Тем не менее решение об имплантации в конечном

итоге необходимо принимать индивидуально, учитывая состояние проводящей системы.

Как отмечалось выше, в группе пациентов с КТМС ухудшение функции системного желудочка и АВ-клапана связано с сублегочной моножелудочковой стимуляцией [50]. Возможные причины такого влияния включают изменения в активации перегородки, вызывающие ее смещение и вторичную дилатацию системного АВ-кольца с последующей его регургитацией [51]. В таком случае вызванная стимуляцией желудочковая диссинхрония играет важную роль в функциональном ухудшении контрактильности системного желудочка. S. Hofferberth и коллеги осветили опыт имплантации ресинхронизирующих устройств 53 пациентам с КТМС и ранее установленными ЭКС [50]. У 26% больных имплантация бивентрикулярного электрокардиостимулятора выполнена по причине системной желудочковой дисфункции, у половины этих пациентов выявлено последующее улучшение функции желудочков. В том же исследовании 11 больным проводилась первичная имплантация ресинхронизирующих устройств по поводу блокады сердца, и ни у одного из них не развилась желудочковая дисфункция во время краткосрочного наблюдения. Следует отметить, что специфическая анатомия данного порока может усложнить имплантацию электродов бивентрикулярного стимулятора, поэтому в случае возникновения технических сложностей рекомендуются альтернативные методы установки, такие как гибридное хирургическое размещение эпикардального электрода для стимуляции правого желудочка и трансвенозное — для установки эндокардиального электрода к ЛЖ [52].

Аритмический синдром при атриовентрикулярном канале

Атриовентрикулярный канал (АВК) представляет собой порок в виде спектра сердечных аномалий, характеризующихся неполным развитием атриовентрикулярной перегородки в сочетании с патологией АВ-клапанов [1]. Распространенность этого порока составляет 4–5,3 случая на 10 000 младенцев и часто ассоциирована с несколькими синдромами, в частности с синдромом Дауна [1]. Хирургическое лечение сопряжено с хорошими отдаленными результатами и общей выживаемостью через 15 лет 88,6% [53]. Особенностью АВК является смещение АВ-узла и пучка Гиса вниз, предрас-

полагающее к травме проводящих путей во время коррекции [53].

В крупнейшем исследовании R. Kharbanda и коллег, проанализировавших аритмический статус у 428 пациентов с АВК в сроки до 47 лет после коррекции, получены следующие результаты: ранняя наджелудочковая аритмия — 11,6%, поздняя наджелудочковая аритмия — 3,6%, ЖТ и внезапная сердечная смерть — 0,5 и 1,7%, соответственно, имплантация ЭКС — 3,6% [54]. Следует отметить, что в это исследование включены 238 (57%) больных с полной формой порока и 190 (43%) — с частичной. В качестве факторов риска НРС авторы приводят бессимптомное течение полной формы АВК, частичную форму АВК, повторные операции.

Заключение

Нарушения ритма сердца являются основным клиническим симптомокомплексом, манифестирующим у взрослых пациентов с ВПС. Спектр аритмий в этой группе больных широк и представлен как наджелудочковыми и желудочковыми тахикардиями, так и брадиаритмиями. Некоторые ВПС, такие как аномалия Эбштейна или КТМС, ассоциированы с определенными аритмиями, имея в основе специфические анатомические особенности, выступающие в качестве аритмогенного субстрата. Для лечения этой группы больных применяются одномоментные с коррекцией порока процедуры по типу «Лабиринт», а также этапные подходы — катетерная абляция до или после операции. У пациентов с высоким риском или манифестацией желудочковых аритмий следует оценить необходимость имплантации ИКД в качестве первичной или вторичной профилактики внезапной сердечной смерти.

Конфликт интересов. Конфликт интересов не заявляется.

Библиографический список/References

1. Бокерия Л.А., Ступаков И.Н., Гудкова Р.Г., Иванова Ю.Е. Врожденные аномалии (пороки) системы кровообращения у населения России и их оперативное лечение (2005–2014 годы). *Грудная и сердечно-сосудистая хирургия*. 2016; 4: 202–6. [Bockeria L.A., Stupakov I.N., Gudkova R.G., Ivanova Yu.E. Congenital anomalies (diseases) of the blood circulation system in the population of Russia and their surgical treatment (2005–2014). *Russian Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2016; (4): 202–6 (in Russ.).]
2. Hernández-Madrid A., Paul T., Abrams D., Aziz P.F., Blom N.A. et al. ESC Scientific Document Group. Arrhythmias in congenital heart disease: a position paper of the European Heart Rhythm Association (EHRA), Association for European

- Paediatric and Congenital Cardiology (AEPCC), and the European Society of Cardiology (ESC) Working Group on Grow-up Congenital heart disease, endorsed by HRS, PACES, APHRS, and SOLAECE. *Europace*. 2018; 20 (11): 1719–53. DOI: 10.1093/europace/eux380
3. Walsh E. Ebstein's anomaly of the tricuspid valve: A natural laboratory for re-entrant tachycardias. *JACC: Clin. Electrophysiol.* 2018; 4 (10): 1271–88 DOI: org/10.1016/j.jacep.2018.05.024
 4. Hessling G. Herzrhythmusstörungen bei Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler: Akut- und Langzeitmanagement [Arrhythmia in adults with congenital heart diseases: Acute and long-term management]. *Herzschrittmacherther Elektrophysiol.* 2016; 27 (2): 81–7. DOI: 10.1007/s00399-016-0430-x
 5. Le Gloan L., Legendre A., Iserin L., Ladouceur M. Pathophysiology and natural history of atrial septal defect. *J. Thorac. Dis.* 2018; 10 (24): 2854–63. DOI: 10.21037/jtd.2018.02.80
 6. Gatzoulis M., Freeman M., Siu S., Webb G., Harris L. et al. Atrial arrhythmia after surgical closure of atrial septal defects in adults. *N. Engl. J. Med.* 1999; 340 (11): 839–46. DOI: 10.1056/NEJM199903183401103
 7. Chubb H., Whitaker J., Williams S., Head C., Chung N., Wright M. al. Pathophysiology and management of arrhythmias associated with atrial septal defect and patent foramen ovale. *Arrhythm. Electrophysiol. Rev.* 2014; 3 (3): 168–72. DOI: 10.15420/aer.2014.3.3.168
 8. Stephensen S., Ostenfeld E., Kutty S., Steding-Ehrenborg K., Arheden H., Thilén U. et al. Transcatheter closure of atrial septal defect in adults: time-course of atrial and ventricular remodeling and effects on exercise capacity. *Int. J. Cardiovasc. Imaging.* 2019; 35 (11): 2077–84. DOI: 10.1007/s10554-019-01647-0
 9. Nyboe C., Olsen M., Nielsen-Kudsk J., Hjortdal V. et al. Atrial fibrillation and stroke in adult patients with atrial septal defect and the long-term effect of closure. *Heart.* 2015; 101 (9): 706–11. DOI: 10.1136/heartjnl-2014-306552
 10. Calkins H., Hindricks G., Cappato R., Kim Y., Saad E., Aguinaga L. et al. 2017 HRS/EHRA/ECAS/APHRS/SOLAECE expert consensus statement on catheter and surgical ablation of atrial fibrillation: Executive summary. *Europace*. 2018; 20 (1): 157–208. DOI: 10.1093/europace/eux275
 11. Sang C., Dong J., Long D., Yu R., Bai R., Salim M. et al. Transseptal puncture and catheter ablation of atrial fibrillation in patients with atrial septal occluder: initial experience of a single centre. *Europace*. 2018; 20 (9): 1468–74. DOI: 10.1093/europace/eux282
 12. Kamioka M., Yoshihisa A., Hijioka N., Nodera M., Yamada S., Kaneshiro T. et al. The efficacy of combination of transcatheter atrial septal defects closure and radiofrequency catheter ablation for the prevention of atrial fibrillation recurrence through biatrial reverse remodeling. *J. Interv. Card. Electrophysiol.* 2020; 59 (2): 365–72. DOI: 10.1007/s10840-019-00656-2
 13. Santangeli P., Di Biase L., Burkhardt J.D., Horton R., Sanchez J., Baileyet S. al. Transseptal access and atrial fibrillation ablation guided by intracardiac echocardiography in patients with atrial septal closure devices. *Heart Rhythm.* 2011; 8 (11): 1669–75. DOI: 10.1016/j.hrthm.2011.06.023
 14. Evertz R., Houck C.A., Ten Cate T., Duijnhouwer A., Beukema R., Westraet S. et al. Concomitant pulmonary vein isolation and percutaneous closure of atrial septal defects: A pilot project. *Congenit. Heart. Dis.* 2019; 14 (6): 1123–29. DOI: 10.1111/chd.12859
 15. Бокерия Л.А., Голухова Е.З., Соболев А.В., Шумков К.В., Дадашева М.А., Воеводина В.М. и др. Аритмогенный синдром у взрослых больных с дефектом межпредсердной перегородки. *Креативная кардиология.* 2008; 8 (2): 14–24. [Bockeria L.A., Golukhova Ye.Z., Sobolev A.V., Shumkov K.V., Dadasheva M.A., Voevodina V.M. et al. Arrhythmogenic syndrome in adult patients with atrial septal defect. *Creative Cardiology.* 2008; 8 (2): 14–24 (in Russ.).]
 16. Theodoro D., Danielson G., Porter C. et al. Right-sided maze procedure for right atrial arrhythmias in congenital heart disease. *Ann. Thorac. Surg.* 1998; 65: 149–54. DOI: org/10.1016/S0003-4975(97)01193-4
 17. Im Y., Kim J., Yun S., Chung C., Park J., Yun T. Arrhythmia surgery for atrial fibrillation associated with atrial septal defect: right-sided maze versus biatrial maze. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2013; 145: 648–54. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2012.12.002
 18. Sakamoto S., Hiromoto A., Ishii Y., Sasaki T., Miyagi Y., Nitta T. Surgical outcomes of modified-maze procedures in adults with atrial septal defect. *Surg Today.* 2019; 49 (2): 124–9. DOI: 10.1007/s00595-018-1709-9.
 19. Бокерия Л.А., Голухова Е.З., Ким А.И., Егорова И. Ф., Минджия Х.Л. Предикторы развития нарушений ритма у детей раннего возраста в ранние сроки после операции радикальной коррекции тетрады Фалло. *Анналы аритмологии.* 2006; 3 (5): 66–74. [Bockeria L.A., Golukhova Ye.Z., Kim A.I., Yegorova I.F., Mindzhiya Kh.L. Predictors of the arrhythmias development in young children in the early stages after radical tetralogy of Fallot surgery. *Annals of Arrhythmology.* 2006; 3 (5): 66–74 (in Russ.).]
 20. Gatzoulis M., Balaji S., Webber S., Siu S., Hokanson J., Poile C. et al. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet.* 2000; 356: 975–81. DOI: 10.1016/S0140-6736(00)02714-8
 21. Pradegan N., Vida V., Geva T., Stellin G., White M., Sanders S. et al. Myocardial histopathology in late repaired and unrepaired adults with tetralogy of Fallot. *Cardiovasc. Pathol.* 2016; 25: 225–31. DOI: 10.1016/j.carpath.2016.02.001
 22. Zeppenfeld K., Jongbloed M., Schalij M.J. Cardiac electrophysiology. From cell to bedside. Ventricular arrhythmias in congenital heart disease. 6th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2014: 1009–18.
 23. Khairy P., Stevenson W.G. Catheter ablation in tetralogy of Fallot. *Heart Rhythm.* 2009; 6 (7): 1069–74. DOI: 10.1016/j.hrthm.2009.02.042
 24. Luitjen L., van den Bosch E., Duppen N., Tanke R., Roos-Hesselink J., Nijveld A. et al. Long term outcomes of transatrial-transpulmonary repair of tetralogy of Fallot. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2015; 47: 527–34. DOI: 10.1093/ejcts/ezu182
 25. Alvarez-Fuente M., Garrido-Lestache E., Fernandez Pineda L., Romera B., Sánchez I., Centella T. et al. Timing of pulmonary valve replacement: how much can the right ventricle dilate before it loses its remodelling potential? *Pediatr. Cardiol.* 2016; 37 (3): 601–5. DOI: 10.1007/s00246-015-1320-4
 26. Harrild D., Berul C., Cecchin F., Geva T., Gauvreau K., Pigulaet F. et al. Pulmonary valve replacement in tetralogy of Fallot. Impact on survival and ventricular tachycardia. *Circulation.* 2009; 119: 445–51. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.108.775221
 27. Khairy P., Aboulhosn J., Gurvitz M., Opatowsky A., Monge-on F., Kay J. et al. Arrhythmia burden in adults with surgically repaired tetralogy of Fallot: a multi-institutional study. *Circulation.* 2010; 122: 868–75. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.109.928481
 28. Khairy P., Landzberg M., Gatzoulis M., Lucron H., Lambert J., Marçon F. et al. Value of programmed ventricular stimulation after tetralogy of Fallot repair: a multicenter study. *Circulation.* 2004; 109 (16): 1994–2000. DOI: 10.1161/01.CIR.0000126495.11040.BD
 29. Cresti A., De Sensi F., Miracapillo G., Lamia A., Festa P. Atrial flutter in a tetralogy of Fallot operated patient: importance of a rapid and curative treatment. *J. Arr. Fibrillation.* 2015; 8 (2): 1258. DOI:10.4022/jafib.1258
 30. Gutierrez S., Earing M., Singh A., Tweddell J., Bartz P. Atrial tachyarrhythmias and the Cox-maze procedure in congenital heart disease. *Congenit. Heart Dis.* 2012; 8 (5): 434–9. DOI: 10.1111/chd.12031
 31. Бокерия Л.А., Сабиров Б.Н. Современные подходы к лечению аномалии Эбштейна, сочетающейся с нарушениями ритма сердца. *Анналы аритмологии.* 2008; 5 (4): 33–47. [Bockeria L.A., Sabirov B.N. Current approaches to the treatment of Ebstein anomaly combined with cardiac arrhythmias. *Annals of Arrhythmology.* 2008; 5 (4): 33–47 (in Russ.).]
 32. Zachariah J., Walsh E., Triedman J., Berul C., Cecchin F., Alexander M. et al. Multiple accessory pathways in the young: the impact of structural heart disease. *Am. Heart J.* 2013; 165 (1): 87–92. DOI: 10.1016/j.ahj.2012.10.025
 33. Sánchez-Quintana D., Picazo-Angelín B., Cabrera A., Murillo M., Cabrera J. Koch's triangle and the atrioventricular node in Ebstein's anomaly: Implications for catheter ablation. *Rev.*

- Espan. Cardiologia*. 2010; 63 (6): 660–7. DOI: 10.1016/S0300-8932(10)70158-5
34. Becker A., Anderson R., Durrer D., Wellens H. The anatomical substrates of Wolff-Parkinson-White syndrome: a clinicopathologic correlation in seven patients. *Circulation*. 1978; 57: 870–9. DOI: 10.1161/01.cir.57.5.870.
 35. 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 Ye.S., Danilova L.A. Surgical destruction of multiple accessory atrioventricular pathways in a child with Ebstein anomaly after multiple ineffective radiofrequency ablation. *Annals of Arrhythmology*. 2017; 14 (3): 155–9. DOI: 10.15275/annaritmol.2017.3.5 (in Russ.).]
 36. Бокерия Л.А. Современные возможности хирургии в лечении аритмий сердца. *Грудная и сердечно-сосудистая хирургия*. 1990; 1: 26–30.
[Bockeria L.A. Modern possibilities of surgery in the treatment of cardiac arrhythmias. *Russian Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 1990; 1: 26–30 (in Russ.).]
 37. Kose S., Basarici I., Kabul K., Barçin C. Successful percutaneous epicardial ablation of an accessory pathway located at the right atrial appendage. *Turk Kardiyol. Dem. Ars*. 2011; 39: 579–583. DOI: 10.5543/tkda.2011.01551
 38. Sathananthan G., Harris L., Nair K. Ventricular arrhythmias in adult congenital heart disease. *Cardiac Electrophysiol. Clinics*. 2017; 9 (2): 213–23. DOI: 10.1016/j.ccep.2017.02.004
 39. Attenhofer J.C., Connolly H., O'Leary P., Warnes Carole A., Tajik A., Sewardet J. et al. Left heart lesions in patients with Ebstein anomaly. *Mayo Clin. Proc*. 2005; 80 (3): 361–8.
 40. Спринджук М.В. Операция Фонтана: критерии выполнения, показания и противопоказания, факторы риска. *Современные технологии в медицине*. 2010; 3: 98–103.
[Sprindzhuk M.V. Fontan procedure: performance criteria, indications and contraindications, risk factors. *Modern Technology in Medicine*. 2010; (3): 98–103 (in Russ.).]
 41. Pundi K., Johnson J., Dearani J., Pundi K., Li Z., Hinck C. et al. 40-year follow-up after the Fontan operation: Long-term outcomes of 1,052 patients. *J. Am. Coll. Cardiol*. 2015; 66 (15): 1700–10. DOI: 10.1016/j.jacc.2015.07.065
 42. Ono M., Boethig D., Goerler H., Lange M., Westhoff-Bleck M., Breyman T. Clinical outcome of patients 20 years after Fontan operation—effect of fenestration on late morbidity. *Eur. J. Cardiothorac. Surg: off J. Eur. Assoc. Cardiothorac. Surg*. 2006;30: 923–9. DOI: 10.1016/j.ejcts.2006.08.025
 43. Motonaga K., Khairy P., Dubin A. Electrophysiologic therapeutics in heart failure in adult congenital heart disease. *Heart Fail. Clin*. 2014; 10: 69–89. DOI: 10.1016/j.hfc.2013.09.011
 44. Silka M.J., Bar-Cohen Y. Should patients with congenital heart disease and a systemic ventricular ejection fraction less than 30% undergo prophylactic implantation of an ICD? Patients with congenital heart disease and a systemic ventricular ejection fraction less than 30% should undergo prophylactic implantation of an implantable cardioverter defibrillator. *Circ. Arrhythm. Electrophysiol*. 2008; 1: 298–306. DOI: 10.1161/CIRCEP.108.801522
 45. Wallis G.A., Debich-Spicer D., Anderson R.H. Congenitally corrected transposition. *Orphan. J. Rare Dis*. 2011; 6: 22. DOI: 10.1186/1750-1172-6-22
 46. Baruteau A., Abrams D., Ho S., Thambo J., McLeod C., Shah M. Cardiac conduction system in congenitally corrected transposition of the great arteries and its clinical relevance. *J. Am. Heart Assoc*. 2017; 6 (12): e007759. DOI: 10.1161/JAHA.117.007759
 47. Thiene G., Nava A., Rossi L. The conduction system in corrected transposition with situs inversus. *Eur. J. Cardiol*. 1977; 6 (1): 57–70.
 48. Huhta J.C., Maloney J.D., Ritter D.G., Ilstrup D.M., Feldt R.H. Complete atrioventricular block in patients with atrioventricular discordance. *Circulation*. 1983; 67 (6): 1374–7. DOI: 10.1161/01.cir.67.6.1374
 49. Baumgartner H., Bonhoeffer P., De Groot N., de Haan F., Deanfield J., Galie N. et al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur. Heart J*. 2010; 31(23): 2915–2957. DOI: 10.1093/eurheartj/ehq249
 50. Hofferberth S.C., Alexander M.E., Mah D.Y., Bautista-Hernandez V., del Nido P.J., Fynn-Thompson F. Impact of pacing on systemic ventricular function in L-transposition of the great arteries. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg*. 2016; 151 (1): 131–8. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2015.08.064
 51. Warnes C.A. Transposition of the great arteries. *Circulation*. 2006; 114 (24): 2699–709. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.105.5923522.
 52. Moore J. Arrhythmia management for the adult patient with congenital heart disease: an update and analytical review. *Minerva Pediatr*. 2014; 66 (5): 415–39.
 53. Cecchin F., Frangini P., Brown D., Fynn-Thompson F., Alexander M., Triedman J. et al. Cardiac resynchronization therapy (and multisite pacing) in pediatrics and congenital heart disease: five years experience in a single institution. *J. Cardiovasc. Electrophysiol*. 2009; 20 (1): 58–65. DOI: 10.1111/j.1540-8167.2008.01274.x
 54. Kharbanda R., Blom N., Hazekamp M., Yildiz P., Mulder B., Wolterbeek R. et al. Incidence and risk factors of post-operative arrhythmias and sudden cardiac death after atrioventricular septal defect (AVSD) correction: Up to 47 years of follow-up. *Int. J. Cardiol*. 2018; 252: 88–93. DOI: 10.1016/j.ijcard.2017.09.209

Поступила 12.01.2021

Принята к печати 03.02.2021