Анналы Аритмологии

2015 • Т. 12 • № 1

Annaly Aritmologii

2015 • Vol. 12 • No. 1

Основан в 2004 г.
Established in 2004

Рецензируемый научно-практический журнал
Peer-reviewed scientific journal

Выходит один раз в три месяца
Publication frequency: quarterly

Журнал входит в перечень периодических рецензируемых научно-технических изданий, выпускаемых в Российской Федерации, в которых рекомендуется публикация основных результатов диссертаций на соискание ученой степени кандидата и доктора медицинских наук

Журнал индексируется в следующих базах данных:
Российский индекс научного цитирования,
Ulrich's International Periodical Directory,
Directory of Open Access Journals,
CiteFactor Academic Scientific Journals

Journal is indexed in the following databases:
Russian Science Citation Index,
Ulrich's International Periodical Directory,
Directory of Open Access Journals,
CiteFactor Academic Scientific Journals

НЦССХ им. А.Н. Бакулева
Bakoulev Scientific Center for Cardiovascular Surgery

Учредитель и издатель
НЦССХ им. А.Н. Бакулева

www.bakulev.ru

Лицензия на издательскую деятельность
ИД № 03847 от 25.01.2001 г.

Анналы аритмологии

www.arrhythmology.pro

Свидетельство о регистрации средства массовой информации
ПИ № 77-1807 от 28.02.2000 г.

Ответственный секретарь
Шварц В.А.

Телефон: (495) 414-78-94
E-mail: arrhythmology.post@mail.ru

Адрес редакции:
119049, Москва, Ленинский пр., 8
НЦССХ им. А.Н. Бакулева
Отдел интеллектуальной собственности

Телефон редакции
(499) 237-88-61

Факс (499) 236-99-76
E-mail: izdinsob@yandex.ru

Зав. редакцией Юшкевич Т.И.
Тел. (499) 237-88-61

Лит. редактор, корректор
Москвичева А.Н.

Техн. редактор электронной версии журнала
Шварц В.А.

Компьютерная верстка и обработка графического материала
Матвеева Е.Н.

Номер подписан в печать 27.03.2015

Отпечатано в НЦССХ
им. А.Н. Бакулева
119049, Москва,
Ленинский просп., 8
Тел. (499) 236-92-87

Формат 60×88 1/8
Печ. л. 7,0
Усл. печ. л. 6,86
Уч.-изд. л. 6,57
Печать офсетная
Тираж 500 экз.

Анналы аритмологии
2015. Т. 12. № 1. 1–56

ISSN 1814-6791 (Print)
ISSN 2307-6313 (Online)

Подписной индекс 84535

Главный редактор
Бокерия Л.А., академик РАН и РАМН (Россия, Москва)

Зам. главного редактора
Бокерия О.Л., д. м. н., профессор (Россия, Москва)

Ответственный секретарь
Шварц В.А. (Россия, Москва)

Редакционный совет
Абдраманов К.А., д. м. н., профессор (Киргизия, Бишкек)
Белов Ю.В., академик РАН (Россия, Москва)
Гудашева Т.А., чл.-корр. РАН (Россия, Москва)
Какс Д.Л. (США, Кентукки, Ла-Гранж)
Карпов Р.С., академик РАН (Россия, Томск)
Киселев В.И., чл.-корр. РАН (Россия, Москва)
Кнышев Г.В., академик НАН и НАМН Украины, академик РАН (Украина, Киев)
Попов С.В., чл.-корр. РАН (Россия, Томск)
Ревишвили А.Ш., академик РАН (Россия, Москва)
Суслина З.А., академик РАН (Россия, Москва)
Тутельян В.А., академик РАН (Россия, Москва)
Ющук Н.Д., академик РАН (Россия, Москва)

Редакционная коллегия
Базаев В.А., д. м. н. (Россия, Саранск)
Безручко Б.П., д. ф.-м. н., профессор (Россия, Саратов)
Берсенева М.И., к. м. н. (Россия, Москва)
Джорджикия Р.К., д. м. н., профессор (Россия, Казань)
Камбаров С.Ю., д. м. н. (Россия, Москва)
Киселев А.Р., д. м. н. (Россия, Саратов)
Кислицина О.Н., к. м. н. (Россия, Москва)
Ковалев С.А., д. м. н., профессор (Россия, Воронеж)
Ле Т.Г. (Россия, Москва)
Левант А.Д., д. м. н. (Россия, Москва)
Лебедев Д.С., д. м. н. (Россия, Санкт-Петербург)
Меликулов А.Х., д. м. н. (Россия, Москва)
Неминущий Н.М., д. м. н. (Россия, Москва)
Полякова И.П., д. б. н. (Россия, Москва)
Прохоров М.Д., д. ф.-м. н. (Россия, Саратов)
Сабиров Б.Н., д. м. н. (Россия, Москва)
Сергеев А.В., к. м. н. (Россия, Москва)
Сергуладзе С.Ю., к. м. н. (Россия, Москва)
Синёв А.Ф., д. м. н. (Россия, Москва)
Суханов С.Г., д. м. н., профессор (Россия, Пермь)
Филатов А.Г., к. м. н. (Россия, Москва)
Чернявский А.М., д. м. н., профессор (Россия, Новосибирск)
Чигогидзе Н.А., к. м. н. (Россия, Москва)
Шварц В.А., к. м. н. (Россия, Москва)
Шварц Ю.Г., д. м. н., профессор (Россия, Саратов)
Школьникова М.А., д. м. н., профессор (Россия, Москва)

Editor-in-Chief
Bockeria L.A., MD, PhD, Dr. Med. Sci., Professor, RAS & RAMS Academician (Russia, Moscow)

Vice-Editor
Bockeria O.L., MD, PhD, Dr. Med. Sci., Professor (Russia, Moscow)

Executive Secretary
Shvartz V.A. (Russia, Moscow)

Advisory Board
Abdramanov K.A., MD, PhD, Dr. Med. Sci, Professor (Kyrgyzstan, Bishkek)
Belov Yu.V., MD, PhD, Dr. Med. Sci., Professor, RAS Academician (Russia, Moscow)
Gudasheva T.A., MD, PhD, Dr. Med. Sci., RAS Corresponding Member (Russia, Moscow)
Cox J.L., MD (USA, Duke University, Washington University, Georgetown University)
Karpov R.S., MD, PhD, Dr. Med. Sci., Professor, RAS Academician (Russia, Tomsk)
Kiselev V.I., MD, PhD, Dr. Med. Sci., RAS Corresponding Member (Russia, Moscow)
Knyshev G.V., MD, PhD, Dr. Med. Sci., NAS & NAMS Academician, RAS Academician (Ukraine, Kiev)
Popov S.V., MD, PhD, Dr. Med. Sci., RAS Corresponding Member (Russia, Tomsk)
Revishvili A.Sh., MD, PhD, Dr. Med. Sci., Professor, RAS Academician (Russia, Moscow)
Suslina Z.A., MD, PhD, Dr. Med. Sci., Professor, RAS Academician (Russia, Moscow)
Tutelyan V.A., MD, PhD, Dr. Med. Sci., Professor, RAS Academician (Russia, Moscow)
Yuschuk N.D., MD, PhD, Dr. Med. Sci., Professor, RAS Academician (Russia, Moscow)

Editorial Board
Bazaev V.A., MD, PhD, Dr. Med. Sci. (Russia, Saransk)
Bezruchko B.P., PhD, Dr. Phys.-math. Sci., Professor (Russia, Saratov)
Berseneva M.I., MD, PhD (Russia, Moscow)
Djordjikia R.K., MD, PhD, Dr. Med. Sci., Professor (Russia, Kazan)
Kambarov S.Yu., MD, PhD, Dr. Med. Sci. (Russia, Moscow)
Kiselev A.R., MD, PhD, Dr. Med. Sci. (Russia, Saratov)
Kislitsina O.N., MD, PhD (Russia, Moscow)
Kovalev S.A., MD, PhD, Dr. Med. Sci., Professor (Russia, Voronezh)
Le T.G., MD (Russia, Moscow)
Levant A.D., MD, PhD, Dr. Med. Sci. (Russia, Moscow)
Lebedev D.S., MD, PhD, Dr. Med. Sci. (Russia, St. Petersburg)
Melikulov A.Kh., MD, PhD, Dr. Med. Sci. (Russia, Moscow)
Neminuschiy N.M., MD, PhD, Dr. Med. Sci. (Russia, Moscow)
Polyakova I.P., PhD, Dr. Biol. Sci. (Russia, Moscow)
Prokhorov M.D., PhD, Dr. Phys.-math. Sci. (Russia, Saratov)
Sabirov B.N., MD, PhD, Dr. Med. Sci. (Russia, Moscow)
Sergeev A.V., MD, PhD (Russia, Moscow)
Serguladze S.Yu ., MD, PhD (Russia, Moscow)
Sinev A.F., MD, PhD, Dr. Med. Sci. (Russia, Moscow)
Sukhanov S.G., MD, PhD, Dr. Med. Sci., Professor (Russia, Perm)
Filatov A.G., MD, PhD (Russia, Moscow)
Chernyavskii A.M., MD, PhD, Dr. Med. Sci., Professor (Russia , Novosibirsk)
Chigogidze N.A., MD, PhD (Russia, Moscow)
Shvartz V.A., MD, PhD (Russia, Moscow)
Shvartz Yu.G., MD, PhD, Dr. Med. Sci., Professor (Russia, Saratov)
Shkol'nikova M.A., MD, PhD, Dr. Med. Sci., Professor (Russia, Moscow)

СОДЕРЖАНИЕ

CONTENTS

Клиническая электрофизиология

Бокерия О.Л., Ле Т.Г. Ускоренный идиовентрикулярный ритм — *4*

Бокерия О.Л., Кудзоева З.Ф. Атриовентрикулярная диссоциация — *10*

Бокерия О.Л., Ахобеков А.А. Желудочковая экстрасистолия — *16*

Неинвазивная аритмология

Бокерия О.Л., Ахобеков А.А. Синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта — *25*

Бокерия О.Л., Сергеев А.В. Синдром Бругада — *38*

Бокерия О.Л., Канаметов Т.Н. Синдром Лауна–Ганонга–Левайна — *47*

Clinical electrophysiology

Bockeria O.L., Le T.G. Accelerated idioventricular rhythm — *4*

Bockeria O.L., Kudzoeva Z.F. Atrioventricular dissociation — *10*

Bockeria O.L., Akhobekov A.A. Ventricular premature complexes — *16*

Non-invasive arrhythmology

Bockeria O.L., Akhobekov A.A. Wolff–Parkinson–White syndrome — *25*

Bockeria O.L., Sergeev A.V. Brugada syndrome — *38*

Bockeria O.L., Kanametov T.N. Lown–Ganong–Levine syndrome — *47*

Рубрика: клиническая электрофизиология

© О.Л. БОКЕРИЯ, Т.Г. ЛЕ, 2015
© АННАЛЫ АРИТМОЛОГИИ, 2015

УДК 616.12-008.318

DOI: 10.15275/annaritmol.2015.1.1

УСКОРЕННЫЙ ИДИОВЕНТРИКУЛЯРНЫЙ РИТМ

Тип статьи: лекция

О.Л. Бокерия, Т.Г. Ле

ФГБУ «Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева»
(директор – академик РАН и РАМН Л.А. Бокерия); Рублевское шоссе, 135, Москва, 121552,
Российская Федерация

Бокерия Ольга Леонидовна, доктор мед. наук, профессор, гл. науч. сотр., зам. заведующего отделением;
Ле Татьяна Георгиевна, мл. науч. сотр.; e-mail: tanya_co@mail.ru

Ускоренный идиовентрикулярный ритм – это эктопический желудочковый ритм, представляющий собой последовательные желудочковые сокращения, которые по частоте быстрее, чем обычный выскальзывающий желудочковый ритм, но медленнее, чем желудочковая тахикардия.
В большинстве случаев механизм ускоренного идиовентрикулярного ритма либо связан с усилением автоматизма волокон системы Гис–Пуркинье и/или миокарда, либо вызван дисбалансом влияний вегетативной нервной системы, но такие состояния, как ишемия, реперфузия, гипоксия, интоксикация препаратами и электролитические нарушения также могут стать причинами ускоренного идиовентрикулярного ритма.
Крайне редко ускоренный идиовентрикулярный ритм может проявляться у людей без известных заболеваний сердца и не имеющих каких-либо триггеров.
Ускоренный идиовентрикулярный ритм диагностируется на основе данных ЭКГ. Дифференциальную диагностику необходимо проводить с медленной желудочковой тахикардией, полной АВ-блокадой, узловым ритмом с аберрацией, суправентрикулярной тахикардией с аберрацией, медленной атриовентрикулярной риентри тахикардией.
Ускоренный идиовентрикулярный ритм не является жизнеугрожающим состоянием. Лечение в первую очередь следует направить на основное заболевание сердца, вызвавшее данное состояние.

Ключевые слова: ускоренный идиовентрикулярный ритм, ЭКГ, лечение.

ACCELERATED IDIOVENTRICULAR RHYTHM

O.L. Bockeria, T.G. Le

A.N. Bakoulev Scientific Center for Cardiovascular Surgery; Rublevskoe shosse, 135, Moscow, 121552,
Russian Federation

Bockeria Ol'ga Leonidovna, MD, PhD, DSc, Professor, Chief Research Associate, Deputy Chief of Department;
Le Tat'yana Georgievna, MD, Junior Research Associate; e-mail: tanya_co@mail.ru

Accelerated idioventricular rhythm is an ectopic ventricular rate, which is the sequential ventricular contractions with faster frequency than the conventional escape ventricular rythm, but slower than ventricular tachycardia.
In most cases, the mechanism of accelerated idioventricular rhythm is associated with increased automaticity of His–Purkinje and/or myocardium fibers, or caused by the imbalance of the autonomic nervous system. Such conditions as ischemia, reperfusion, hypoxia, drug intoxication and electrolytic disorders can also cause accelerated idioventricular rhythm.

Rarely, the accelerated idioventricular rhythm may manifest itself in people without heart diseases and any triggers.
Accelerated idioventricular rhythm diagnosis is based on the ECG data. The differential diagnosis should be carried out with a slow ventricular tachycardia, complete atrioventricular block, nodal rhythm with aberration, supraventricular tachycardia with aberration and slow atrioventricular re-entry tachycardia.
Accelerated idioventricular rhythm is not a life-threatening condition. The treatment should be focused mainly on underlying heart disease that caused this condition.

Key words: accelerated idioventricular rhythm, ECG, treatment.

Введение

Ускоренный идиовентрикулярный ритм впервые описал Томас Льюис в 1910 г. В настоящее время он определен как эктопический желудочковый ритм и представляет собой последовательные желудочковые сокращения, которые по частоте быстрее, чем обычный выскальзывающий желудочковый ритм (то есть более 40 уд/мин), но медленнее, чем желудочковая тахикардия (то есть не более 100–120 уд/мин) [1]. Поскольку в ряде случаев возможно совпадение частоты и морфологии ускоренного идиовентрикулярного ритма с некоторыми медленными желудочковыми тахикардиями, для диагностики помимо желудочкового ритма необходимо учитывать и другие характеристики ускоренного идиовентрикулярного ритма (см. ниже).

Ускоренный идиовентрикулярный ритм – это, как правило, преходящий ритм, который редко приводит к гемодинамической нестабильности и не требует специфического лечения. Однако, когда диагноз ускоренный идиовентрикулярный ритм отклоняется в пользу медленной желудочковой тахикардии или полной атриовентрикулярной (АВ) блокады, создается потенциальная опасность развития осложнений из-за несоответствующей терапии. Ускоренный идиовентрикулярный ритм часто может явиться ключом к диагностике некоторых состояний, например реперфузии миокарда при ишемии, дигиталисной интоксикации и кардиомиопатии [2].

Патофизиология

В большинстве случаев механизм ускоренного идиовентрикулярного ритма либо связан с усилением автоматизма волокон системы Гис–Пуркинье и/или миокарда, либо вызван дисбалансом влияний вегетативной нервной системы: повышением вагусной и снижением симпатической активности [3]. Такие состояния, как ишемия, реперфузия, гипоксия, интоксикация препаратами и электролитические нарушения могут ускорять 4-ю фазу деполяризации потенциала действия в волокнах системы Гис–Пуркинье и миокарда, что ведет к быстрой спонтанной деполяризации клеток (ускорение автоматизма). Если функция автоматизма волокон системы Гис–Пуркинье и миокарда превосходит функцию синусового узла, то ускоренный идиовентрикулярный ритм становится доминантным ритмом сердца. Синусовая брадикардия может способствовать появлению ускоренного идиовентрикулярного ритма.

При определенных условиях, таких как острая ишемия и дигиталисная интоксикация, механизмом возникновения ускоренного идиовентрикулярного ритма, вероятно, является триггерная активность.

Большинство эпизодов ускоренного идиовентрикулярного ритма исходит из одного фокуса. Иногда у больных с острой ишемией миокарда и миокардитом ускоренный идиовентрикулярный ритм может исходить из нескольких очагов.

Частота ускоренного идиовентрикулярного ритма составляет, как правило, от 40 до 100–120 уд/мин, благодаря чему гемодинамически он обычно переносится хорошо. Этот ритм чаще купируется самопроизвольно в момент, когда частота синусового ритма начинает превосходить частоту идиовентрикулярного ритма. Реже ускоренный идиовентрикулярный ритм может перейти в желудочковую тахикардию или фибрилляцию желудочков. У больных с тяжелой дисфункцией миокарда ускоренный идиовентрикулярный ритм может привести к гемодинамической нестабильности из-за потери АВ-синхронности при достаточно быстрой частоте желудочковых сокращений.

Ускоренный идиовентрикулярный ритм клинически был лучше всего изучен у больных с острым инфарктом миокарда (ОИМ) с подъемом сегмента *ST*. В эру тромболизиса этот ритм считался маркером реперфузии миокарда. Однако он фиксировался не у всех пациентов после реваскуляризации. У больных с острым инфарк-

том миокарда, перенесших чрескожное коронарное вмешательство, частота развития такого осложнения существенно варьируется от 15 до 50% в зависимости от методов контроля за состоянием пациента, уровня анестезии и других факторов [4, 5].

Недавние исследования у пациентов с ОИМ с подъемом сегмента *ST*, которым проводилось первичное чрескожное коронарное вмешательство, выявили, что ускоренный идиовентрикулярный ритм является маркером открытия окклюзированной коронарной артерии, но не обязательно маркером полной реперфузии. Вероятно, появление ускоренного идиовентрикулярного ритма связано с более обширным поражением миокарда и задержкой микрососудистой реперфузии, хотя регистрация его никак не отражается на уровне смертности в данной группе больных [4].

Эпидемиология

Распространенность

Истинная распространенность ускоренного идиовентрикулярного ритма неизвестна.

Смертность и заболеваемость

Ускоренный идиовентрикулярный ритм существенно не влияет на смертность и заболеваемость. В небольшом ретроспективном наблюдательном исследовании у постреанимационных больных с таким ритмом было выявлено снижение 7-дневной выживаемости [6].

Расовая и половая принадлежность, возрастные особенности

Зависимости между риском развития данного заболевания и расовой принадлежностью не существует. Мужчины и женщины подвержены заболеванию одинаково. Возрастных различий также нет.

Анамнез

Анамнез заболевания играет важную роль в определении этиологии ускоренного идиовентрикулярного ритма. Подтверждают диагноз следующие данные:

– боль в груди или одышка, то есть симптомы, связанные с ишемией миокарда (у таких пациентов, как правило, имеются последствия реперфузии миокарда после вмешательства на коронарных артериях);
– жалобы на дискомфорт в груди, одышку, периферические отеки, цианоз, то есть симптомы, относящиеся к кардиомиопатиям, миокардиту, врожденным порокам сердца;
– применение дигоксина, некоторых анестетиков или запрещенных препаратов, например кокаина.

Редко ускоренный идиовентрикулярный ритм может проявляться у людей без известных заболеваний сердца и каких-либо триггеров [7].

Физикальные данные

При физикальном обследовании конкретные признаки для ускоренного идиовентрикулярного ритма отсутствуют. Однако может присутствовать следующее:

– медленный (менее 55 уд/мин) или быстрый (более 100 уд/мин) пульс;
– меняющаяся интенсивность шумов сердца, связанная с атриовентрикулярной диссоциацией;
– некоторая нерегулярность сердечного ритма/пульса из-за конкурирующего синусового ритма при ускоренном идиовентрикулярном ритме;
– гипотензия, связанная либо с АВ-асинхронностью, либо с высокой частотой желудочкового ритма.

Причины

Как уже говорилось выше, ускоренный идиовентрикулярный ритм может возникать у людей как с известными заболеваниями сердца, так и без них. Наиболее распространенной причиной ускоренного идиовентрикулярного ритма является реперфузия миокарда при ишемии.

Другие причины :

– болезнь Бюргера [8];
– некоторые врожденные пороки сердца;
– дилатационная кардиомиопатия;
– миокардит;
– интоксикация (дигоксином, кокаином или различными анестетиками)[9,10];
– электролитные нарушения.

Диагностика

Ускоренный идиовентрикулярный ритм диагностируется на основе данных ЭКГ. Дифференциальную диагностику необходимо прово-

дить с медленной желудочковой тахикардией, полной АВ-блокадой, узловым ритмом с аберрацией, суправентрикулярной тахикардией с аберрацией, медленной атриовентрикулярной риентри тахикардией.

Ускоренный идиовентрикулярный ритм представляет собой желудочковый ритм с широкими *QRS*-комплексами и ЧСС 40–120 уд/мин. Однако диагноз ускоренный идиовентрикулярный ритм не должен быть выставлен исключительно по наличию ускоренного желудочкового ритма, так как его необходимо дифференцировать с медленной желудочковой тахикардией.

Следующие характеристики являются важными для установления диагноза ускоренный идиовентрикулярный ритм:

– Ускоренный идиовентрикулярный ритм начинается постепенно с преждевременного желудочкового комплекса, затем частота желудочковой эктопии превосходит синусовый ритм. Вначале частота ускоренного идиовентрикулярного ритма и синусового ритма одинаковы, в связи с чем можно увидеть частые сливные комплексы.
– Сначала ускоренный идиовентрикулярный ритм обычно немного быстрее, чем синусовый ритм или одинаков с ним, что приводит к изоритмической АВ-диссоциации. В связи с изоритмической АВ-диссоциацией встречаются сливные комплексы, а иногда и предсердный захват 1:1, особенно при длительном эпизоде ускоренного идиовентрикулярного ритма.
– Ускоренный идиовентрикулярный ритм нередко прекращается постепенно, когда синусовый ритм превалирует над ним либо происходит самостоятельное замедление темпа ускоренного идиовентрикулярного ритма.
– Ускоренный идиовентрикулярный ритм может переходить в фибрилляцию предсердий и другие ритмы, когда конкурирующая эктопия превосходит по частоте доминирующий желудочковый ритм.

Постепенное начало и прекращение ускоренного идиовентрикулярного ритма имеет значение в дифференциальной диагностике медленной желудочковой тахикардии, которая внезапно начинается и прекращается.

АВ-диссоциация при ускоренном идиовентрикулярном ритме является изоритмической, когда частота желудочковых сокращений равна или даже выше, чем частота сокращений предсердий. В отличие от этого при полной АВ-блокаде АВ-диссоциация не изоритмическая, при этом частота сокращений предсердий намного выше, чем частота сокращений желудочков сердца.

В отличие от узлового/ускоренного узлового ритма ускоренный идиовентрикулярный ритм имеет широкий *QRS*-комплекс, который морфологически отличается от узкого *QRS*-комплекса без абберации и широкого *QRS*-комплекса при полной блокаде ножек Гиса. Частота сокращений желудочков сердца выше, чем предсердный ритм во время ускоренного идиовентрикулярного ритма, что отличает его от большинства случаев наджелудочковой тахикардии с аберрантным проведением или антидромной атриовентрикулярной риентри тахикардии.

Ошибочная диагностика ускоренного идиовентрикулярного ритма в пользу медленной желудочковой тахикардии или полной АВ-блокады может привести к неправильной терапии с возможными осложнениями.

Иногда ускоренный идиовентрикулярный ритм может быть единственным ритмом для пациента. В такой ситуации лечение лидокаином или другими антиаритмическими препаратами может приводить к асистолии.

Таким образом, суммируя все вышесказанное, можно вывести электрокардиографические критерии диагностики ускоренного идиовентрикулярного ритма:

– уширенные желудочковые комплексы (более 0,12 с) (рис. 1);
– предсердно-желудочковая диссоциация (зубцы *P* и комплексы *QRS* не связаны между собой);
– сливные желудочковые комплексы (конфигурация желудочкового комплекса имеет промежуточную форму между эктопическим комплексом и комплексом синусового или наджелудочкового происхождения);
– начало и конец эктопического ритма характеризуются появлением сливных комплексов;
– при близкой частоте синусового и эктопического ритмов последний очень часто прерывается нормальными синусовыми комплексами (рис. 2);
– значительны колебания частоты эктопического ритма как между отдельными пароксизмами, так и на протяжении одного пароксизма; учащение идиовентрикулярного

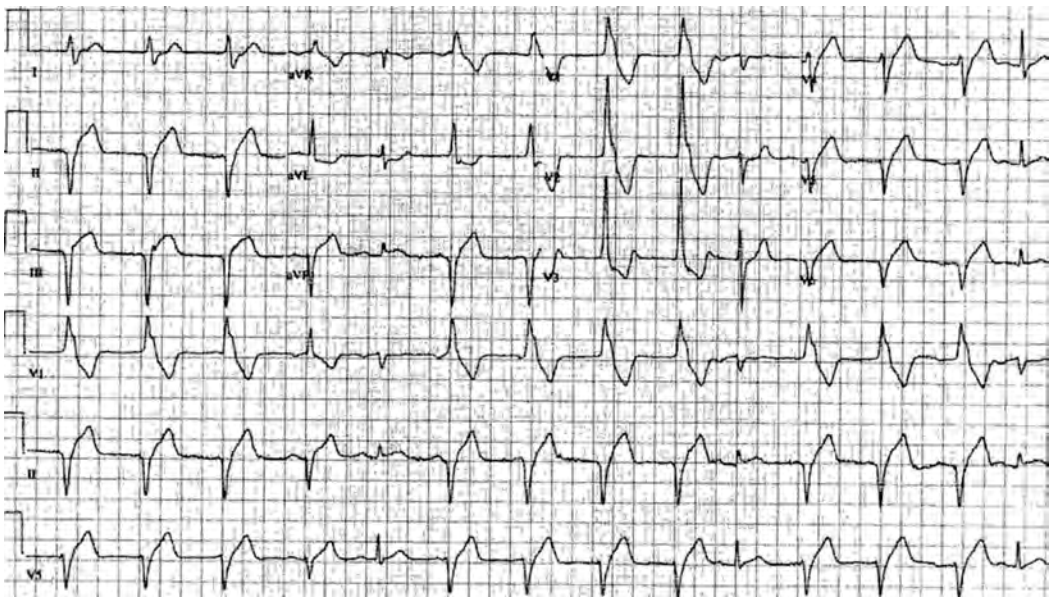


Рис. 1. Ускоренный идиовентрикулярный ритм

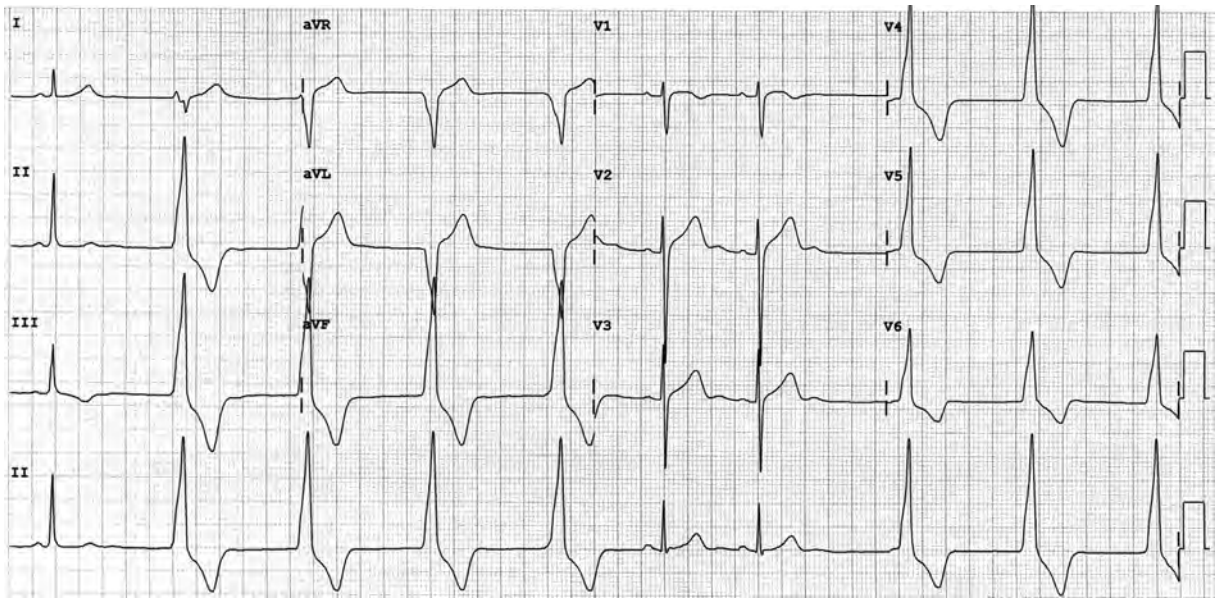


Рис. 2. Смена ускоренного идиовентрикулярного ритма нормальными синусовыми комплексами

ритма до 100 уд/мин и более свидетельствует о его переходе в желудочковую тахикардию.

Дифференциальные диагнозы

Дифференциальными диагнозами могут быть:

– атриовентрикулярная блокада;
– узловой ритм;
– пароксизмальная суправентрикулярная тахикардия;
– желудочковая тахикардия.

Лабораторные исследования

Анализы крови:

– определение уровня тропонина, КФК и КФК-МВ для диагностики инфаркта миокарда;
– определение уровня мочевины и креатинина для оценки почечной функции у больных с подозрением на дигиталисную интоксикацию.

Другие лабораторные тесты: определение уровня дигоксина и электролитов.

Визуализация

Эхокардиография выполняется для оценки структурных заболеваний сердца.

Сцинтиграфия миокарда используется для оценки ишемии миокарда.

Коронарная ангиография проводится для оценки проходимости коронарной артерии.

Другие исследования

Как уже было сказано, электрокардиография является важным методом диагностики ускоренного идиовентрикулярного ритма.

Телемониторинг ЭКГ, холтеровское мониторирование ЭКГ, повторные частые ЭКГ облегчают постановку этого диагноза [11].

Лечение

Лечение ускоренного идиовентрикулярного ритма не меняет прогноза основного заболевания. Важным является лечение патологии, приведшей к возникновению этого ритма.

Ускоренный идиовентрикулярный ритм обычно гемодинамически легко переносится и самостоятельно купируется. Иногда пациенты плохо переносят ускоренный идиовентрикулярный ритм из-за появления АВ-диссинхронии относительно быстрого желудочкового ритма, желудочковой тахикардии или фибрилляции желудочков, возникших вследствие ускоренного идиовентрикулярного ритма (что бывает крайне редко). В этих ситуациях для ускорения базового синусового ритма может быть использован атропин с целью ингибирования ускоренного идиовентрикулярного ритма.

Другие лечебные мероприятия и медикаменты, такие как изопротеренол, верапамил, лидокаин и амиодарон, а также предсердная электрокардиостимуляция на сегодняшний день используются редко.

При лечении пациентов с ускоренным идиовентрикулярным ритмом главное внимание следует обращать на основные патологические состояния, такие как дигиталисная интоксикация, ишемия миокарда и структурные заболевания сердца. Бета-блокаторы часто используются у больных с реперфузией миокарда при ишемии и кардиомиопатиях.

Физическая активность

Физическая активность у некоторых пациентов может привести к нарастанию частоты синусового ритма и ингибированию ускоренного идиовентрикулярного ритма. У других, наоборот, физическая активность во время ускоренного идиовентрикулярного ритма может переноситься плохо, поэтому рекомендован постельный режим и вполне обоснована терапия атропином.

Медикаментозная терапия

Атропин 0,25–1 мг используется для ускорения базового синусового ритма и ингибирования ускоренного идиовентрикулярного ритма.

Изопротеренол, верапамил и антиаритмические препараты, такие как лидокаин и амиодарон, иногда используются при ускоренном идиовентрикулярном ритме, однако стоит иметь в виду, что высок риск развития асистолии в случае, если ускоренный идиовентрикулярный ритм – это единственный адекватный ритм у больного.

Антихолинергические средства

Целью применения антихолинергических средств является ускорение синусового ритма или улучшение АВ-проводимости при фибрилляции предсердий, чтобы ингибировать ускоренный идиовентрикулярный ритм.

Профилактика

Профилактика обычно не требуется ввиду доброкачественной природы большинства эпизодов ускоренного идиовентрикулярного ритма. Иногда у пациентов с выраженными симптомами нестабильной гемодинамики может быть использован атропин для уменьшения рецидивов ускоренного идиовентрикулярного ритма за счет увеличения частоты синусового ритма.

Следует избегать приема препаратов, которые могут вызывать развитие ускоренного идиовентрикулярного ритма.

Осложнения

Ускоренный идиовентрикулярный ритм может привести к нестабильности гемодинамики, но только у больных с тяжелой кардиомиопатией.

Крайне редко этот ритм переходит в желудочковую тахикардию или фибрилляцию желудочков.

Прогноз

Ускоренный идиовентрикулярный ритм – это чаще всего самостоятельно купирующийся

ритм с доброкачественным прогнозом, который в свою очередь зависит от основных заболеваний.

Образование пациента

Больной должен знать, что ускоренный идиовентрикулярный ритм существенно не влияет на прогноз заболевания и в основе лечения лежит адекватная терапия его основного заболевания [10].

Таким образом, ускоренный идиовентрикулярный ритм – это состояние, причиной которого могут быть несколько факторов. Как правило, это заболевания сердца, такие как ишемическая болезнь сердца, миокардиты, дилатационная кардиомиопатия, а также дигиталисная интоксикация и другие. Диагностировав ускоренный идиовентрикулярный ритм, следует помнить, что лечить необходимо основное заболевание, вызвавшее данное состояние, так как само по себе оно не является жизнеугрожающим. Однако, руководствуясь ЭКГ-критериями диагностики, важно провести дифференциальную диагностику с желудочковыми нарушениями ритма, так как неверное лечение может повлечь нежелательные последствия.

Библиографический список/References

1. Grimm W., Marchlinski F.E. Accelerated idioventricular rhythm and bidirectional ventricular tachycardia. In: Cardiac electrophysiology: from cell to bedside. 4th edn. 2004: 700–4.
2. Grimm W., Hoffmann J., Menz V., Schmidt C., Müller H.H., Maisch B. Significance of accelerated idioventricular rhythm in idiopathic dilated cardiomyopathy. *Am. J. Cardiol.* 2000; 85 (7): 899–904, A10.
3. Bonnemeier H., Ortak J., Wiegand U.K., Eberhardt F., Bode F., Schunkert H. et al. Accelerated idioventricular rhythm in the post-thrombolytic era: incidence, prognostic implications, and modulating mechanisms after direct percutaneous coronary intervention. *Ann. Noninvasive Electrocardiol.* 2005; 10 (2): 179–87. DOI: 10.1111/j.1542-474X.2005.05624.x.
4. Terkelsen C.J., Sørensen J.T., Kaltoft A.K., Nielsen S.S., Thuesen L., Bøtker H.E. et al. Prevalence and significance of accelerated idioventricular rhythm in patients with ST-elevation myocardial infarction treated with primary percutaneous coronary intervention. *Am. J. Cardiol.* 2009; 104 (12): 1641–6. DOI: 10.1016/j.amjcard.2009.07.037.
5. Delewi R., Remmelink M., Meuwissen M., van Royen N., Vis M.M., Koch K.T. et al. Acute haemodynamic effects of accelerated idioventricular rhythm in primary percutaneous coronary intervention. *EuroIntervention*. 2011; 7 (4): 467–71. DOI: 10.4244/EIJV7I4A76.
6. Tsai M.S., Huang C.H., Chen H.R., Hsieh C.C., Chang W.T., Hsu C.Y. et al. Postresuscitation accelerated idioventricular rhythm: a potential prognostic factor for out-of-hospital cardiac arrest survivors. *Intensive Care Med.* 2007; 33 (9): 1628–32. DOI: 10.1007/s00134-007-0633-z.
7. Hoffman I., Zolnick M.R., Bunn C. Transient post-reperfusion left bundle branch block and accelerated idioventricular rhythm with paradoxical QRS narrowing. *J. Electrocardiol.* 2014; 47 (5): 705–7. DOI: 10.1016/j.jelectrocard.2014.04.025.
8. Hsu P.C., Lin T.H., Su H.M., Voon W.C., Lai W.T., Sheu S.H. Frequent accelerated idioventricular rhythm in a young male of Buerger's disease with acute myocardial infarction. *Int. J. Cardiol.* 2008; 127 (2): e64–6. DOI: 10.1016/j.ijcard.2007.04.037.
9. Marret E., Pruszkowski O., Deleuze A., Bonnet F. Accelerated idioventricular rhythm associated with desflurane administration. *Anesth. Analg.* 2002; 95 (2): 319–21, table of contents.
10. Chhabra A., Subramaniam R. Sudden appearance of idioventricular rhythm during inhalational induction with halothane in a child with congenital cataract. *J. Postgrad. Med.* 2008; 54 (4): 337–9. DOI: 10.4103/0022-3859.43528.
11. Elizari M.V., Conde D., Baranchuk A., Chiale P.A. Accelerated idioventricular rhythm unmasking the Brugada electrocardiographic pattern. *Ann. Noninvasive Electrocardiol.* 2015; 20 (1): 91–3. DOI: 10.1111/anec.12177.

Поступила 10.02.2015 г.
Подписана в печать 15.03.2015 г.

© О.Л. БОКЕРИЯ, З.Ф. КУДЗОЕВА, 2015
© АННАЛЫ АРИТМОЛОГИИ, 2015

УДК 616.12-008.313
DOI: 10.15275/annaritmol.2015.1.2

АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНАЯ ДИССОЦИАЦИЯ

Тип статьи: лекция

О.Л. Бокерия, З.Ф. Кудзоева

ФГБУ «Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» (директор – академик РАН и РАМН Л.А. Бокерия); Рублевское шоссе, 135, Москва, 121552, Российская Федерация

Бокерия Ольга Леонидовна, доктор мед. наук, профессор, гл. науч. сотр., зам. заведующего отделением; Кудзоева Залина Фидаровна, мл. науч. сотр.; e-mail: zaika210@mail.ru

Атриовентрикулярная диссоциация – это состояние, при котором предсердия и желудочки не активируются синхронно, а сокращаются независимо друг от друга, при этом ритм сокращения желудочков либо совпадает с ритмом сокращения предсердий, либо превышает его. Атриовентрикулярная (АВ) диссоциация чаще всего возникает как симптом при различных состояниях или заболеваниях сердца – соответственно, диагностические мероприятия и лечение направлены на коррекцию основного состояния или заболевания. Сама по себе АВ-диссоциация является доброкачественным феноменом, а возникновение осложнений связано с развитием патологических аритмий и прогрессированием основного заболевания. Прежде всего необходимо исключить наличие полной АВ-блокады, требующей специальных экстренных лечебных мероприятий. В статье освещены основные вопросы патофизиологии, классификации, диагностики, дифференциальной диагностики и подходов к лечению атриовентрикулярной диссоциации.

Ключевые слова: атриовентрикулярная диссоциация, патофизиология, лечение.

ATRIOVENTRICULAR DISSOCIATION

O.L. Bockeria, Z.F. Kudzoeva

A.N. Bakoulev Scientific Center for Cardiovascular Surgery; Rublevskoe shosse, 135, Moscow, 121552, Russian Federation

Bockeria Ol'ga Leonidovna, MD, PhD, DSc, Professor, Chief Research Associate, Deputy Chief of Department; Kudzoeva Zalina Fidarovna, MD, Junior Research Associate; e-mail: zaika210@mail.ru

Atrioventricular dissociation is characterized by independently activated atria and ventricles whereas ventricular rhythm is either greater than or equal to atrial rhythm. AV-dissociation is most likely to occur as a symptom of several conditions or diseases of the heart, so diagnostic and treatment processes are aimed at the main condition or disease correction. Atrioventricular dissociation itself is a benign phenomenon, and the occurrence of complications is associated with presented arrhythmias and pathological progression of initial disease. First of all, it is necessary to exclude the presence of complete AV-block requiring special emergency treatment. The article highlights the key issues of pathophysiology, classification, diagnosis, differential diagnosis and treatment approaches to atrioventricular dissociation.

Key words: atrioventricular dissociation, pathophysiology, treatment.

Введение

Атриовентрикулярная (АВ) диссоциация – это состояние, при котором предсердия и желудочки не активируются синхронно, а сокращаются независимо друг от друга. Обычно при АВ-диссоциации ритм сокращения желудочков либо совпадает с ритмом сокращения предсердий, либо превышает его. В случае если ритм сокращения предсердий превышает ритм сокращения желудочков и при этом предсердия и желудочки сокращаются асинхронно, это полная АВ-блокада – состояние, отличное от АВ-диссоциации [1, 2]. В случае когда частота сокращений предсердий и желудочков совпадает и имеется частичное проведение возбуждения с предсердий на желудочки, это АВ-диссоциация с интерференцией. В таком случае на ЭКГ наблюдается наложение (интерференция) двух ритмов – синусового и атриовентрикулярного. Если частота сокращений предсердий и желудочков совпадает, но *P*-зубец не проводится, имеет место так называемая изоритмическая АВ-диссоциация (рис. 1). В данном случае невозможно как антероградное, так и ретроградное проведение импульсов, поэтому на ЭКГ отсутствуют желудочковые захваты и интерференция двух ритмов, чередование зубцов *P* и комплексов *QRS* полностью разобщено, частота обоих ритмов приблизительно одинакова (рис. 2, 3).

АВ-диссоциация может быть доброкачественным феноменом.

Патофизиология

В норме импульс происходит из синусового узла, затем через АВ-узел проводится к пучку Гиса, далее по проводящей системе желудочков. Синусовый узел является ведущим водителем ритма, так как частота его сокращений выше, чем нижележащих водителей ритма сердца в АВ-узле или желудочках. Причины АВ-диссоциации:

1) замедление образования импульса в доминантном водителе ритма (синусовом узле), в результате чего появляется ускоренный узловой или желудочковый ритм;
2) ускорение обычно более медленного (дополнительного) водителя ритма, например

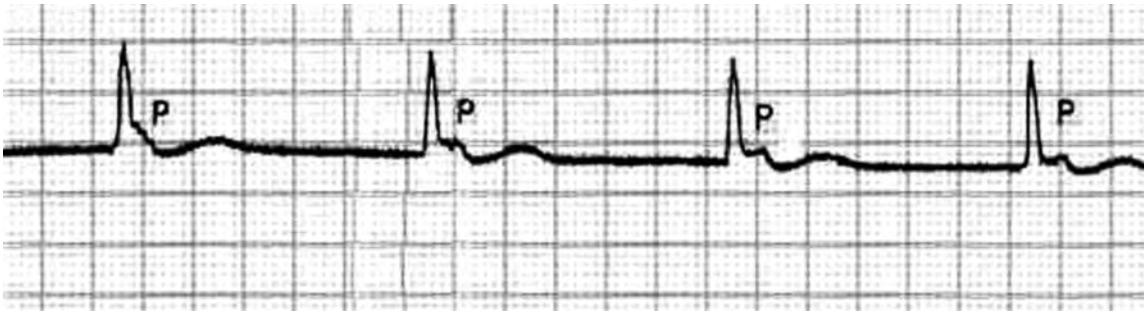


Рис. 1. АВ-диссоциация изоритмическая

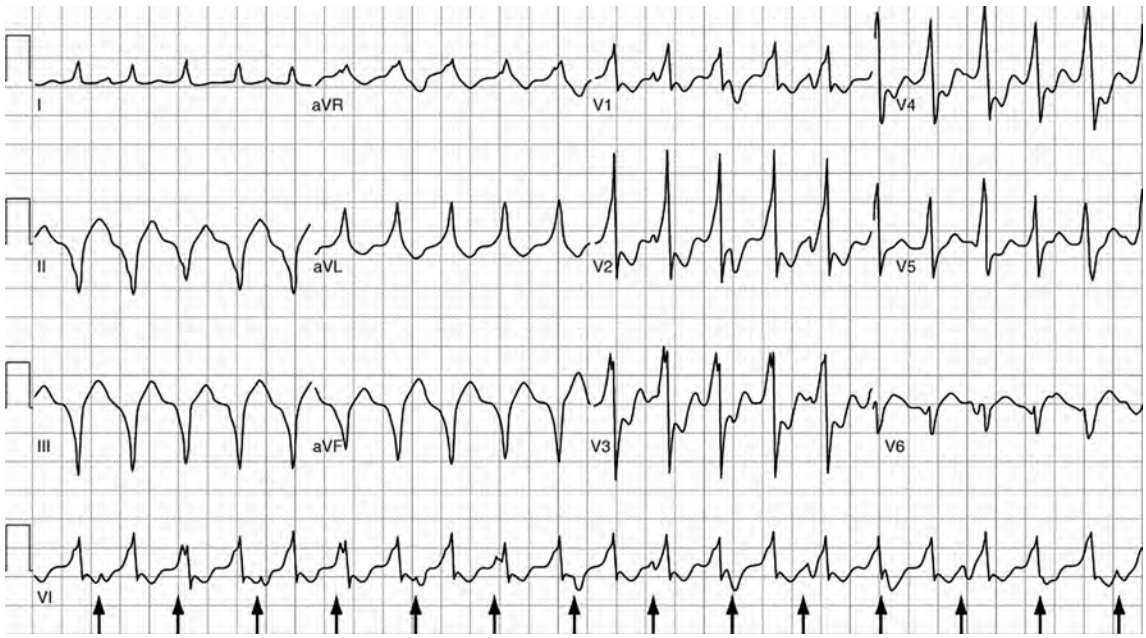


Рис. 2. АВ-диссоциация с интерференцией при желудочковой тахикардии

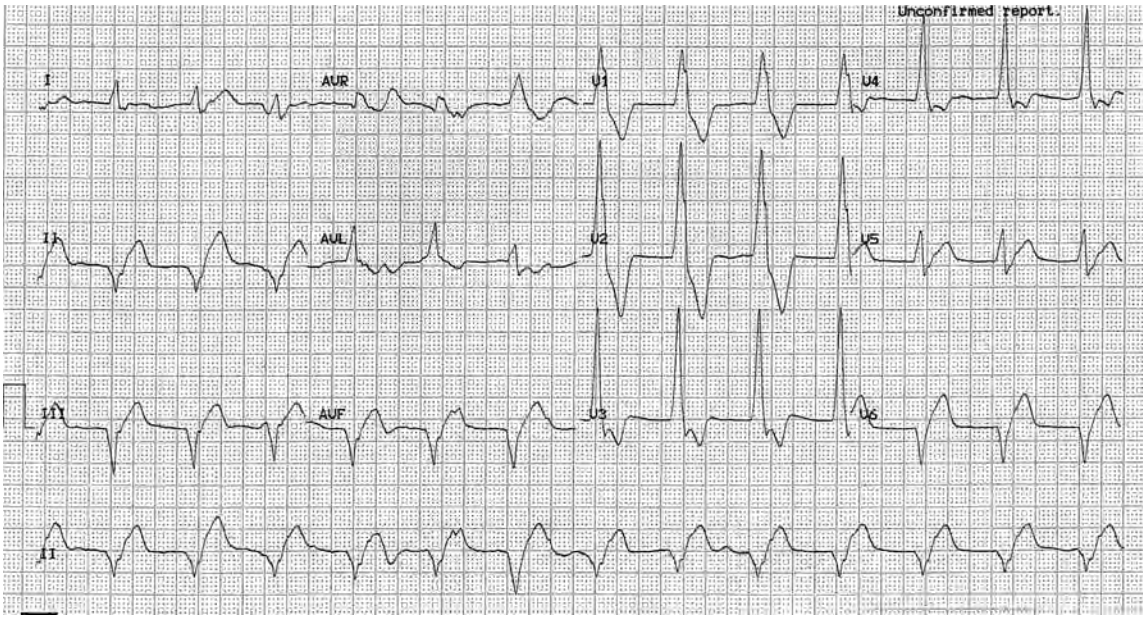


Рис. 3. АВ-диссоциация с интерференцией при идиовентрикулярном ритме

в области АВ-узла или в желудочках, который активирует желудочки без ретроградной активации предсердий.

К состояниям, которые могут приводить к развитию АВ-диссоциации, относятся:

– хирургические и анестезиологические процедуры (включая интубацию);
– состояния, при которых увеличивается уровень катехоламинов;
– патология синусового узла;
– дигоксиновая интоксикация;
– инфаркт миокарда и другие структурные заболевания сердца;
– гиперкалиемия;
– вагусная активность (в том числе нейрокардиогенные синкопе, рвота);
– желудочковая тахикардия;
– желудочковая стимуляция.

Изоритмическая АВ-диссоциация встречается при выраженной синусовой брадикардии с замещающим АВ-узловым ритмом, когда частоты синусового и замещающего ритмов примерно одинаковы [3] (рис. 1).

АВ-диссоциация с интерференцией возникает, когда частота ритма из нижележащих отделов проводящей системы превышает частоту синусового ритма. Примеры: желудочковая тахикардия (рис. 2), ускоренный АВ-узловой или идиовентрикулярный ритм (рис. 3). В данном случае имеется функциональное нарушение антероградного АВ-проведения. Чаще всего этот вид АВ-диссоциации наблюдается при инфаркте миокарда, гликозидной интоксикации, после операций на сердце [4, 5].

АВ-диссоциация может развиваться после проведения радиочастотной аблации медленных путей АВ-проведения при повреждении некоторых проводящих путей. Возникновение АВ-диссоциации после физический нагрузки при замещающем ритме рассматривается как вариант нормы [6]. Независимо от причины возникновения АВ-диссоциации, она всегда является вторичной по отношению к какому-либо состоянию или заболеванию сердца.

Эпидемиология

Точных данных о распространенности и эпидемиологии АВ-диссоциации не существует. АВ-диссоциация сама по себе может быть доброкачественной [7]. Фактически частота встречаемости ее не определена, отчасти в связи с периодически приходящими приступами. Любые неблагоприятные последствия связаны с последующим развитием брадикардии, АВ-диссинхронии или прогрессированием основного структурного заболевания сердца.

Клиническая картина

АВ-диссоциация протекает бессимптомно, возникновение симптомов связано с развитием брадикардии, тахикардии, АВ-диссинхронии, потери «вклада» предсердий в сердечный выброс. Симптомы включают в себя:

– одышку при нагрузке;
– головокружение;
– ощущение пульсации;
– учащенное сердцебиение;
– усталость, чувство дискомфорта.

Физикальное обследование

Как уже упоминалось выше, возникновение симптомов обусловлено развитием бради- или тахикардии, АВ-диссинхронии, потери «вклада» предсердий в сердечный выброс.

Общее состояние. Отмечается вариабельность пульса и артериального давления ввиду изменчивого соотношения между сократимостью предсердий и желудочков.

Пульс. Отмечается вариабельность пульсовой волны, ее замедление или ускорение.

Сердечные шумы. Отмечается вариабельность интенсивности первого тона сердца. Цикличное увеличение интенсивности I тона сердца по мере укорочения *P–R*-интервала с очень громким звуком в конце («шум пушки») происходит, когда ритм сокращения желудочков превышает ритм сокращения предсердий, *QRS* следует сразу после зубца *P*. Отмечается изменение систолического шума с каждым сокращением.

Дифференциальная диагностика

Следует удостовериться, что АВ-соединение интактно, особенно у пациентов с ускоренным узловым ритмом после кардиохирургических операций.

Необходимо также исключить диагноз дигоксиновой интоксикации и, в случае ее выявления, провести коррекцию.

Ряд пароксизмальных наджелудочковых тахикардий (НЖТ) может иметь сходные электрокардиографические проявления. К таким НЖТ относятся [6]:

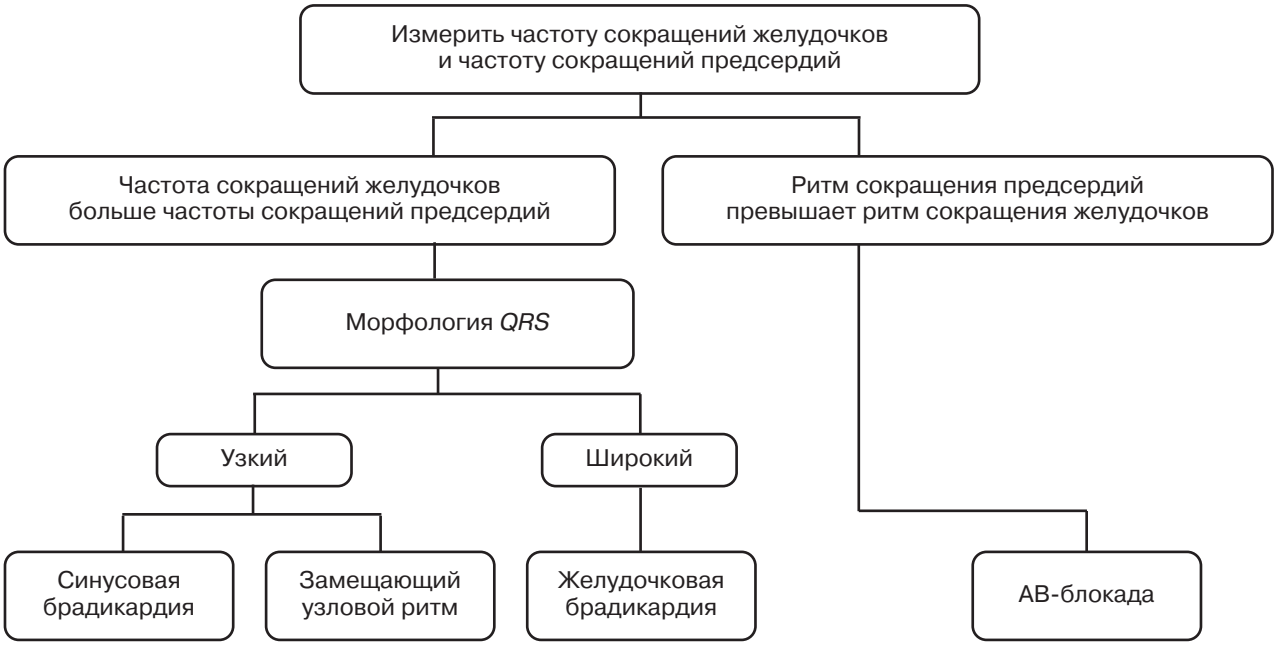


Рис. 4. Диагностический алгоритм при АВ-диссоциации

– АВ-узловая риентри тахикардия (АВУРТ) с блоком в области верхнего общего пути;
– узловая эктопическая тахикардия с узловым-предсердным блоком;
– ортодромная риентри тахикардия со скрытым пучком и узловым блоком;
– интрагисовская риентри тахикардия с блокадой на уровне пучка Гиса.

Дифференциальный диагноз

Основным заболеванием, с которым необходимо дифференцировать АВ-диссоциацию, является полная поперечная блокада сердца. Выше уже упоминалось, что, в отличие от АВ-диссоциации, при полной блокаде частота сокращений предсердий выше, чем частота сокращений желудочков. Сомнения могут возникнуть при наличии данных о применении дигоксина, передозировка которого может привести к различным нарушениям проводимости и ритма на уровне АВ-соединения и системы Гис–Пуркинье.

Диагностика

Лабораторные исследования

Если имеется информация об использовании больным дигоксина, крайне полезным будет оценить его концентрацию в крови, чтобы исключить гликозидную интоксикацию.

Электрокардиография

Это наиболее распространенный метод диагностики.

Следует оценить основной ритм и морфологию *P*-зубца. В случае полной АВ-диссоциации *P*-зубцы и *QRS*-комплексы не имеют четкой связи друг с другом. Морфология *P*-зубца зависит от активации предсердий.

Отношение между частотой сокращений предсердий и желудочков очень важно для понимания АВ-диссоциации, при которой частота сокращений желудочков равна или выше частоты сокращений предсердий.

Иногда необходимо применение других методов для оценки активации предсердий и желудочков. Трудности вызывает определение проведения *P*-волны. Для дифференциальной диагностики АВ-проводимости и АВ-блокады следует выполнить маневр для изменения частоты сокращений желудочков и предсердий. Это проба с физической нагрузкой, несколько приседаний; изредка применяют массаж каротидного синуса (он может вызвать пяти- и более секундную асистолию). Для ускорения частоты сокращений иногда вводят атропин (с целью дифференциального диагноза с ускоренным узловым или идиовентрикулярным ритмом).

Диагностический алгоритм при АВ-диссоциации представлен на рисунке 4.

Лечение

Лечение зависит от основного заболевания и его тяжести. Особенности лечения АВ-диссоциации включают оценку гемодинамического статуса пациентов и определение основной патологии.

Для пациентов с нестабильной гемодинамикой, например при желудочковой тахикардии, первым этапом лечения является проведение неотложных мероприятий – немедленная кардиоверсия или внутривенное введение лекарственных препаратов в зависимости от тяжести состояния пациента, а также лечение дигоксиновой интоксикации.

Крайне важно установить отсутствие повреждения зоны предсердно-желудочкового соединения и адекватность АВ-проведения на фоне ускоренного узлового ритма после кардиохирургических операций. У данной группы больных может наблюдаться полная АВ-блокада с ускоренным ритмом из места дистальнее уровня блока. Однако, когда ускоренный очаг ритма не функционирует, развивается блокада. Поскольку полная блокада сердца – жизнеугрожающее состояние, пациенты с вышеописанными проявлениями должны находиться под постоянным наблюдением.

Кроме того, важно исключить прием медикаментов, которые могут вызвать АВ-диссоциацию. Следует проводить коррекцию электролитных нарушений.

Хирургическое лечение

Редко требуется имплантация постоянного водителя ритма.

Консультации

Пациентам с наличием необъяснимой и некорригированной АВ-диссоциации в результате наличия узлового ритма или желудочковой тахикардии показаны консультации кардиолога и электрофизиолога [8–10].

Обзор лекарственной терапии

Цель медикаментозного лечения – предупреждение летальности и профилактика осложнений.

Применяют следующие группы препаратов:

1. Антихолинэргические препараты (ингибируют автономные, постганглионарные, холинергические рецепторы).

Применяют атропин внутривенно, внутримышечно. Механизм действия: повышает ЧСС посредством холинергического эффекта, увеличивая при этом сердечный выброс.

2. Адренергические агонисты (повышают работу сердца и улучшают коронарный кровоток).

Применяют изопротеренол (Изупрел, Изопро). Механизм действия: активация бета1- и бета2-адренергических рецепторов; блокировка бета-рецепторов в сердце, скелетной мускулатуре бронхов, выводном тракте; позитивный инотропный и хронотропный эффект.

3. Антидоты (используют для лечения дигиталисной интоксикации).

Применяют антидигоксин (Дигибинд). Фрагмент иммуноглобулина с высокой специфичностью к дигоксину и молекулам дигоксина. Выводит дигоксин и молекулы дигоксина из тканей. В одной ампуле Дигибинда содержится 40 мг чистого дигоксин-специфического антидота, способного связывать 0,6 мг дигоксина или дигитоксина.

Заключение

Атриовентрикулярная диссоциация – это состояние, при котором предсердия и желудочки не активируются синхронно, а сокращаются независимо друг от друга. Ритм сокращения желудочков при этом либо совпадает с ритмом сокращения предсердий, либо превышает его. АВ-диссоциация чаще всего возникает как симптом при различных состояниях или заболеваниях сердца, в результате которых либо нарушается образование импульса в доминантном водителе ритма и появляется ускоренный узловой или желудочковый ритм, либо происходит ускорение дополнительного водителя ритма. Таким образом, диагностические мероприятия и лечение направлены на определение и коррекцию основного состояния или заболевания. В рамках дифференциальной диагностики прежде всего необходимо исключить наличие полной АВ-блокады, требующей специальных лечебных мероприятий. Важным является исключение или коррекция при ее наличии на ранних этапах дигоксиновой интоксикации, приводящей к развитию АВ-диссоциации. Сама по себе АВ-диссоциация является доброкачественным феноменом, а возникновение осложнений связано с развитием патологических аритмий и прогрессированием основного заболевания.

Библиографический список

1. Braunwald E. Atrioventricular dissociation. In: Braunwald E., Zipes D.P., Libby P. (eds) Heart diseases: A textbook of cardiovascular medicine. 6th edn. Philadelphia: WB Saunders Co.; 2001.
2. Кушаковский М., Журавлева Н. Аритмии и блокады сердца. Атлас электрокардиограмм. СПб: Фолиант; 2012.
3. Santulli G. Epidemiology of cardiology of cardiovascular disease in the 21st century: updated numbers and updated facts. *JCVD*. 2013; 1 (1): 1–2.
4. Бокерия Л.А., Ревишвили А.Ш., Ардашев А.А. Желудочковые аритмии. М.: Медпрактика-М; 2002 г.
5. Бокерия Л.А, Голухова Е.З., Бокерия О.Л., Кулямин Л.И., Лалмян М.Г. Клинико-функциональные особенности желудочковых аритмий у больных ишемической болезнью сердца. *Кардиология*. 1998; 10: 17–24.
6. Ho R.T., Pietrasik G., Greenspon A.J. A narrow complex tachycardia with intermittent atrioventricular dissociation: What is the mechanism? *Heart Rhythm*. 2014; 11 (11): 2116–9. DOI: 10.1016/j.hrthm.2014.06.028.
7. Ogunlade O., Akintomide A.O., Ajayi O.E., Eluwole O.A. Marked first degree atrioventricular block: an extremely prolonged PR interval associated with atrioventricular dissociation in a young Nigerian man with pseudo-pacemaker syndrome: a case report. *BMC Res. Notes*. 2014; 7: 781. DOI: 10.1186/1756-0500-7-781.
8. Вишняков А.М., Вишнякова Л.Г., Сидорова Н.Ю., Сидорова Т.Ф. Случай идиопатического ускоренного идиовентрикулярного ритма, индуцированного вагусной активностью. *Вестник аритмологии*. 2004; 35: 81.
9. Brosnan M., la Gerche A., Kumar S., Lo W., Kalman J., Prior D. Modest agreement in ECG interpretation limits the application of ECG screening in young athletes. *Heart Rhythm*. 2014; 12 (1): 130–6. DOI: 10.1016/j.hrthm.2014.09.060.
10. Roberts-Thomson K.C., Seiler J., Raymond J.-M., Stevenson W.G. Exercise induced tachycardia with atrioventricular dissociation: What is the mechanism? *Heart Rhythm*. 2008; 6 (3): 426–8. DOI:10.1016/j.hrthm.2008.03.020.

References

1. Braunwald E. Atrioventricular dissociation. In: Braunwald E., Zipes D.P., Libby P. (eds) Heart diseases: A textbook of cardiovascular medicine. 6th edn. Philadelphia: WB Saunders Co.; 2001.
2. Kushakovskiy M., Zhuravleva N. Cardiac arrhythmias. Atlas of electrocardiograms. Saint-Petersburg: Foliant; 2012 (in Russian).
3. Santulli G. Epidemiology of cardiology of cardiovascular disease in the 21st century: updated numbers and updated facts. *JCVD*. 2013; 1 (1): 1–2.
4. Bockeria L.A., Revishvili A.S., Ardashev A.A. Ventricular arrhythmias. Moscow: Medpractika-M; 2002 (in Russian).
5. Bockeria L.A., Golukhova E.Z., Bockeria O.L., Kulyamin L.I., Lalmyan M.G. Clinical and functional features of ventricular arrhythmias in patients with coronary heart disease. *Kardiologiya*; 1998; 10: 17–24 (in Russian).
6. Ho R.T., Pietrasik G., Greenspon A.J. A narrow complex tachycardia with intermittent atrioventricular dissociation: What is the mechanism? *Heart Rhythm*. 2014; 11 (11): 2116–9. DOI: 10.1016/j.hrthm.2014.06.028.
7. Ogunlade O., Akintomide A.O., Ajayi O.E., Eluwole O.A. Marked first degree atrioventricular block: an extremely prolonged PR interval associated with atrioventricular dissociation in a young Nigerian man with pseudo-pacemaker syndrome: a case report. *BMC Res. Notes*. 2014; 7: 781. DOI: 10.1186/1756-0500-7-781.
8. Vishnyakov A.M., Vishnyakova L.G., Sidorova N.Yu., Sidorova T.F. The case of idiopathic accelerated idioventricular rhythm induced by vagal activity. *Vestnik Aritmologii*. 2004; 35: 81 (in Russian).
9. Brosnan M., la Gerche A., Kumar S., Lo W., Kalman J., Prior D. Modest agreement in ECG interpretation limits the application of ECG screening in young athletes. *Heart Rhythm*. 2014; 12 (1): 130–6. DOI: 10.1016/j.hrthm.2014.09.060.
10. Roberts-Thomson K.C., Seiler J., Raymond J.-M., Stevenson W.G. Exercise induced tachycardia with atrioventricular dissociation: What is the mechanism? *Heart Rhythm*. 2008; 6 (3): 426–8. DOI:10.1016/j.hrthm.2008.03.020.

Поступила 04.02.2015 г.
Подписана в печать 15.03.2015 г.

© О.Л. БОКЕРИЯ, А.А. АХОБЕКОВ, 2015
© АННАЛЫ АРИТМОЛОГИИ, 2015

УДК 616.12-008.313.3
DOI: 10.15275/annaritmol.2015.1.3

ЖЕЛУДОЧКОВАЯ ЭКСТРАСИСТОЛИЯ

Тип статьи: лекция

О.Л. Бокерия, А.А. Ахобеков

ФГБУ «Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» (директор – академик РАН и РАМН Л.А. Бокерия); Рублевское шоссе, 135, Москва, 121552, Российская Федерация

Бокерия Ольга Леонидовна, доктор мед. наук, профессор, гл. науч. сотр., зам. заведующего отделением; Ахобеков Альберт Амалиевич, мл. науч. сотр.; e-mail: alber-t7@mail.ru

Желудочковая экстрасистолия выявляется примерно у 5% населения. Лечение желудочковой экстрасистолии является сложной задачей; выбор тактики лечения зависит от причины ее возникновения и влияния ее на прогноз. Желудочковая экстрасистолия бывает двух видов: доброкачественная и жизнеугрожающая. При доброкачественной желудочковой экстрасистолии

антиаритмическая терапия или радиочастотная аблация (РЧА) аритмогенных зон применяются в случае наличия выраженной симптоматики. Жизнеугрожающая желудочковая экстрасистолия чаще всего ассоциирована с сопутствующей кардиальной патологией. В данном случае лечение основного заболевания является главной задачей.

Ключевые слова: желудочковая экстрасистолия; внезапная сердечная смерть, лечение; радиочастотная аблация.

VENTRICULAR PREMATURE COMPLEXES

O.L. Bockeria, A.A. Akhobekov

A.N. Bakoulev Scientific Center for Cardiovascular Surgery; Rublevskoe shosse, 135, Moscow, 121552, Russian Federation

Bockeria Ol'ga Leonidovna, MD, PhD, DSc, Professor, Chief Research Associate, Deputy Chief of Department; Akhobekov Al'bert Amalievich, MD, Junior Research Associate; e-mail: alber-t7@mail.ru

Ventricular premature beats are detected in about 5% of population. Treatment of ventricular premature beats is a challenge; the choice of tactics of treatment depends on the cause of its' occurrence and its' influence on the prognosis. Ventricular premature beats are divided into two major groups: benign and life-threatening. In benign ventricular premature beats antiarrhythmic therapy or RFA of arrhythmogenic zones are used in case of severe symptoms. Life-threatening ventricular premature beats are often associated with concomitant cardiac pathology. In this case, treatment of the underlying disease is a major challenge.

Key words: ventricular premature beats; sudden cardiac death, treatment; radiofrequency ablation.

Введение

Желудочковая экстрасистолия (ЖЭС) – это преждевременное возбуждение сердца, возникающее под влиянием импульсов, исходящих из различных участков проводящей системы желудочков. Источником ЖЭС в большинстве случаев являются разветвления пучка Гиса и волокна Пуркинье.

Желудочковая экстрасистолия является одной из самых распространенных желудочковых аритмий. При регистрации ЭКГ в 12 отведениях в покое желудочковые экстрасистолы определяются примерно у 5% здоровых лиц молодого возраста, тогда как при холтеровском мониторировании ЭКГ в течение 24 ч их частота составляет 50%. Хотя большинство из них представлено единичными экстрасистолами, могут выявляться и сложные формы [1].

Лечение желудочковой экстрасистолии является сложной и комплексной задачей. Подход к лечению ЖЭС в последние десятилетия претерпел серьезные изменения. Желудочковая экстрасистолия вызывает при определенных обстоятельствах желудочковую тахикардию, которая, в свою очередь, может перерасти в фибрилляцию желудочков, что является одним из наиболее распространенных механизмов внезапной сердечной смерти (ВСС).

Одной из тактических ошибок, допускавшихся в 1970-х и 1980-х гг., было агрессивное устранение желудочковой экстрасистолии у больных после инфаркта миокарда. Исследования показали, что устранение ЖЭС антиаритмическими препаратами увеличивает риск смертности у пациентов без какого-либо положительного клинического результата [2].

Патофизиология

Патофизиология желудочковой экстрасистолии у человека изучена в небольшом количестве исследований. Большая часть информации о ЖЭС получено из исследований, проводившихся на животных. В патофизиологии желудочковой экстрасистолии выделяют три основных механизма: усиленный автоматизм, риентри и триггерная активность [3–5].

Усиленный автоматизм

Усиленный автоматизм – это появление нового участка деполяризации в миокарде желудочков, что может привести к возникновению внеочередного желудочкового комплекса. Причиной усиления автоматизма могут послужить электролитные нарушения или ишемизированный участок миокарда.

Риентри

Риентри обычно возникает, когда медленно проводящие ткани, например ишемизированный миокард, прилегают к нормальной ткани.

Возникают условия для повторного входа возбуждения и развития механизма риентри.

Триггерная активность

Постдеполяризация, вызванная предыдущим импульсом, может привести к преждевременной активации, и это может послужить причиной желудочковой экстрасистолии, если порог стимуляции достигнут. Постдеполяризация может произойти либо во время (в начале), либо после (в конце) завершения реполяризации.

Эпидемиология

По данным исследований, распространенность желудочковой экстрасистолии варьируется в зависимости от изучаемого населения, продолжительности наблюдения и метода ее обнаружения. При регистрации ЭКГ в 12 отведениях желудочковая экстрасистолия определяется редко. Фремингемское исследование (с 1-го часа амбулаторного ЭКГ) позволило установить, что распространенность одной или более желудочковых экстрасистол в час возникала у 33% мужчин и у 32% женщин без ишемической болезни сердца (ИБС). Среди пациентов с ИБС распространенность одной или более ЖЭС выявлялась у 58% мужчин и 49% женщин. Другие исследования с использованием 24-часового амбулаторного мониторинга показали распространенность ЖЭС у 41% здоровых мальчиков-подростков в возрасте 14–16 лет, у 50–60% здоровых молодых взрослых и у 84% здоровых пожилых людей в возрасте 73–82 лет.

ЖЭС также часто встречается у пациентов с артериальной гипертензией, гипертрофией желудочков, кардиомиопатией, пролапсом митрального клапана. По данным исследования GISSI (Gruppo Italiano per lo Studio della Sopravvivenza dell'Infarto Miocardico), у 64% пациентов после перенесенного инфаркта миокарда наблюдалась ЖЭС, причем 20% из них имели более 10 ЖЭС в час при 24-часовом холтеровском мониторировании ЭКГ. Фремингемское исследование продемонстрировало бóльшую распространенность ЖЭС среди мужчин по сравнению с женщинами. Разница была особенно значима у мужчин с ИБС в сравнении с женщинами с ИБС. ЖЭС редко встречается у детей – Vanderbilt Medical Center выявил распространенность ЖЭС среди детей, равную 0,8–2,2% (точная распространенность неизвестна). Известно, что распространенность заболевания увеличивается с возрастом.

Смертность и заболеваемость

Прогноз зависит от частоты и вида ЖЭС, а также от вида и тяжести сопутствующих заболеваний сердца. Желудочковые экстрасистолии связаны с высоким риском смерти, особенно когда диагностируется ИБС. Но стоит иметь в виду, что подавление ЖЭС у данной категории пациентов не влияет позитивно на выживаемость. У бессимптомных пациентов частая ЖЭС, выявляемая во время нагрузочного тестирования, была связана с 2,5-кратным увеличением риска сердечно-сосудистой смерти. Редкие ЖЭС не увеличивают риск смерти. Политопная желудочковая экстрасистолия предполагает более худший прогноз, чем единичная монотопная. В двух исследованиях частые ЖЭС во время нагрузки были независимыми предикторами смерти [4, 5]. Частая желудочковая экстрасистолия по типу бигеминии может вызвать аритмогенную кардиомиопатию.

Жалобы

Типичные жалобы при желудочковой экстрасистолии представлены перебоями в работе сердца, ощущением замирания сердца, учащенным сердцебиением, головокружением, атипичной болью в груди, усталостью. От пациентов можно услышать об усиленном сокращении сердца, следующем за ощущением замирания. Также может присутствовать пульсация шейных вен, возникающая при очередной систоле предсердий, которая происходит при закрытых атриовентрикулярных клапанах вследствие преждевременного сокращения желудочков. Последующие после ЖЭС сокращения сильнее из-за постэкстрасистолической компенсаторной паузы. Данное явление известно как экстрасистолическое потенцирование.

Причины

Кардиальные причины:
- ишемическая болезнь сердца;
- постинфарктный кардиосклероз;
- дилатационная и гипертрофическая кардиомиопатия;
- приобретенные пороки сердца и др.

Экстракардиальные причины:
- нарушения электролитного баланса (гипокалиемия, гипомагниемия или гиперкальциемия);

Таблица 1

Классификация желудочковых аритмий (B. Lown, M. Wolf; M. Ryan)

Класс	Количественная и морфологическая характеристика ЖЭС по B. Lown и M. Wolf	Количественная и морфологическая характеристика ЖЭС по B. Lown и M. Wolf в модификации M. Ryan
0	отсутствие ЖЭС	отсутствие ЖЭС
1	редкая, монотопная ЖЭС (до 30 в час)	редкая, монотопная ЖЭС (до 30 в час)
2	частая, монотопная ЖЭС (более 30 в час)	частая, монотопная ЖЭС (более 30 в час)
3	политопные ЖЭС	политопные ЖЭС
4А	парные ЖЭС	мономорфные парные ЖЭС
4Б	желудочковая тахикардия (3 и более подряд ЖЭС)	полиморфные парные ЖЭС
5	ранние ЖЭС (*R* на *T*) (приходится на начальные 4/5 зубца *T*)	желудочковая тахикардия (3 и более подряд ЖЭС)*

* Прогностическое значение «ранних» ЖЭС по времени появления в диастоле оспаривается.

Таблица 2

Классификация желудочковых аритмий (R.J. Myerburg et al.)

Частота ЖЭС	Морфология аритмии
1 – редкие (менее 1 в час)	A – единичные, мономорфные
2 – нечастые (1–9 в час)	B – единичные, полиморфные
3 – умеренно частые (10–30 в час)	C – парные
4 – частые (31–60 в час)	D – неустойчивая желудочковая тахикардия (до 30 с)
5 – очень частые (более 60 в час)	E – устойчивая желудочковая тахикардия (более 30 с)

– передозировка лекарств (например, дигоксина, трициклических антидепрессантов, эуфиллина, амитриптилина, псевдоэфедрина, флуоксетина);
– наркотические препараты (например, кокаин, амфетамины, кофеин, алкоголь);
– анестетики;
– инфекция;
– стресс.

Классификация

Существует несколько классификаций желудочковой экстрасистолии.

В течение многих лет кардиологи широко использовали классификацию, предложенную в 1971 г. B. Lown и M. Wolf, которая подразделяла желудочковые экстрасистолы на пять градаций у больных с инфарктом миокарда (ИМ). В 1975 г. M. Ryan предложил модифицированный вариант градации желудочковых аритмий у пациентов без ИМ. Сводные данные по этой классификации представлены в таблице 1.

Позднее, в 1984 г., была предложена и в настоящее время получила распространение модифицированная классификация, предполагающая разделение желудочковых аритмий по их форме и частоте экстрасистол (R.J. Myerburg et al., 1984 г.). Данная классификация представлена в таблице 2.

Для оценки прогностической значимости ЖЭС имеют значение только основное заболевание и наличие органического поражения сердца, которые определяют риск ВСС. По этой причине большее практическое значение придают риск-стратификации желудочковых аритмий, предложенной J.T. Bigger в 1984 г. (табл. 3).

Частота и морфология ЖЭС у пациентов без структурных изменений в сердце не имеют прогностического значения.

Только у больных, перенесших ИМ со сниженной фракцией выброса, выявление более 10 ЖЭС в час соответствует высокому риску ВСС.

У больных с пороками и другими органическими поражениями сердца увеличение риска происходит при снижении сократительной функции миокарда (табл. 4).

Существует также *классификация по происхождению и количеству ЖЭС*:
– монотопные: ЖЭС происходят из одного очага;
– политопные: ЖЭС происходят из нескольких очагов;
– левожелудочковая;

Таблица 3

Классификация желудочковых аритмий по прогностической значимости (J.T. Bigger)

Сравниваемые критерии	Доброкачественные	Потенциально злокачественные	Злокачественные
Риск внезапной смерти	очень низкий	низкий или умеренный	высокий
Клинические проявления	сердцебиение, выявленное при плановом осмотре	сердцебиение, выявленное при плановом осмотре или массовом обследовании	сердцебиение, синкопальные состояния, остановка сердца в анамнезе
Структурное поражение сердца	как правило, нет	есть	есть
Рубец или гипертрофия сердца	нет	есть	есть
Фракция выброса левого желудочка	нормальная (более 55%)	умеренно снижена (30–55%)	значительно снижена (менее 30%)
Частота желудочковой экстрасистолии	незначительная или умеренная	умеренная или значительная	умеренная или значительная
Парные желудочковые экстрасистолы или нестойкая (длительностью меньше 30 с) желудочковая тахикардия	нет	есть	есть
Стойкая (длительностью более 30 с) желудочковая тахикардия	нет	нет	есть
Гемодинамические последствия аритмии	нет	нет или незначительные	умеренные или выраженные

Таблица 4

Классификация желудочковых аритмий по отношению к нормальным желудочковым сокращениям

Название	Соотношение
Бигеминия	ЖЭС возникает после каждого нормального сокращения
Тригеминия	ЖЭС возникает через каждые 2 нормальных сокращения
Квадригеминия	ЖЭС возникает через каждые 3 нормальных сокращения
Куплет	2 последовательных ЖЭС
Неустойчивая желудочковая тахикардия	3 или более последовательных ЖЭС (менее 30 с)

– правожелудочковая;
– идиопатическая;
– ЖЭС, обусловленные органическими заболеваниями сердца.

Диагностика

Лабораторная

Цель лабораторной диагностики – установление провоцирующих факторов ЖЭС, таких как токсические препараты, электролитные нарушения, инфекции, ишемия или инфаркт миокарда, а также получение данных об уровне электролитов в сыворотке крови, гормонов щитовидной железы.

Инструментальная

Задача инструментальной диагностики состоит в оценке степени дисфункции левого желудочка (ЛЖ) с помощью неинвазивных методов исследования, таких как эхокардиография или радионуклеидная визуализация.

Эхокардиография может быть предпочтительным методом, поскольку она также обеспечивает структурную информацию о сердце.

Применение 24-часового холтеровского мониторирования ЭКГ может помочь установить количество ЖЭС и степень электрической нестабильности миокарда.

Регистрация ЭКГ позволяет выявить диагностические критерии ЖЭС:
– широкие и деформированные комплексы *QRS*;
– отсутствие перед экстрасистолой зубца *P*;
– зубец *T* обычно находится в противоположном направлении от *R*-зубца;
– в большинстве случаев – полная компенсаторная пауза;

Таблица 5

Определение расположения источника экстрасистолии по данным ЭКГ

Локализация экстрасистол	Формы комплексов ЖЭС в отведениях ЭКГ					
	V1	V2	V3	V4	V5	V6
Правожелудочковые						
базальные	*Rs, RS*	*RS*	*R*	*R*	*R*	*R*
промежуточные	*rS, QS*	*rS*	*rS*	*rS, RS*	*R*	*R*
верхушечные	*rS, QS*	*rS, QS*	*rS*	*rS*	*rS, RS*	*Rs, RS*
Левожелудочковые						
базальные	*R*	*R*	*R*	*R*	*Rs*	*RS, Rs*
промежуточные	*R, qR, RR', RS, Rs*	*R, Rs*	*RS*	*RS, rS*	*rS*	*rS, QS*
верхушечные	*RS, Rs*	*rS, RS*	*rS*	*rS*	*rS*	*rS*
Базальные	*R*	*R*	*R*	*R*	*R*	*R*
Верхушечные	*rS*	*rS*	*rS*	*rS*	*rS*	*rS*

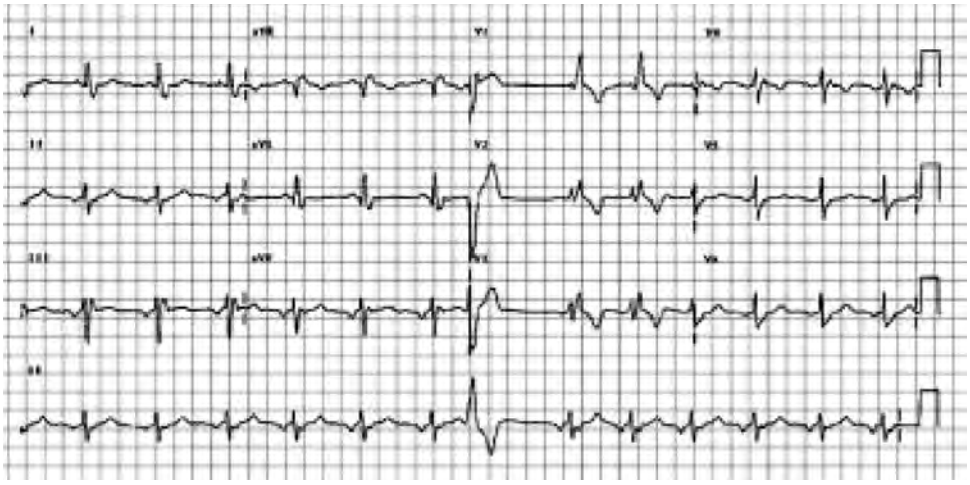


Рис. 1. Желудочковая экстрасистолия по типу блокады левой ножки пучка Гиса

– при ЖЭС, исходящей из левого желудочка, как правило, фиксируется блокада правой ножки пучка Гиса;
– при ЖЭС, исходящей из правого желудочка, фиксируется блокада левой ножки пучка Гиса.

Основные ЭКГ-признаки желудочковых экстрасистол:

1) преждевременное появление расширенного и деформированного по отношению к основному ритму комплекса *QRS* без предшествующего ему зубца *P*, исключая поздние экстрасистолы, перед которыми регистрируются зубцы *P*, не имеющие электрофизиологической связи с желудочковыми экстрасистолами;
2) наиболее часто – наличие полной компенсаторной паузы.

Форма желудочковых экстрасистол зависит не только от локализации источника экстрасистолии, но и от скорости и пути распространения импульса в желудочках. Поэтому ЭКГ дает возможность ориентировочно установить расположение эктопического очага по морфологии экстрасистолического комплекса (табл. 5).

Если желудочковая экстрасистола имеет вид блокады правой ножки и левой передней ветви пучка Гиса, источник ее находится в системе левой задней ветви пучка Гиса, то есть в задней стенке ЛЖ.

Если желудочковая экстрасистола имеет вид блокады правой ножки и задней нижней ветви пучка Гиса, источник ее находится в левой передней ветви пучка Гиса.

Если желудочковая экстрасистола имеет вид полной блокады левой ножки пучка Гиса (рис. 1), источник ее находится в правой ножке пучка Гиса.

Комплекс *QRS* левожелудочковой экстрасистолы в правых грудных отведениях имеет моно- или бифазную форму: *R, qR, RR', RS, Rs*, а в левых – *rS* или *QS*.

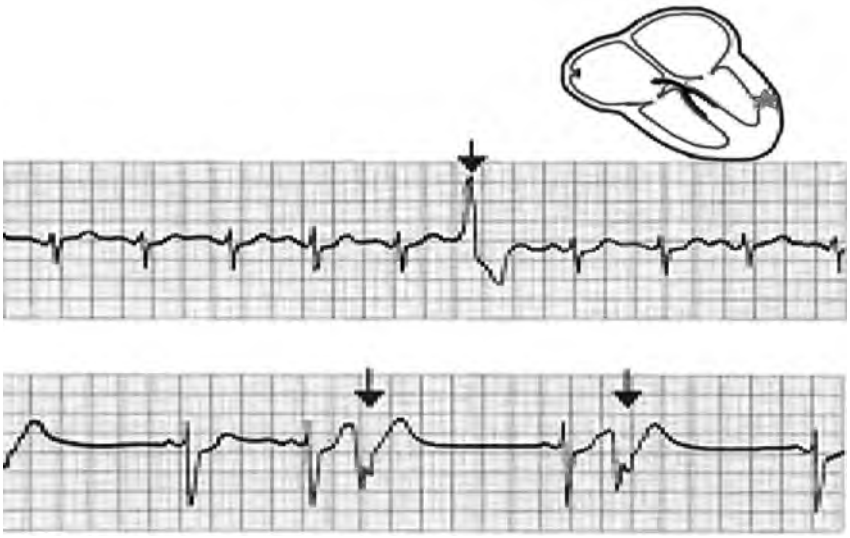


Рис. 2. Желудочковая экстрасистолия по типу *R* на *T*

Комплекс *QRS* правожелудочковой экстрасистолы в правых грудных отведениях имеет форму *rS* или *QS*, а в левых – *R*.

Если желудочковая экстрасистола возникает в участке межжелудочковой перегородки, обычно длительность и форма ее незначительно отличаются от комплекса *QRS* основного ритма.

Форма *QRS* типа *rSR*' в отведении V1 характерна для экстрасистолы из левой половины межжелудочковой перегородки, а тип *R* или *qR* в отведении V6 – для экстрасистол из правой половины перегородки.

Направленность комплекса *QRS* экстрасистолического комплекса во всех грудных отведениях вверх позволяет предположить локализацию источника желудочковой экстрасистолы в базальных отделах сердца, а направленность комплекса *QRS* вниз – в участке верхушки.

На рисунке 2 показана ранняя желудочковая экстрасистолия по типу *R* на *T*.

В сложных для топической диагностики случаях точный источник экстрасистолы не указывают, ограничившись выводом о наличии желудочковых экстрасистол.

Выполнение стресс-теста должно быть обязательным, поскольку позволяет выявить коронарную ишемию, стресс-индуцированную аритмию или же сразу обе причины.

Электрофизиологическое исследование (ЭФИ)

По данным Американского колледжа кардиологов (Американской ассоциации сердца, ACC/AHA), I класс показаний для проведения ЭФИ – у пациентов с ИБС, низкой фракцией выброса (менее 36%), и неустойчивой желудочковой тахикардией, зафиксированной на ЭКГ.

Коронарография

Коронарография у возрастных пациентов с ЖЭС должна выполняться в обязательном порядке для исключения ишемической природы ее возникновения.

Лечение

Решение вопроса о тактике лечения пациента с желудочковой экстрасистолией является весьма сложной задачей, поскольку не все больные с ЖЭС имеют высокий риск внезапной сердечной смерти. Подход к лечению ЖЭС часто зависит от наличия симптомов или основных органических сердечных заболеваний и от оценки риска ВСС. При отсутствии значимых структурных заболеваний сердца (например, при нормальной сократительной функции, отсутствии коронарной патологии или приобретенных пороков сердца) бессимптомная ЖЭС не требует лечения. При наличии же симптоматической ЖЭС рекомендуется начать с избегания отягчающих факторов (например, стресса, содержащих кофеин продуктов) и анксиолитических препаратов.

Лечение должно включать в себя ограничение преходящей ишемии, поддержание электролитного баланса, контроль артериального давления [6].

Антиаритмическая терапия

При ЖЭС примерно одинаковой эффективностью обладают практически все группы препаратов.

Препараты I класса (блокаторы быстрых натриевых каналов) делятся на A, B и C подгруппы.

Препараты класса IA (например, прокаинамид, хинидин, дизопирамид) умеренно эффективны, но имеют проаритмогенный эффект. Прокаинамид ассоциируется с высокой частотой аллергических реакций, а хинидин плохо переносится из-за побочных эффектов.

Препараты класса IB (например, мексилитин) могут иметь менее проаритмогенный эффект, чем препараты класса IA. Они обладают высокой частотой экстракардиальных побочных эффектов.

Препараты класса IC (например, флекаинид, пропафенон) являются эффективными для снижения желудочковой эктопии и относительно хорошо переносятся пациентами с нормальной или минимально сниженной сократительной функцией ЛЖ и без ИБС. Они не рекомендуются больным с ИБС из-за неблагоприятного исхода. Морицизин был отменен в июле 2007 г. из-за снижения спроса на рынке.

Препараты II класса (бета-блокаторы) являются препаратами выбора у пациентов с ЖЭС и сопутствующими органическими заболеваниями сердца, особенно если имеется сниженная фракция выброса левого желудочка. Бета-блокаторы, или блокаторы калиевых каналов, эффективно подавляют ЖЭС из правого желудочка.

Препараты III класса (например, амиодарон, соталол) одобрены для использования только при жизнеугрожающих аритмиях. Имеют свойства, характерные для всех классов антиаритмических препаратов. Могут тормозить атриовентрикулярную проводимость и влиять на функцию синусового узла. Удлиняют потенциал действия и рефрактерный период в миокарде, тормозят адренергическую стимуляцию. Очень эффективны в лечении и профилактике фибрилляции и трепетания предсердий. Имеют низкий риск проаритмогенного эффекта. Возможно их использование у пациентов с органическими заболеваниями сердца. Большинство врачей назначают амиодарон в дозе 400 мг внутрь 3 раза в день в течение 1 нед из-за низкого проаритмогенного эффекта, а затем еженедельно уменьшают дозу до терапевтической (терапевтическая доза – 200 мг/сут). Все пациенты должны следить за частотой сердечных сокращений в целях избежания брадикардии.

Последние данные свидетельствуют о том, что амиодарон является безопасным для больных с ЖЭС после инфаркта миокарда, однако он не уменьшает смертность. Амиодарон является препаратом выбора у пациентов, которые не переносят бета-блокаторы. В результате метаанализа сравнения эффективности и безопасности применения амиодарона и метопролола в лечении ЖЭС был сделан вывод, что по профилактической активности амиодарон, по-видимому, не превосходит метопролол; при этом амиодарон был связан с более высокой частотой побочных реакций [7–9].

Препараты IV класса (блокаторы кальциевых каналов) в общем не играют никакой роли в лечении ЖЭС.

Клинические испытания показали, что препараты I класса и соталол увеличивают смертность у пациентов, перенесших инфаркт миокарда. В настоящее время нет данных об отрицательном влиянии амиодарона на смертность у данной категории пациентов.

В 2006 г. ACC/AHA/ESC стала рекомендовать радиочастотную аблацию (РЧА) у следующих пациентов [10, 11]:

– пациенты с частыми, симптоматическими и мономорфными ЖЭС, рефрактерными к медикаментозной терапии;
– пациенты, которые избегают длительной медикаментозной терапии.

Для пациентов с высоким риском ВСС рекомендована имплантация кардиовертеров-дефибрилляторов (ИКД).

Заключение

По данным ЭКГ при плановом обследовании желудочковая экстрасистолия выявляется у 5% населения. Лечение ЖЭС является сложной и комплексной задачей; выбор тактики лечения зависит от причины ее возникновения. ЖЭС делится на две большие группы: доброкачественные и жизнеугрожающие.

Доброкачественные ЖЭС обычно представлены редкими или частыми одиночными экстрасистолами, которые становятся значительно меньше или исчезают на фоне физической нагрузки. Их возникновение чаще всего не связано с сопутствующей кардиальной патологией. Такой категории пациентов антиаритмическая терапия назначается в случае наличия выраженной симптоматики. Пациентам, которые избегают длительной медикаментозной терапии, может быть порекомендована РЧА аритмогенных зон.

Жизнеугрожающие ЖЭС чаще всего ассоциированы с сопутствующей кардиальной патологией. Самой частой причиной является ИБС. При выполнении нагрузочного теста в данном

случае количество ЖЭС может вырасти, а иногда перерасти в стойкую желудочковую тахикардию. В таких случаях основной целью является эффективное медикаментозное или хирургическое лечение ИБС. Холтеровское мониторирование ЭКГ должно применяться у всех пациентов с ЖЭС. Так, у больных с аритмогенной дисплазией правого желудочка и врожденными каналопатиями обнаруженная на ЭКГ ЖЭС может привести к выявлению полиморфной желудочковой тахикардии [12]. Учитывая высокий риск внезапной сердечной смерти, эти пациенты могут получить максимальную выгоду от ИКД.

Библиографический список

1. Бокерия Л.А, Голухова Е.З., Адамян М.Г. и др. Клинико-функциональные особенности желудочковых аритмий у больных ишемической болезнью сердца. *Кардиология*. 1998; 10: 17–24.
2. Cantillon D.J. Evaluation and management of premature ventricular complexes. *Cleve Clin. J. Med.* 2013; 80 (6): 377–87. DOI: 10.3949/ccjm.80a.12168.
3. Бокерия Л.А., Ревишвили А.Ш., Ардашев А.В., Кочович Д.З. Желудочковые аритмии. М.: Медпрактика-М; 2002.
4. Jouven X., Zureik M., Desnos M., Courbon D., Ducimetière P. Long-term outcome in asymptomatic men with exercise-induced premature ventricular depolarizations. *N. Engl. J. Med.* 2000; 343 (12): 826–33. DOI: 10.1056/NEJM200009213431201.
5. O'Neill J.O., Young J.B., Pothier C.E., Lauer M.S. Severe frequent ventricular ectopy after exercise as a predictor of death in patients with heart failure. *JACC*. 2004; 44 (4): 820–6. DOI:10.1016/j.jacc.2004.02.063.
6. Dow J., Bhandari A., Simkhovich B.Z., Hale S.L., Kloner R.A. The effect of acute versus delayed remote ischemic preconditioning on reperfusion induced ventricular arrhythmias. *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* 2012; 23 (12): 1374–83. DOI: 10.1111/j.1540-8167.2012.02397.x.
7. Richards D.A., Byth K., Ross D.L., Uther J.B. What is the best predictor of spontaneous ventricular tachycardia and sudden death after myocardial infarction? *Circulation*. 1991; 83 (3): 756–63.
8. Stec S., Sikorska A., Zaborska B., Krynski T., Szymot J., Kulakowski P. Benign symptomatic premature ventricular complexes: short- and long-term efficacy of antiarrhythmic drugs and radiofrequency ablation. *Kardiol. Pol*. 2012; 70 (4): 351–8.
9. Huang Z.J., Li T., Yang M.Q., Wu Y.L., Li Y.L. [Efficacy and safety of amiodarone and metoprolol in the treatment of ventricular premature beats: a meta-analysis]. *Nan Fang Yi Ke Da Xue Xue Bao*. 2010; 30 (11): 2577–80.
10. Buxton A.E., Calkins H., Callans D.J., DiMarco J.P., Fisher J.D., Greene H.L. et al. ACC/AHA/HRS 2006 key data elements and definitions for electrophysiological studies and procedures: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Data Standards (ACC/AHA/HRS Writing Committee to Develop Data Standards on Electrophysiology). *JACC*. 2006; 48 (11): 2360–96. DOI:10.1016/j.jacc.2006.09.020.
11. Zipes D.P., Camm A.J., Borggrefe M., Buxton A.E., Chaitman B., Fromer M. et al. ACC/AHA/ESC 2006 guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death). *JACC*. 2006; 48 (5): e247–346.
12. Шомахов Р.А., Макаренко В.Н., Бокерия Л.А. Эволюция методов диагностики и прогнозирования некоронарогенных желудочковых аритмий. *Креативная кардиология*. 2014; 2: 36–47.

References

1. Bockeria L.A, Golukhova E.Z., Adamyan M.G. et al. Clinical and functional features of ventricular arrhythmias in patients with coronary heart disease. *Kardiologiya*. 1998; 10: 17–24 (in Russian).
2. Cantillon D.J. Evaluation and management of premature ventricular complexes. *Cleve Clin. J. Med.* 2013; 80 (6): 377–87. DOI: 10.3949/ccjm.80a.12168.
3. Bockeria L.A., Revishvili A.Sh., Ardashev A.V., Kochovich D.Z. Ventricular arrhythmias. Moscow: Medpraktika-M; 2002 (in Russian).
4. Jouven X., Zureik M., Desnos M., Courbon D., Ducimetière P. Long-term outcome in asymptomatic men with exercise-induced premature ventricular depolarizations. *N. Engl. J. Med.* 2000; 343 (12): 826–33. DOI: 10.1056/NEJM200009213431201.
5. O'Neill J.O., Young J.B., Pothier C.E., Lauer M.S. Severe frequent ventricular ectopy after exercise as a predictor of death in patients with heart failure. *JACC*. 2004; 44 (4): 820–6. DOI:10.1016/j.jacc.2004.02.063.
6. Dow J., Bhandari A., Simkhovich B.Z., Hale S.L., Kloner R.A. The effect of acute versus delayed remote ischemic preconditioning on reperfusion induced ventricular arrhythmias. *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* 2012; 23 (12): 1374–83. DOI: 10.1111/j.1540-8167.2012.02397.x.
7. Richards D.A., Byth K., Ross D.L., Uther J.B. What is the best predictor of spontaneous ventricular tachycardia and sudden death after myocardial infarction? *Circulation*. 1991; 83 (3): 756–63.
8. Stec S., Sikorska A., Zaborska B., Krynski T., Szymot J., Kulakowski P. Benign symptomatic premature ventricular complexes: short- and long-term efficacy of antiarrhythmic drugs and radiofrequency ablation. *Kardiol. Pol*. 2012; 70 (4): 351–8.
9. Huang Z.J., Li T., Yang M.Q., Wu Y.L., Li Y.L. [Efficacy and safety of amiodarone and metoprolol in the treatment of ventricular premature beats: a meta-analysis]. *Nan Fang Yi Ke Da Xue Xue Bao*. 2010; 30 (11): 2577–80.
10. Buxton A.E., Calkins H., Callans D.J., DiMarco J.P., Fisher J.D., Greene H.L. et al. ACC/AHA/HRS 2006 key data elements and definitions for electrophysiological studies and procedures: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Data Standards (ACC/AHA/HRS Writing Committee to Develop Data Standards on Electrophysiology). *JACC*. 2006; 48 (11): 2360–96. DOI:10.1016/j.jacc.2006.09.020.
11. Zipes D.P., Camm A.J., Borggrefe M., Buxton A.E., Chaitman B., Fromer M. et al. ACC/AHA/ESC 2006 guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death). *JACC*. 2006; 48 (5): e247–346.
12. Shomakhov R.A., Makarenko V.N., Bockeria L.A. Evolution of diagnostic methods and prediction of noncoronary ventricular arrhythmias. *Kreativnaya kardiologiya*. 2014; 2: 36–47 (in Russian).

Поступила 20.02.2015 г.
Подписана в печать 15.03.2015 г.

Рубрика: неинвазивная аритмология

© О.Л. БОКЕРИЯ, А.А. АХОБЕКОВ, 2015
© АННАЛЫ АРИТМОЛОГИИ, 2015

УДК 616.12-008.311
DOI: 10.15275/annaritmol.2015.1.4

СИНДРОМ ВОЛЬФА–ПАРКИНСОНА–УАЙТА

Тип статьи: лекция

О.Л. Бокерия, А.А. Ахобеков

ФГБУ «Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» (директор – академик РАН и РАМН Л.А. Бокерия); Рублевское шоссе, 135, Москва, 121552, Российская Федерация

Бокерия Ольга Леонидовна, доктор мед. наук, профессор, гл. науч. сотр., зам. заведующего отделением; Ахобеков Альберт Амалиевич, мл. науч. сотр.; e-mail: alber-t7@mail.ru

Синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта (ВПУ) является второй по распространенности причиной наджелудочковых тахикардий в мире. Морфологический субстрат синдрома Вольфа–Паркинсона–Уайта представлен мышечным мостиком, существующим помимо специализированной области атриовентрикулярного соединения и способным проводить электрические импульсы от предсердий к желудочкам. На сегодняшний день внутрисердечное электрофизиологическое исследование (ЭФИ) является «золотым стандартом» диагностики синдрома Вольфа–Паркинсона–Уайта и обязательным этапом предоперационного обследования. Внутрисердечное ЭФИ позволяет оценить риск внезапной смерти больного. «Золотым стандартом» лечения синдрома Вольфа–Паркинсона–Уайта в настоящее время принято считать радиочастотную аблацию, являющуюся безопасным и высокоэффективным методом терапии.

Ключевые слова: синдром ВПУ; внезапная сердечная смерть, лечение; радиочастотная аблация.

WOLFF–PARKINSON–WHITE SYNDROME

O.L. Bockeria, A.A. Akhobekov

A.N. Bakoulev Scientific Center for Cardiovascular Surgery; Rublevskoe shosse, 135, Moscow, 121552, Russian Federation

Bockeria Ol'ga Leonidovna, MD, PhD, DSc, Professor, Chief Research Associate, Deputy Chief of Department; Akhobekov Al'bert Amalievich, MD, Junior Research Associate; e-mail: alber-t7@mail.ru

Wolff–Parkinson–White syndrome is the second most common cause of supraventricular tachycardia in the world. Morphological substrate of Wolff–Parkinson–White syndrome is presented by a muscle bridge, which exists in addition to the existing specialized area of AV-connection and is able to conduct electrical impulses from the atria to the ventricles. Today intracardiac electrophysiological study is the 'gold standard' for diagnosis of Wolff–Parkinson–White syndrome and an obligatory stage of preoperative examination. Intracardiac electrophysiologic study allows to evaluate the risk of sudden death of a patient. 'Gold standard' treatment of Wolff–Parkinson–White syndrome is currently considered to be radiofrequency ablation, which is a safe and highly effective method of therapy.

Key words: WPW syndrome; sudden cardiac death, treatment; radiofrequency ablation.

Введение

В 1930 г. L. Wolff, J. Parkinson и P. White описали ЭКГ-синдром функциональной блокады ножки пучка Гиса и короткого интервала *P–R*, который наблюдается у молодых, физически здоровых людей, страдающих от приступов тахикардии [1].

По данным различных авторов, частота синдрома предвозбуждения желудочков колеблется от 0,1% до 0,3% на 1000 населения, причем у больных с врожденными пороками сердца она несколько выше и составляет 0,5% [2–4]. Этот синдром является второй по распространенности причиной наджелудочковых тахикардий в мире. Дополнительные предсердно-желудочковые

соединения (ДПЖС) присутствуют при рождении, однако в дальнейшем происходит их саморазрушение (апоптоз). В настоящее время выявлено, что в ряде случаев синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта (ВПУ) ассоциирован с мутацией в гене PRKAG2 [5]. Тем не менее не доказана возможность его наследственной передачи.

ДПЖС выявляются более чем у 60% детей, обращающихся в стационары с жалобами на пароксизмы учащенного сердцебиения. Первый эпизод аритмии может быть обнаружен внутриутробно, возникнуть вскоре после рождения или проявиться в период полового созревания. Крайне редко дебют заболевания возможен в возрасте 50 лет и более. Однако наш собственный опыт свидетельствует о том, что у старшей категории пациентов приступы возникали и в молодости, но, по описанию самих больных, они их не беспокоили, поэтому те не обращались за помощью к специалистам.

В крупных исследованиях выявлено, что у ближайших родственников (матери, отца, братьев, сестер) больного с синдромом ВПУ ДПЖС встречаются в 3,4% случаев. Однако при этом не учитывались скрытые формы ДПЖС, что дало бы более высокую частоту встречаемости.

Синдром ВПУ, несомненно, недодиагностируют, поскольку выраженность преэкзитации по ДПЖС может варьироваться в силу различных причин (от места расположения пучка и количества проводимого через него электричества до таких факторов, как антиаритмическая терапия, возраст и т. д.). Сколько процентов пациентов с феноменом ВПУ являются бессимптомными, также неизвестно.

Морфологическим субстратом синдрома ВПУ являются ДПЖС, или так называемые мышечные мостики. ДПЖС – это проводящие пути между миокардом желудочков и предсердий, существующие помимо специализированной области атриовентрикулярного (АВ) соединения. За исключением случаев, когда эти пути берут свое начало от участков специализированной ткани атриовентрикулярного кольца, впервые описанных S. Kent, обозначать их как «пучки Кента» некорректно. В 1914 г. этот ученый изучил и описал дополнительный узел (соединение), который располагался в правой свободной стенке атриовентрикулярного кольца и был представлен структурными элементами компактной части нормального АВ-соединения. Имеются сообщения, в которых на гистологическом материале показано наличие ДПЖС, состоящих из элементов проводящей системы сердца, в том числе и узловой ткани.

ДПЖС было впервые гистологически выявлено F. Wood et al. [6], но наиболее точное его описание дано R. Ohnell [7]. Большинство гистологически идентифицированных дополнительных путей представляет собой тонкие нити рабочего миокарда предсердий. Ширина этих пучков колеблется от 0,1 до 7 мм (в среднем – 1,3 мм).

Пучки Кента называются дополнительными соединениями, так как начинаются и заканчиваются в рабочем миокарде, в отличие от дополнительных трактов, внедряющихся в специализированную проводящую систему сердца.

Дополнительные пути нельзя визуально дифференцировать от рабочего миокарда, в связи с чем только точная топическая диагностика области наиболее ранней активации деполяризации желудочка путем одного из видов картирования сердца позволяет их идентифицировать с целью дальнейшего устранения. В настоящее время существуют системы поверхностного картирования, которые позволяют определять место расположения ДПЖС неинвазивным путем с точностью до 2–3 мм [8]. ДПЖС могут локализоваться вдоль АВ-борозды по ходу периметра правого и левого АВ-колец, в области перегородки, а также в области митрально-аортального контакта, где отсутствует контакт миокарда левого желудочка с фиброзным кольцом.

Классификация дополнительных путей проведения

Для клинической практики заслуживает внимания классификация ДПЖС, предложенная R. Anderson и A. Becker в 1975 г. [9] и одобренная Европейской исследовательской группой по изучению предвозбуждения желудочков. Данная классификация представлена в таблице 1.

В зависимости от локализации, по ЭКГ-признакам M.E. Josephson [10] подразделяет ДПЖС на пять видов: 1) переднесептальные; 2) заднесептальные; 3) правосторонние (по правой свободной стенке правого предсердия); 4) задние левосторонние и 5) боковые левосторонние – считая, что существуют ЭКГ-различия между последними.

В 1978 г. J. Gallagher et al. [11] по данным эпикардиального картирования выделили следующие локализации ДПЖС: 1) правая передняя

Таблица 1

Анатомическая классификация дополнительных путей проведения (R. Anderson, A. Becker)

Новая терминология дополнительных путей проведения	Прежнее название
Предсердно-желудочковые АВ-соединения	Пучки Кента
Нодовентрикулярное соединение между дистальной частью АВ-узла и межжелудочковой перегородкой	Волокна Махейма
Фасцикуловентрикулярное соединение между общим стволом пучка Гиса или его левой ножки и миокардом желудочков (функционирует редко)	Волокна Махейма
Атриофасцикулярный тракт, связывающий правое предсердие с общим стволом пучка Гиса (встречается редко)	Тракт Брехенмахера
Атрионодальный тракт между СП-узлом и нижней частью АВ-узла	Тракт Джеймса
Скрытые ретроградные вентрикулоатриальные соединения	Ретроградные пучки Кента
Множественные добавочные пути	Множественные дополнительные пути проведения

Примечание. АВ – атриовентрикулярный; СП – синусно-предсердный.

парасептальная; 2) правая передняя; 3) правая боковая; 4) правая задняя; 5) правая парасептальная; 6) левая задняя парасептальная; 7) левая задняя; 8) левая боковая; 9) левая передняя; 10) левая передняя парасептальная.

В 1998 г. M.S. Arruda et al. [12], модифицировав классификацию J. Gallagher et al., предложили подразделять ДПЖС по их локализации в трех главных областях:

1) септальные ДПЖС: переднесептальные и передние парасептальные вдоль кольца трикуспидального клапана (ТК), среднесептальные вдоль кольца ТК, заднесептальные вдоль кольца ТК, заднесептальные вдоль кольца митрального клапана;

2) ДПЖС правой свободной стенки: правые передние, правые переднебоковые, правые боковые, правые заднебоковые, правые задние;

3) ДПЖС левой свободной стенки: левые переднебоковые; левые боковые, левые заднебоковые, левые задние.

В 1999 г. F.G. Cosio et al. [13] предложили свою анатомофизиологическую классификацию локализации ДПЖС при синдроме ВПУ с учетом анатомического расположения в грудной клетке и строения сердца, которая, по мнению этих ученых, является более правильной. ДПЖС разделены ими на три группы: правосторонние, левосторонние и парасептальные.

ДПЖС также можно классифицировать по типу проводимости: декрементные (нарастающее замедление проведения по дополнительному пути в ответ на увеличение частоты стимуляции) или недекрементные, – а также в зависимости от того, способны ли они на антеградное, ретроградное проведение либо их сочетание.

Клинические формы синдрома Вольфа–Паркинсона–Уайта

Различают понятия «феномен» и «синдром» преждевременного возбуждения желудочков: к первому относят те случаи, где имеются лишь типичные изменения ЭКГ, а ко второму – где присутствуют также и приступы тахикардии. Клинически выделяют следующие формы синдрома ВПУ:

1) манифестирующая форма, которая характеризуется постоянным наличием дельта-волны, имеющейся у 0,15–0,20% всего населения, антеградным и ретроградным проведением по ДПЖС; степень предвозбуждения определяется соотношением проведения на желудочки через АВ-узел и систему Гис–Пуркинье;

2) интермиттирующая форма – выявляется в основном по клиническим данным; ей присущи преходящие признаки предвозбуждения (рис. 1);

3) латентная форма – проявляется признаками предвозбуждения только при стимуляции предсердий (чаще всего левого, через коронарный синус при инвазивном ЭФИ) или при замедлении проведения по АВ-узлу в результате массажа каротидного синуса, введения верапамила или пропранолола;

4) скрытая форма, при которой отмечается только ретроградное предвозбуждение предсер-

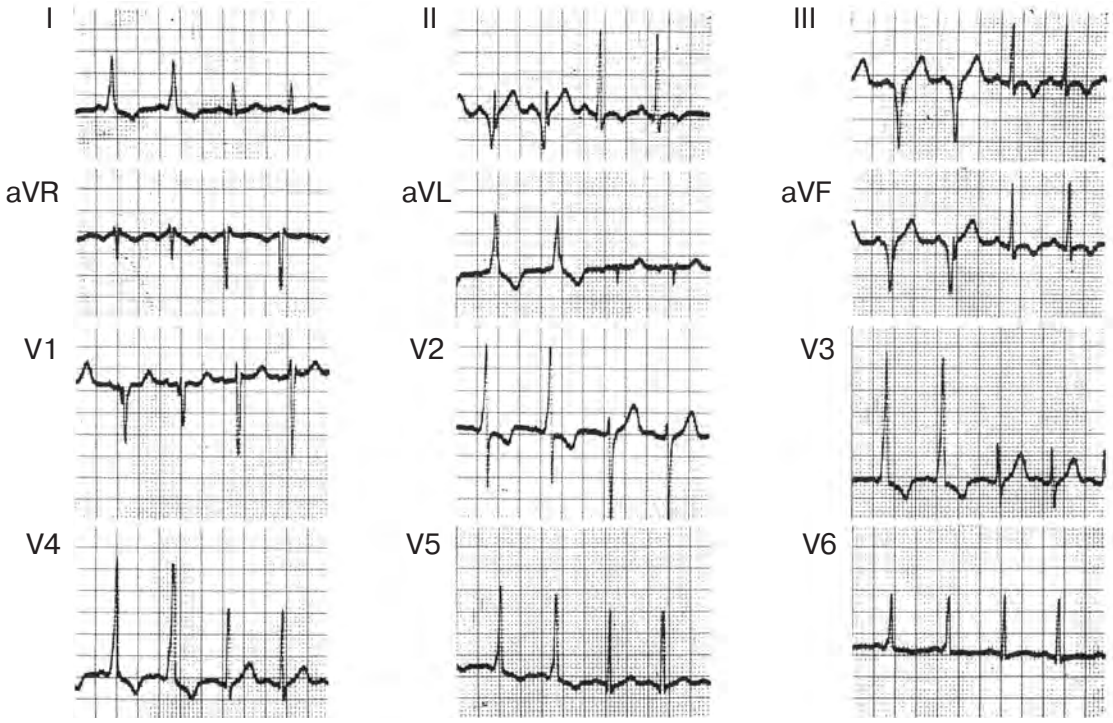


Рис. 1. Электрокардиограмма 14-летнего мальчика с интермиттирующим синдромом ВПУ (отведения I, II, III, aVR, aVL, aVF, V1–V6 стандартной ЭКГ)

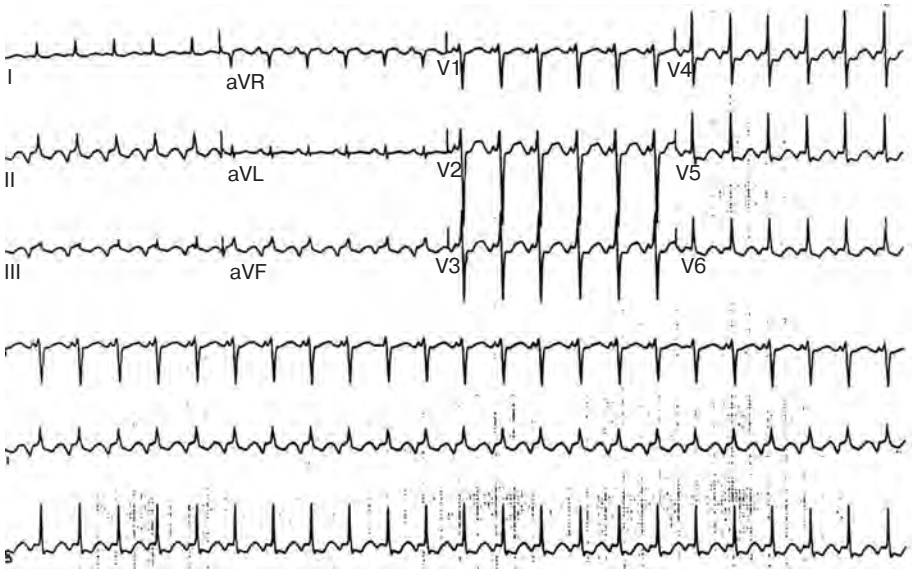


Рис. 2. Электрокардиограмма 12-летней девочки с непрерывно-рецидивирующей ортодромной АВ риентри тахикардией. Видны отрицательные *P*-зубцы во II, III, aVF-отведениях. *P*–*R*-интервал короче, чем *R*–*P*-интервал

дий, поэтому пароксизмов антидромной тахикардии или мерцания предсердий с проведением через ДПЖС не развивается; при синусовом ритме признаков синдрома ВПУ (характерной дельта-волны) на электрокардиограмме нет.

Скрытые ретроградные ДПЖС могут быть двух типов: быстрые (часто встречаются) и медленные (встречаются редко). Быстрые ДПЖС являются основой пароксизмальных ортодромных АВ риентри тахикардий, при которых *V*–*A*-интервал (*R*–*P*/) меньше 1/2 *R*–*R*; а так называемые медленные ДПЖС являются основой непароксизмальных (постоянных, хронических), или непрерывно-рецидивирующих ортодромных АВ риентри тахикардий, при которых *V*–*A*-интервал (*R*–*P*/) больше 1/2 *R*–*R* (рис. 2).

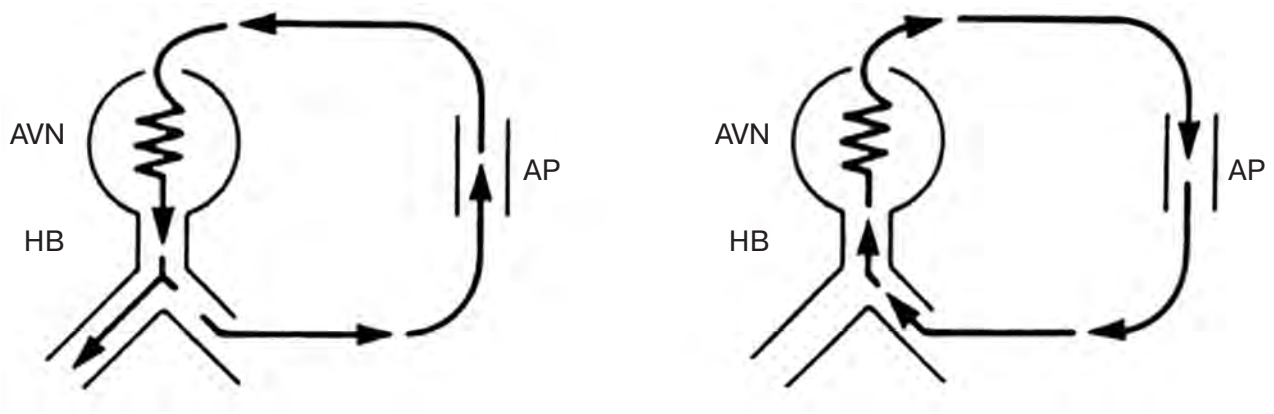


Рис. 3. Схемы проведения через дополнительный путь (*AP*) и нормальную проводящую систему (*AVN–HB*) во время ортодромной (слева) и антидромной (справа) тахикардии

Механизм тахикардий при синдроме ВПУ

D. Durrer et al. в 1967 г. [14] впервые сумели вызвать у больного, имевшего на ЭКГ признаки синдрома ВПУ, приступ пароксизмальной АВ риентри тахикардии. В зависимости от размера петли риентри реципрокные аритмии подразделяют на макро- и микрориентри. При макрориентри циркуляция импульса осуществляется по анатомически определенному пути – повторный вход вокруг «анатомического препятствия». При микрориентри циркуляция импульса происходит по функциональным путям – повторный вход по типу «ведущего круга». Последний представляет собой путь наименьшей продолжительности, в котором импульс продолжает циркулировать, возбуждая ткани, находящиеся в относительном рефрактерном периоде; как правило, в этом микрокруге участвует минимальное количество кардиомиоцитов и элементов проводящей системы сердца.

В настоящее время общепринято, что пароксизмальная тахикардия при синдроме ВПУ является классическим примером макрориентри в связи с тем, что петля риентри имеет большой размер и включает в себя следующие структуры: АВ-узел, общий ствол пучка Гиса, ножку пучка Гиса, сеть волокон Пуркинье, миокард желудочка вплоть до места локализации ДПЖС, собственно ДПЖС, миокард предсердия от области локализации ДПЖС до АВ-узла. Предсердие и желудочек образуют в этом круге верхний и нижний конечные пути. Поскольку этот круг состоит из тканей различных типов, на него можно воздействовать на многих уровнях препаратами, оказывающими влияние на АВ-узел, дополнительный атриовентрикулярный путь, желудочковый или предсердный миокард. У больных с разным расположением ДПЖС имеются различия в предсердном звене круга риентри. Если при правосторонних и септальных ДПЖС в круг риентри входит нижнесептальная часть правого предсердия, то при левосторонних ДПЖС эта часть предсердия, по-видимому, не всегда является обязательным компонентом круга риентри. Следовательно, допускается, что у некоторых больных с синдромом ВПУ имеются входы в АВ-узел со стороны правого и левого предсердий.

В зависимости от электрофизиологических свойств ДПЖС, АВ-узла, предсердий и желудочков при синдроме ВПУ возможно возникновение только антидромной и/или ортодромной тахикардии.

При ортодромной АВ риентри тахикардии происходит антеградное распространение волны возбуждения через АВ-узел в систему Гис–Пуркинье и ретроградное – через ДПЖС к предсердию. Значительно реже, лишь у 5–10% пациентов с синдромом ВПУ, наблюдается вариант антидромной риентри тахикардии, когда волна возбуждения совершает круговое движение по той же петле, но в обратном направлении: антеградно – через ДПЖС, ретроградно – через систему Гис–Пуркинье и АВ-узел к предсердию (рис. 3).

Тахикардии с предвозбуждением желудочков могут возникать и у людей с предсердной тахикардией, трепетанием предсердий, фибрилляцией предсердий (ФП) или атриовентрикулярной узловой реципрокной тахикардией (АВУРТ),

при этом ДПЖС выступает в качестве «свидетеля» (то есть не является критической частью круга тахикардии).

Методы диагностики

В настоящее время существует довольно много методов диагностики синдрома Вольфа–Паркинсона–Уайта и определения локализации ДПЖС. При манифестирующей форме синдрома в НЦССХ им. А.Н. Бакулева, как и в большинстве кардиохирургических клиник, для этих целей широко применяется электрокардиография, поверхностное электрокардиографическое картирование и инвазивное электрофизиологическое исследование сердца, которые и будут рассмотрены в данном разделе. В то же время для диагностики синдрома Вольфа–Паркинсона–Уайта и определения локализации ДПЖС в ряде клиник используется также векторкардиография, магнитокардиография, эхокардиография, радионуклидная вентрикулография. Эти методы не более информативны, однако более трудоемки, требуют использования особой аппаратуры и работы специалистов, а также не лишены недостатков, поэтому не нашли широкого применения в клинической практике. Диагностика синдрома предвозбуждения по сути основана на анализе особенностей процессов деполяризации, реполяризации или сокращения желудочков сердца, возникающих при проведении возбуждения по ДПЖС (на синусовом ритме или при приступе тахикардии) и зависящих от расположения дополнительного проводящего пучка.

Электрокардиографическая диагностика (ЭКГ в 12 общепринятых отведениях)

Исторически первым способом диагностики синдрома ВПУ явился анализ ЭКГ, который благодаря своей простоте и доступности получил наиболее широкое распространение.

В настоящее время к электрокардиографическим признакам синдрома ВПУ принято относить следующие:

– укорочение интервала *P–Q*, чему способствует более быстрое проникновение электрического импульса на желудочки по ДПЖС; этот импульс не имеет задержки (паузы), в отличие от АВ-узла, где последняя достигает не менее 120 мс;
– деформация начала комплекса *QRS* положительной или отрицательной дельта-волной, которая является отражением возбуждения части миокарда по дополнительному пути;
– расширение желудочкового комплекса за счет суммирования длительности дельта-волны и основного комплекса *QRS*;
– смещение сегмента *ST* и зубца *T* в сторону, противоположную направлению комплекса *QRS*.

Впервые типы синдрома ВПУ (А и В) описали F.F. Rosenbaum et al. в 1945 г. [15], основываясь на различиях полярности вектора и морфологии комплекса *QRS* в грудных и пищеводном отведениях. Для типа А было характерно наличие зубца *R* в правых грудных и пищеводном отведениях, для типа В – наличие зубца *S* хотя бы в одном из этих отведений.

По особенностям ЭКГ, в частности по направлению и величине дельта-волны, в основном выделяют три типа синдрома, связанных с локализацией ДПЖС.

Тип А характеризуется положительной дельта-волной в отведении V1–2. ДПЖС между предсердием и желудочком располагается с левой стороны перегородки, раньше возбуждается левый желудочек (рис. 4).

Тип В проявляется отрицательной дельта-волной в отведениях V1–2, но положительной в отведениях V4–6. ДПЖС располагается справа и, соответственно, раньше возбуждается правый желудочек (рис. 5).

Тип С имеет положительную дельта-волну в отведениях V1–4 и отрицательную в V5–6, ДПЖС располагается в латеральной стенке левого желудочка и соединяет субэпикардиальный участок левого предсердия с боковой стенкой левого желудочка.

Большой опыт обследования и оперативного лечения пациентов с синдромом ВПУ позволил ученым из Дьюкского университета в 1978 г. разработать и опубликовать электрокардиографическую классификацию синдрома ВПУ. На основе анализа полярности вектора дельта-волны через 40 мс после начала комплекса *QRS* по 12 отведениям ЭКГ они выделили 10 зон расположения ДПЖС вдоль АВ-борозды. Эта классификация представлена в таблице 2.

Данный алгоритм завоевал очень широкую популярность и по сей день остается своеобразным эталоном для сравнения.

При разработке методов диагностики встала проблема практической применимости различных компонентов комплекса *QRST* для локализации

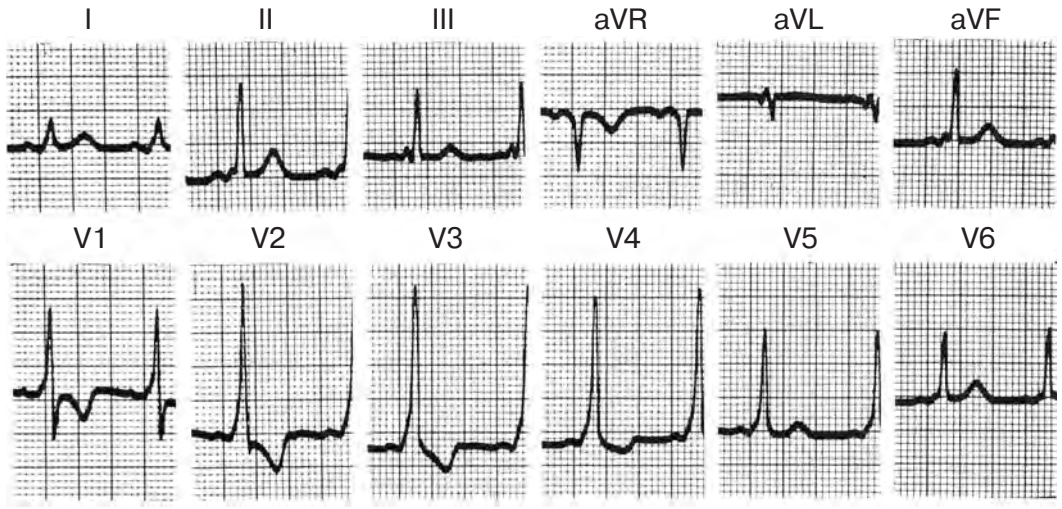


Рис. 4. Электрокардиограмма 23-летней женщины с синдромом ВПУ, тип А (отведения I, II, III, aVR, aVL, aVF, V1–6 стандартной ЭКГ)

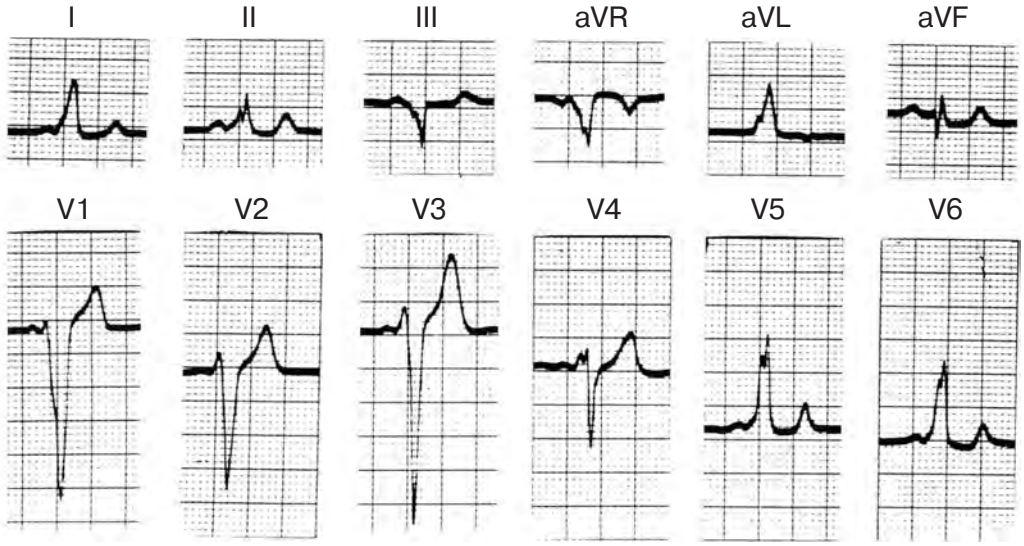


Рис. 5. Электрокардиограмма 26-летней женщины с синдромом ВПУ, тип В (отведения I, II, III, aVR, aVL, aVF, V1–6 стандартной ЭКГ)

Таблица 2

Алгоритм топической диагностики ДПЖС по полярности дельта-волны (J.J. Gallagher et al.)

Локализация ДПЖС	I	II	III	aVR	aVL	aVF	V1	V2	V3	V4	V5	V6
Левая												
переднесептальная	+	+	+ (±)	–	± (+)	+	±	±	+ (±)	+	+	+
передняя	+	+	– (±)	–	+ (±)	± (–)	±	+ (±)	+ (±)	+	+	+
боковая	+	± (–)	–	–	+	– (±)	±	±	±	+	+	+
задняя	+	–	–	–	+	–	± (+)	±	+	+	+	+
парасептальная	+	–	–	– (±)	+	_	±	+	+	+	+	+
заднепарасептальная	+	–	–	–	+	–	+	+	+	+	+	+
Правая												
задняя	+	–	–	± (+)	+	–	+	+	+	+	+	– (±)
боковая	– (±)	±	±	± (+)	– (±)	±	+	+	+	+	– (±)	– (±)
передняя	– (±)	±	±	± (+)	– (±)	+	+	+	+	+	+	+
переднепарасептальная	+	+	+ (±)	–	±	+	± (+)	+	+	+	+	+

Примечание. «±» – начальные 40 мс дельта-волны изоэлектричны; «+» – начальные 40 мс дельта-волны положительны; «–» – начальные 40 мс дельта-волны отрицательны.

ДПЖС. J.J. Gallagher et al. [11] подвергали ЭКГ анализу только в тех случаях, когда длительность комплекса *QRS* была более 140 мс. Для достижения достаточной выраженности дельта-волны и постоянной степени слияния возбуждения по ДПЖС и нормальной проводящей системы сердца они использовали эндокардиальную стимуляцию правого предсердия.

Отмечено, что при преходящем синдроме ВПУ на ЭКГ без преэкзитации могут обнаруживаться изменения зубца *T*, сохраняющиеся за счет феномена «сердечной памяти» и зависящие от локализации ДПЖС. Зубец *T* обычно инвертирован в тех отведениях, в которых дельта-волна негативна (или была негативна).

Точность большинства алгоритмов при выделении 6–7 и более анатомических зон составляет около 60–70%.

По мнению авторов, разработавших способы локализации на основе сопоставления данных ЭКГ и эндокардиального картирования, верифицированного успешной аблацией ДПЖС, более высокая точность диагностики ДПЖС при аблации по сравнению с таковой при открытой операции обеспечивает повышение точности предложенных алгоритмов.

Электрокардиографическое поверхностное картирование

Метод поверхностного картирования с целью локализации ДПЖС стал развиваться также в 1970-е гг. Он заключается в регистрации большого количества униполярных ЭКГ (применяется от 24 до 180 отведений) с поверхности торса с последующим анализом распределения электрических потенциалов. Характер распределения этих потенциалов отражает внутреннюю структуру электрического генератора сердца. В отличие от ЭКГ, метод поверхностного картирования обладает селективной чувствительностью к различным областям сердца. На основании сопоставления изопотенциальных карт поверхностной активации с результатами интраоперационной локализации ДПЖС были найдены отведения, соответствующие той или иной анатомической зоне АВ-борозды. В разных работах выделено от 6 до 17 таких зон, но чаще всего используется деление АВ-борозды на 6–7 зон. При локализации начала возбуждения в одной из зон делается вывод о расположении ДПЖС в соответствующей зоне АВ-борозды. Однако точно и корректно локализовать ДПЖС на практике довольно сложно. Наиболее популярен критерий достижения определенного стабильного минимума потенциала. Поскольку процесс регистрации и обработки информации при данном методе сложен, все современные системы для поверхностного картирования функционируют на компьютерной базе. Точность локализации ДПЖС методом поверхностного картирования достаточно высока и составляет (при адекватном подборе критерия диагностики) 69–95%.

Методу поверхностного картирования, как основанному на изучении электрического поля сердца, в той или иной степени присущи недостатки. Наиболее часто трудности связаны с наличием «малой» дельта-волны (длительность комплекса *QRS* менее 120 мс).

В заключение отметим, что метод поверхностного картирования, несмотря на сложность и трудоемкость, находит если не широкое, то во всяком случае стабильное клиническое применение в ряде аритмологических центров.

Электрофизиологическая диагностика

На сегодняшний день внутрисердечное электрофизиологическое исследование остается «золотым стандартом» и, по мнению большинства авторов, обязательным этапом предоперационной топической диагностики ДПЖС у пациентов с аритмиями сердца.

В последних рекомендациях Всероссийского научного общества аритмологов (ВНОА) [16] отмечено, что предвозбуждение желудочков является абсолютным показанием к проведению ЭФИ в различных клинических ситуациях, а именно:

- если показана катетерная или хирургическая аблация дополнительных путей;
- если пациент с предвозбуждением желудочков выжил после остановки кровообращения или переносил необъяснимые обмороки;
- если больной имеет клиническую симптоматику, при которой определение механизма аритмии или знание электрофизиологических свойств ДПЖС и нормальной проводящей системы могут помочь в выборе оптимальной терапии.

В других случаях, таких как наличие семейного анамнеза по внезапной сердечной смерти или предвозбуждение желудочков, но без спонтанных аритмий, когда знание электрофизиологических характеристик ДПЖС или механизма индуцируемой тахикардии может способствовать выбору необходимых рекомендаций по дальней-

шему образу жизни или терапии, а также при наличии у больного предвозбуждения и планировании других кардиохирургических вмешательств, проведение ЭФИ может быть выполнено, но не является обязательным. Если же асимптомный пациент имеет феномен предвозбуждения желудочков на ЭКГ, но не относится к вышеописанным группам, ЭФИ ему не показано, поскольку скорее всего данный ДПЖС не имеет тех электрофизиологических характеристик, которые могут поддерживать тахикардию, а жизнь пациента вне опасности.

Методика

Основным методом является прямое последовательное эндокардиальное картирование колец трикуспидального и/или митрального клапанов. Во время спонтанной или вызванной (или усиленной) посредством предсердной стимуляции антеградной преэкзитации желудочков при картировании определяются минимальный АВ-интервал, минимальный интервал стимул–дельта. Нахождение потенциала так называемого пучка Кента служит доказательством того, что катетер находится на ДПЖС. Для более качественной его регистрации были предложены специальные электроды, описано также применение записи электрограммы (ЭГ) с усреднением сигнала для лучшего выделения «кентограммы». Применение дополнительных критериев – анализа соотношения амплитуды спайков *A* и *V*, регистрации униполярной ЭГ с дистального полюса катетера – имеет значение при катетерной аблации, позволяя оптимально расположить аблационный электрод в уже найденной зоне локализации ДПЖС. Картирование на фоне ортодромной предсердно-желудочковой тахикардии или желудочковой стимуляции считается не таким точным, но более «удобным».

В случаях когда катетерная аблация не планируется, левые отделы сердца, как правило, не катетеризируют. Регистрация электрической активности левого предсердия производится через электрод, проведенный в коронарный синус. При этом можно локализовать все ДПЖС, кроме левых переднебоковых.

Таким образом, внутрисердечное ЭФИ позволяет провести точную топическую диагностику ДПЖС с эффективностью до 100%. Однако процедура картирования занимает много времени вообще и времени рентгеноскопии в частности. Могут возникать проблемы с установкой электродов – например, катетеризация коронарного синуса удается не во всех случаях, особенно у детей, а также у пациентов с сопутствующей кардиальной патологией.

Прежде всего, можно сократить время исследования, сразу начав картирование в зоне предполагаемой локализации ДПЖС, которая определена тем или иным неинвазивным способом.

Применение в настоящее время многополюсных кольцевидных катетеров, контактирующих со всей окружностью кольца ТК, позволяет сократить время ЭФИ за счет установки меньшего количества электродов (чаще всего двух) и синхронного картирования всего кольца ТК. Данная методика, как правило, применяется у пациентов с манифестирующим синдромом ВПУ с правосторонними ДПЖС, однако может быть также полезна и при скрытой форме синдрома ВПУ.

Хирургическое лечение

Если говорить о хирургическом лечении синдрома ВПУ как об оптимальном методе устранения тахикардии, то в ходе эволюции проблемы, на протяжении 20 лет, хирурги использовали разные способы устранения ДПЖС: непрямые методы избавления от атриовентрикулярных риентри тахикардий путем перинодальной дискретной криодеструкции АВ-узла; частичную хирургическую изоляцию АВ-узла, дополненную криодеструкцией; лазерную фотоаблацию АВ-узла; эндокардиальную РЧА дополнительных путей на «открытом сердце», включая операцию Сили [17–21], которую широко применяли при устранении ДПЖС.

Хирургическое устранение ДПЖС снимает приступы наджелудочковой тахикардии у больных с синдромом ВПУ в 95% случаев. Хорошие результаты обусловлены достоверной клинической диагностикой данной патологии: характерной формой комплекса *QRS*, разработкой диагностической программированной стимуляции сердца, а также техники проведения эпикардиального картографирования [13].

Катетерная радиочастотная аблация дополнительных предсердно-желудочковых соединений

Катетерная аблация постоянным током и, сравнительно недавно, радиочастотная энергия были применены для лечения пациентов с хроническими АВ-тахикардиями, идиопатическими

желудочковыми тахикардиями и различными видами предсердных тахикардий с многообещающими результатами. Эффективность процедуры РЧА в лечении атриовентрикулярных риентри узловых тахикардий составляет более 95%.

Рекомендации по радиочастотной катетерной аблации ДПЖС 2013 г.

Класс I

1) Пациенты с симптоматическими АВ-реципрокными тахикардиями, устойчивыми к антиаритмическим препаратам, а также при непереносимости препаратов пациентом или его нежелании продолжать долгосрочную лекарственную терапию.

2) Пациенты с фибрилляцией предсердий (или другой предсердной тахиаритмией) и быстрым желудочковым ответом, связанным с антероградным проведением импульса по дополнительному пути, если тахикардия устойчива к действию антиаритмических препаратов, а также при непереносимости препаратов пациентом или его нежелании продолжать длительную антиаритмическую терапию.

Класс II

1) Пациенты с АВ-реципрокной тахикардией или фибрилляцией предсердий с высокой частотой сокращений желудочков, определяемой при проведении электрофизиологического исследования по поводу изучения механизмов.

2) Пациенты с предвозбуждением желудочков, не имеющие симптомов, если их профессиональная деятельность, страховые возможности, душевный комфорт или интересы общественной безопасности будут нарушены в результате возникновения спонтанных тахиаритмий.

3) Пациенты с фибрилляцией предсердий и контролируемой частотой желудочковых ответов с проведением по дополнительному проводящему пути.

4) Пациенты с семейным анамнезом внезапной сердечной смерти.

Класс III

Пациенты, у которых связанные с дополнительными проводящими путями аритмии отвечают на антиаритмическую терапию, легко переносятся, в том числе если пациент предпочитает медикаментозную терапию проведению аблации.

С начала 1990-х гг. появились сообщения о применении РЧА в условиях клиники для лечения рефрактерных к антиаритмической терапии нарушений ритма сердца человека. С тех пор многие исследователи выполняли катетерную аблацию различных структур сердца животных, включая желудочки, коронарный синус и трикуспидальный клапан. Радиочастотная аблация оказалась достаточно простой в применении (не требует общего наркоза), безопасной (практически не сопровождается жизнеугрожающими осложнениями и смертностью) и эффективной в более чем 95% случаев, а при многих видах аритмий позволяет достичь и 100% результатов.

В последнее время в результате достижения катетерными методами лечения аритмий высокого уровня резко сократилась потребность в открытых хирургических вмешательствах при резистентных к антиаритмической терапии наджелудочковых тахиаритмиях, в частности при синдроме ВПУ [22].

В 1994 г. E.J. Thompson, оценивая эффективность РЧА при лечении синдрома ВПУ, отметил, что РЧА значительно уменьшает заболеваемость, смертность и зависимость таких пациентов от антиаритмической терапии (ААТ). РЧА является методом выбора для пациентов с синдромом ВПУ. Процедура высокоэффективна (95%), смертность приравнивается к нулю.

В последние годы в хирургической аритмологии все чаще применяются высокие технологии. Так, в настоящее время широко используются системы нефлюороскопического картирования CARTO и LocaLisa.

Также стали появляться сообщения об успешном применении радиочастотной аблации для устранения ДПЖС при эпикардиальном доступе.

Фибрилляция предсердий и синдром ВПУ

ФП является жизнеугрожающей у пациентов с синдромом ВПУ [23]. Если дополнительный путь имеет короткий антеградный эффективный рефрактерный период (АЭРП), то проведение импульсов на желудочки с высокой частотой во время ФП может привести к фибрилляции желудочков (ФЖ). Приблизительно у трети пациентов с синдромом ВПУ имеется ФП. ДПЖС играют патофизиологическую роль в развитии ФП у данной категории больных; большинство из них – люди молодого возраста, не имеющие структурных патологий сердца. Атриовентрикулярная реципрокная тахикардия (АВРТ) с высо-

кой частотой ритма может играть определенную роль в индукции ФП. Хирургические методы лечения или катетерная аблация ДПЖС способны устранить ФП, так же как и АВРТ.

Частота случаев внезапной смерти среди пациентов с синдромом ВПУ варьируется от 0,15 до 0,39% в течение периода динамического наблюдения от 3 до 10 лет. Остановка сердца редко является первым симптоматическим проявлением синдрома ВПУ. В противоположность этому почти в половине случаев остановка сердца у пациентов с ВПУ-синдромом является первым проявлением синдрома. Учитывая потенциальную возможность развития ФП у пациентов с синдромом ВПУ и риск внезапной смерти в результате ФП, недопустима даже низкая частота ежегодных случаев внезапной смерти среди пациентов с синдромом ВПУ и имеет значение необходимость проведения катетерной аблации.

Рекомендации по лечению ФП и синдрома предвозбуждения желудочков 2013 г.

Класс I

1) Катетерная аблация ДПЖС у пациентов с ФП и синдромом ВПУ с выраженной симптоматикой, особенно при наличии обмороков за счет высокой ЧСС или у пациентов с коротким рефрактерным периодом ДПЖС (уровень доказанности В).

2) Немедленная электрическая кардиоверсия для профилактики ФЖ у пациентов с синдромом ВПУ, у которых ФП сочетается с высокой ЧЖС и нестабильностью гемодинамики (уровень доказанности В).

3) Внутривенное введение прокаинамида или ибутилида в попытке восстановить синусовый ритм у больных с ВПУ, у которых ФП развивается без нестабильности гемодинамики и связана с широкими комплексами *QRS* (более 120 мс).

Класс IIb

Назначение хинидина, прокаинамида, дизопирамида, ибутилида или амиодарона внутривенно при стабильной гемодинамике пациентам с ФП, связанной с проведением по ДПЖС (уровень доказанности В).

а) при развитии у больных ФП связанной с проведением по ДПП тахикардии с очень высокой ЧСС и нестабильности гемодинамики требуется немедленная кардиоверсия (уровень доказанности В).

Класс III

Назначение внутривенно бета-блокаторов, сердечных гликозидов, дилтиазема или верапамила больным с синдромом ВПУ и признаками предвозбуждения желудочков при ФП (уровень доказанности В).

В проведенных исследованиях выявлено, что от 0 до 0,6% асимптоматичных пациентов с синдромом ВПУ погибает от ФЖ вследствие наличия у них короткого АЭРП ДПЖС – очевидного фактора риска, хотя до этого предполагалось, что пациенты с синдромом ВПУ и коротким АЭРП ДПЖС имеют хороший прогноз и не нуждаются в ААТ. Аблация ДПЖС с коротким АЭРП рекомендовалась лишь по профессиональным причинам – летчикам, атлетам и т. д.

При исследовании пациентов с синдромом ВПУ, перенесших остановку сердца, ретроспективно определили ряд критериев, с помощью которых можно выявить пациентов с повышенным риском внезапной сердечной смерти (ВСС). К ним относятся:

- укороченный интервал *R–R* – менее 250 мс при предвозбуждении желудочков во время спонтанной или индуцированной ФП;
- анамнез симптоматичной тахикардии;
- множественные дополнительные пути;
- аномалия Эбштейна.

Сообщалось о высокой частоте ВСС при семейном синдроме ВПУ. Семейные формы синдрома ВПУ крайне редки. Предлагался ряд неинвазивных и инвазивных исследований, помогающих стратифицировать риск ВСС.

Для определения степени риска внезапной смерти у пациентов с манифестирующей формой синдрома ВПУ возможно проведение теста с внутривенным введением прокаинамида в дозе 10 мг/кг в течение 5 мин с записью нескольких отведений ЭКГ одновременно для регистрации изменений на ЭКГ, возникающих в результате искусственной антероградной блокады в ДПЖС. В случае неэффективности теста это свидетельствует о коротком АЭРП ДПЖС (менее 270 мс). Однако, учитывая влияние прокаинамида на проведение в АВ-узле (удлинение АЭРП АВ-узла) и вероятность возникновения преходящих АВ-блокад, данный тест должен проводиться в специализированной лаборатории. Комбинируя различные неинвазивные тесты, можно идентифицировать и выявить пациентов с высокой степенью

риска ВСС вследствие относительно короткого АЭРП ДПЖС.

Выявление интермиттирующего синдрома предвозбуждения желудочков, характеризующегося внезапным исчезновением дельта-волны и нормализацией комплекса *QRS*, свидетельствует о том, что ДПЖС имеет относительно длинный рефрактерный период и возникновение ФЖ маловероятно. Считается, что неинвазивные методы исследования уступают инвазивной электрофизиологической оценке риска внезапной смерти. Поэтому в настоящее время неинвазивные методы не играют серьезной роли при исследовании данной группы пациентов.

Заключение

Синдром ВПУ является второй по распространенности причиной наджелудочковых тахикардий в мире, составляя до 0,3% среди всего населения до 0,5% среди людей с врожденными пороками сердца. Морфологический субстрат синдрома ВПУ представлен ДПЖС, или так называемыми мышечными мостиками, существующими помимо специализированной области АВ-соединения и способными проводить электрические импульсы от предсердий к желудочкам [24]. Использование таких высокоинформативных методов диагностики синдрома ВПУ, как ЭКГ, поверхностное ЭКГ-картирование, чреспищеводное и внутрисердечное ЭФИ, позволили создать несколько классификаций синдрома ВПУ для топической диагностики ДПЖС. На сегодняшний день внутрисердечное ЭФИ является «золотым стандартом» диагностики ВПУ и, по мнению большинства авторов, обязательным этапом предоперационной топической диагностики ДПЖС. К тому же внутрисердечное ЭФИ позволяет оценить риск ВСС у конкретного пациента с помощью определения длительности АЭРП ДПЖС и выявления наличия ФП. Как известно, пациенты с коротким АЭРП имеют более высокий риск ВСС, а наличие ФП у данной категории пациентов повышает этот риск еще в несколько раз, являясь патологическим звеном в развитии фатальных желудочковых аритмий. «Золотым стандартом» лечения синдрома ВПУ в настоящее время принято считать радиочастотную аблацию, являющуюся безопасным и высокоэффективным методом терапии.

Библиографический список

1. Wolff L., Parkinson J., White P.D. Bundle-branch block with short P–R interval in healthy young people prone to paroxysmal tachycardia. *Am. Heart J.* 1930; 5: 685–704.
2. Ардашев В.Н., Ардашев А.В., Стеклов В.И. Лечение нарушений сердечного ритма. М.: Медпрактика-М; 2005.
3. Мартынов А.И. (ред.) Внутренние болезни: в 2 т. Т. 1. М.: ГЭОТАР-Медиа; 2006.
4. Кушаковский М.С. Аритмии сердца. СПб: Фолиант; 1998.
5. Gollob M.H., Green M.S., Tang A.S., Gollob T., Karibe A., Ali Hassan A.S. Identification of a gene responsible for familial Wolff–Parkinson–White syndrome. *N. Engl. J. Med*. 2001; 344 (24): 1823–31.
6. Wood F.C., Wolferth C.G., Geckeler G.D. Histologic demonstration of accessory muscular connections between auricle and ventricle in a case of short P–R interval and prolonged QRS complex. *Am. Heart J.* 1943; 25: 454.
7. Ohnell R.F. Preexcitation, a cardiac abnormality. *ActaMed. Scand.* 1944; 152: 12.
8. Бокерия Е.Л., Полякова И.П. Поверхностное ЭКГ-картирование в топической диагностике нарушений ритма сердца у детей. *Российский вестник перинатологии и педиатрии*. 2001; 4: 33–8.
9. Anderson R., Becker A. Stanley Kent and accessory atrioventricular connections. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1975; 81: 649–58.
10. Josephson M.E. Paroxysmal supraventricular tachycardia: An electrophysiologic approach. *Am. J. Cardiol.* 1978; 41: 1123–6.
11. Gallagher J.J., Kassell J.H., Sealy W.C. et al. Epicardial mapping in the WPW syndrome. *Circulation*. 1978; 57: 854–66.
12. Arruda M.S., McClelland J.H., Wang X. et al. Development and validation of an ECG algorithm for identifying accessory pathway ablation site in Wolff–Parkinson–White syndrome. *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* 1998; 9 (1): 2–12.
13. Cosio F., Anderson R.H., Kuck K.H., Becker A., Borggrefe M., Campbell R.W.F. et al. Living anatomy of the atrioventricular junctions. A guide to electrophysiologic mapping. A Consensus Statement from the Cardiac Nomenclature Study Group, Working Group of Arrhythmias, European Society of Cardiology, and the Task Force on Cardiac Nomenclature from NASPE. *Circulation*. 1999; 100: e31–7.
14. Durrer D., Schuilenburg R.M., Wellens H.J. Pre-excitation revisited. *Am. J. Cardiol*. 1970; 25 (6): 690–7.
15. Rosenbaum F.F., Hecht H.H., Wilson F.N. et al. The potential variations of the thorax and the esophagus in anomalous atrioventricular excitation (Wolff–Parkinson–White syndrome). *Amer. Heart J.* 1945; 29: 281–326.
16. Клинические рекомендации ВНОА по проведению электрофизиологических исследований, катетерной абляции и применению имплантируемых антиаритмических устройств. М.: Новая редакция; 2013.
17. Бокерия Л.А. Современные возможности хирургии в лечении аритмий сердца. *Грудная и сердечно-сосудистая хирургия*. 1990; 1: 26–30.
18. Бокерия Л.А. Тахиаритмии. Диагностика и хирургическое лечение. Л.: Медицина; 1989.
19. Бокерия Л.А., Ревишвили А.Ш. Хирургическое лечение тахикардии у детей. Материалы VI Советско-американского симпозиума по врожденным порокам сердца. М.; 1987: 47–69.
20. Holman W.L., Ikeshita M., Lease J.G. et al. Elective prolongation of AV conduction by multiple discrete cryolesions. A new technique for the treatment of paroxysmal supraventricular tachycardia. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1982; 84: 554.
21. Sealy W.C., Hattler B.C., Blumenschein S.D. et al. Surgical treatment of Wolff–Parkinson–White syndrome. *Ann. Thorac. Surg.* 1969; 8: 11.
22. Ревишвили А.Ш. Катетерная аблация тахиаритмий: современное состояние проблемы и перспективы развития. *Вестник аритмологии*. 1998; 8: 71–2.

23. Fuster V., Ryden L.E., Asinger R.W. et al. ACC/AHA/ESC Guidelines for the management of patients with atrial fibrillation: Executive summary. A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines and Policy Conferences (Committee to develop guidelines for the management of patients with atrial fibrillation) developed in collaboration with the North American Society of Pacing and Electrophysiology. *Circulation*. 2001; 104: 2118–50.
24. Ross D.L., Denniss A.R., Johnson D.C. et al. Further observations on nodoventricular fibers. Anatomic localization and electrophysiology. *Circulation*. 1989; 80 (Suppl. 2): 432 (abstr.).

References

1. Wolff L., Parkinson J., White P.D. Bundle-branch block with short P–R interval in healthy young people prone to paroxysmal tachycardia. *Am. Heart J*. 1930; 5: 685–704.
2. Ardashev V.N., Ardashev A.V., Steklov V.I. Treatment of cardiac arrhythmias. Moscow: Medpraktika-M; 2005 (in Russian).
3. Martynov A.I. (ed.) Internal diseases. Vol. 1. Moscow: GEOTAR-Media; 2006 (in Russian).
4. Kushakovskiy M.S. Heart arrhythmia. Saint-Petersburg: Foliant; 1998 (in Russian).
5. Gollob M.H., Green M.S., Tang A.S., Gollob T., Karibe A., Ali Hassan A.S. Identification of a gene responsible for familial Wolff–Parkinson–White syndrome. *N. Engl. J. Med*. 2001; 344 (24): 1823–31.
6. Wood F.C., Wolferth C.G., Geckeler G.D. Histologic demonstration of accessory muscular connections between auricle and ventricle in a case of short P–R interval and prolonged QRS complex. *Am. Heart J*. 1943; 25: 454.
7. Ohnell R.F. Preexcitation, a cardiac abnormality. *ActaMed. Scand*. 1944; 152: 12.
8. Bockeria E.L., Polyakova I.P. Superficial ECG-mapping in topical diagnosis of cardiac rhythm disorders in children. *Rossiyskiy vestnik perinatologii i pediatrii*. 2001; 4: 33–8 (in Russian).
9. Anderson R., Becker A. Stanley Kent and accessory atrioventricular connections. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg*. 1975; 81: 649–58.
10. Josephson M.E. Paroxysmal supraventricular tachycardia: An electrophysiologic approach. *Am. J. Cardiol*. 1978; 41: 1123–6.
11. Gallagher J.J., Kassell J.H., Sealy W.C. et al. Epicardial mapping in the WPW syndrome. *Circulation*. 1978; 57: 854–66.
12. Arruda M.S., McClelland J.H., Wang X. et al. Development and validation of an ECG algorithm for identifying accessory pathway ablation site in Wolff–Parkinson–White syndrome. *J. Cardiovasc. Electrophysiol*. 1998; 9 (1): 2–12.
13. Cosio F., Anderson R.H., Kuck K.H., Becker A., Borggrefe M., Campbell R.W.F. et al. Living anatomy of the atrioventricular junctions. A guide to electrophysiologic mapping. A Consensus Statement from the Cardiac Nomenclature Study Group, Working Group of Arrhythmias, European Society of Cardiology, and the Task Force on Cardiac Nomenclature from NASPE. *Circulation*. 1999; 100: e31–7.
14. Durrer D., Schuilenburg R.M., Wellens H.J. Pre-excitation revisited. *Am. J. Cardiol*. 1970; 25 (6): 690–7.
15. Rosenbaum F.F., Hecht H.H., Wilson F.N. et al. The potential variations of the thorax and the esophagus in anomalous atrioventricular excitation (Wolff–Parkinson–White syndrome). *Amer. Heart J*. 1945; 29: 281–326.
16. Clinical guidelines of All-Russian Scientific Society of Arrhythmologists on conducting electrophysiological studies, catheter ablation and the use of implantable antiarrhythmic devices. Moscow: Novaya redaktsiya; 2013 (in Russian).
17. Bockeria L.A. Modern surgery in the treatment of cardiac arrhythmias. *Grudnaya i serdechno-sosudistaya khirurgiya*. 1990; 1: 26–30 (in Russian).
18. Bockeria L.A. Tachyarrhythmia. Diagnosis and surgical treatment. Leningrad: Meditsina; 1989 (in Russian).
19. Bockeria L.A., Revishvili A.Sh. Surgical treatment of tachycardia in children. Proceedings of the VI Soviet-American Symposium on Congenital Heart Defects. Moscow; 1987: 47–69 (in Russian).
20. Holman W.L., Ikeshita M., Lease J.G. et al. Elective prolongation of AV conduction by multiple discrete cryolesions. A new technique for the treatment of paroxysmal supraventricular tachycardia. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg*. 1982; 84: 554.
21. Sealy W.C., Hattler B.C., Blumenschein S.D. et al. Surgical treatment of Wolff–Parkinson–White syndrome. *Ann. Thorac. Surg*. 1969; 8: 11.
22. Revishvili A.Sh. Catheter ablation of tachyarrhythmias: the state of the art and prospects of development. *Vestnik aritmologii*. 1998; 8: 71–2 (in Russian).
23. Fuster V., Ryden L.E., Asinger R.W. et al. ACC/AHA/ESC Guidelines for the management of patients with atrial fibrillation: Executive summary. A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines and Policy Conferences (Committee to develop guidelines for the management of patients with atrial fibrillation) developed in collaboration with the North American Society of Pacing and Electrophysiology. *Circulation*. 2001; 104: 2118–50.
24. Ross D.L., Denniss A.R., Johnson D.C. et al. Further observations on nodoventricular fibers. Anatomic localization and electrophysiology. *Circulation*. 1989; 80 (Suppl. 2): 432 (abstr.).

Поступила 09.02.2015 г.
Подписана в печать 15.03.2015 г.

© О.Л. БОКЕРИЯ, А.В. СЕРГЕЕВ, 2015
© АННАЛЫ АРИТМОЛОГИИ, 2015

УДК 616.124.7-008.311
DOI: 10.15275/annaritmol.2015.1.5

СИНДРОМ БРУГАДА

Тип статьи: лекция

О.Л. Бокерия, А.В. Сергеев

ФГБУ «Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» (директор – академик РАН и РАМН Л.А. Бокерия); Рублевское шоссе, 135, Москва, 121552, Российская Федерация

Бокерия Ольга Леонидовна, доктор мед. наук, профессор, гл. науч. сотр., зам. заведующего отделением; Сергеев Алексей Викторович, канд. мед. наук, науч. сотр.; e-mail: sergeev_av@list.ru

Синдром Бругада характеризуется внезапной смертью, ассоциированной с одним из ЭКГ-проявлений, включающих неполную блокаду правой ножки пучка Гиса и подъем сегмента ST в передних грудных отведениях. По ЭКГ-критериям выделяют три типа синдрома Бругада. Синдром Бругада является генетически детерминированной патологией и передается по аутосомно-доминантному пути наследования примерно в 50% семейных случаев. Пациенты с синдромом Бругада подвержены высокому риску внезапной сердечной смерти. Единственным доказанным методом профилактики является имплантация кардиовертера-дефибриллятора.

Ключевые слова: синдром Бругада; патофизиология, лечение; имплантируемые кардиовертеры-дефибрилляторы (ИКД).

BRUGADA SYNDROME

O.L. Bockeria, A.V. Sergeev

A.N. Bakoulev Scientific Center for Cardiovascular Surgery; Rublevskoe shosse, 135, Moscow, 121552, Russian Federation

Bockeria Ol'ga Leonidovna, MD, PhD, DSc, Professor, Chief Research Associate, Deputy Chief of Department; Sergeev Aleksey Viktorovich, MD, PhD, Research Associate; e-mail: sergeev_av@list.ru

Brugada syndrome is characterized by sudden death associated with one of several ECG patterns including incomplete right bundle-branch block and ST-segment elevation in the anterior precordial leads. According to the ECG patterns there are three types of Brugada syndrome. Brugada syndrome is genetically determined and has an autosomal dominant pattern of transmission in about 50% of familial cases. Nowadays implantation of cardioverter-defibrillator is the only proven method of sudden cardiac death prevention.

Key words: Brugada syndrome; pathophysiology, treatment; implantable cardioverter-defibrillator (ICD).

Введение

Синдром Бругада характеризуется внезапной смертью, ассоциированной с одним из ЭКГ-проявлений, включающих неполную блокаду правой ножки пучка Гиса и подъем сегмента *ST* в передних грудных отведениях. В соответствии с ЭКГ-изменениями выделяют три типа подъема сегмента *ST* при синдроме Бругада (рис. 1). При I типе отмечается выраженный подъем точки *J*, сводчатое изменение сегмента *ST* и инверсия *T*-волны в отведениях V1 и V2. При II типе регистрируется седловидный подъем сегмента *ST* (более 1 мм). При III типе отмечается подъем сегмента *ST* менее 1 мм. В соответствии с согласительным документом I тип ЭКГ-изменений является показательным для выставления диагноза синдром Бругада [1, 2].

В первоначальном сообщении о синдроме Бругада приведены данные о том, что сердце было структурно нормальным, однако потом приведенные данные были оспорены. Выявле-

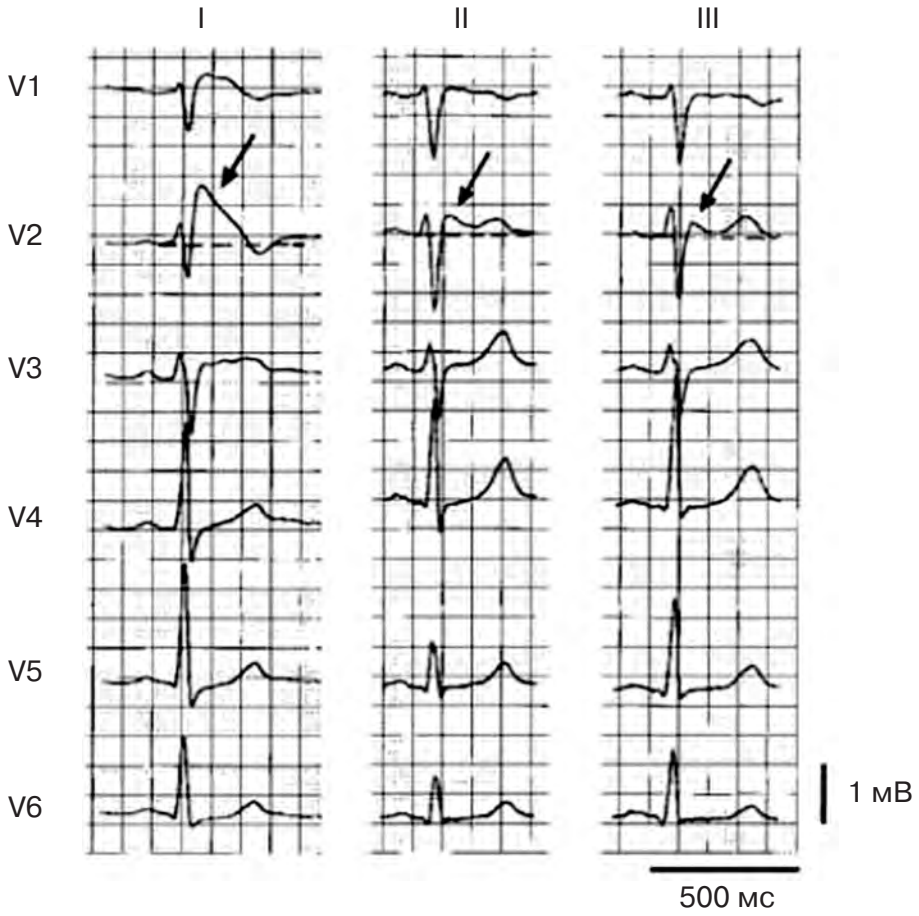


Рис. 1. Три типа электрокардиографических изменений при синдроме Бругада

ны незначительные структурные изменения в выводном отделе правого желудочка.

Синдром Бругада является генетически детерминированной патологией и передается по аутосомно-доминантному пути наследования примерно в 50% семейных случаев. Типичным пациентом с синдромом Бругада является молодой мужчина без сопутствующей патологии. При общем медицинском обследовании и исследовании сердечно-сосудистой системы патология не выявляется [3].

Пациенты с синдромом Бругада подвержены развитию желудочковых тахиаритмий, которые могут привести к развитию синкопе, остановке сердечной деятельности и внезапной сердечной смерти [4]. Могут также выявляться задержка инфрагисиального проведения и фибрилляция предсердий.

Примерно у 5% пациентов, переживших внезапную сердечную смерть, не обнаруживаются какие-либо сердечные аномалии. Примерно у половины этих пациентов причиной является синдром Бругада [5].

Патофизиология

Синдром Бругада является примером каналопатии, то есть заболевания, обусловленного измененными трансмембранными ионными токами, которое реализуется в электрических особенностях миокарда, приводящих к аритмии. В 10–30% случаев выявляют мутации гена SCN5A, кодирующего натриевый канал NaV1.5. Данные мутации, которые приводят к потере функции, снижают натриевый ток, ответственный за 0-ю (деполяризация) и 1-ю (ранняя реполяризация) фазы потенциала действия.

Снижение натриевого тока по-разному проявляется в эндокардиальном и эпикардиальном слоях миокарда правого желудочка. Данные изменения лежат в основе ЭКГ- и клинических проявлений синдрома Бругада (рис. 2).

До сих пор остается предметом дискуссий точный механизм ЭКГ-изменений и аритмогенеза при синдроме Бругада. В основе теории нарушения реполяризации лежит тот факт, что у клеток эпикардиального слоя миокарда

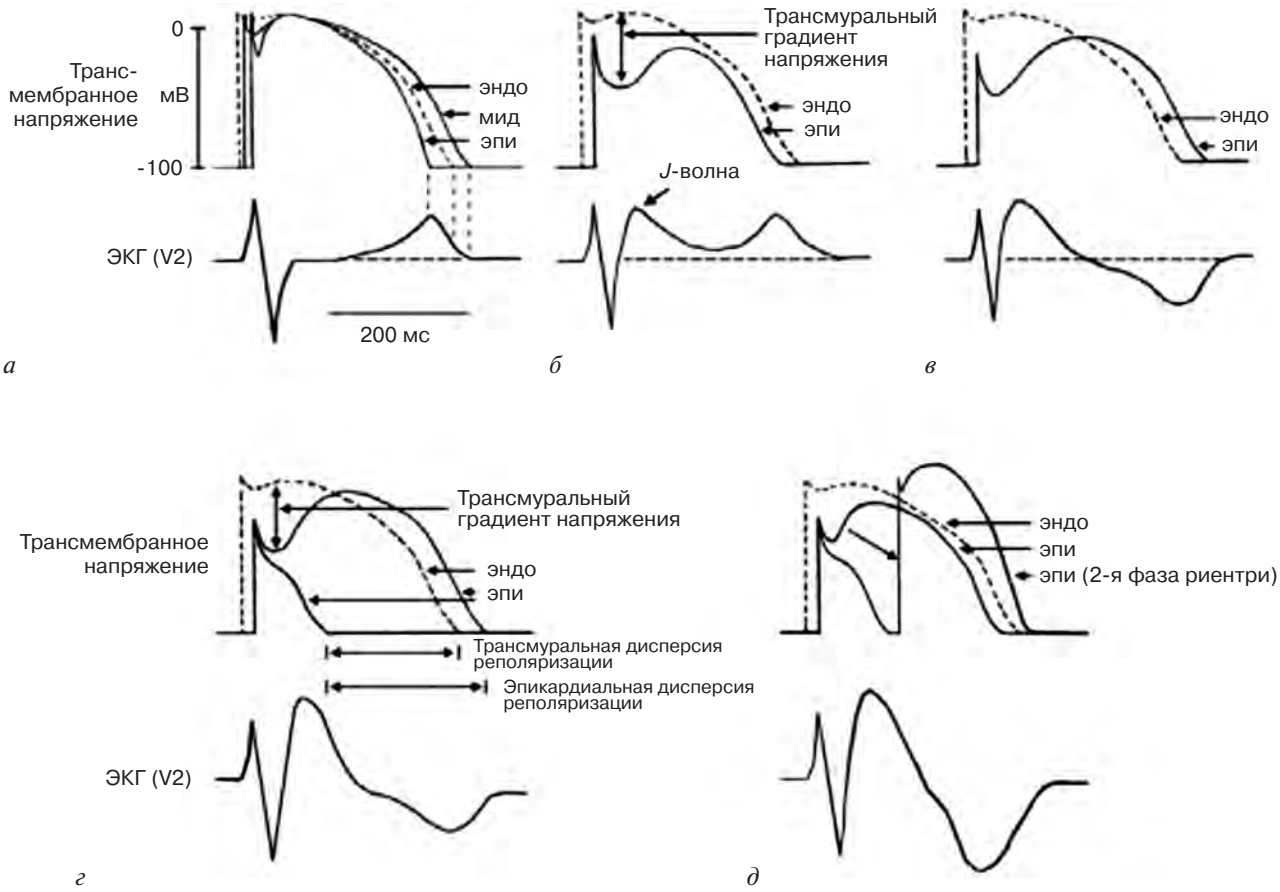


Рис. 2. Схематическое представление изменения потенциала действия в миокарде правого желудочка при манифестации ЭКГ-проявлений синдрома Бругада:

а – потенциал действия в норме; *б* – потенциал действия при седловидной деформации *ST–T*; *в* – потенциал действия при сводчатой деформации *ST–T*; *г* – потенциал действия при гетерогенной потере сводчатости; *д* – потенциал действия во 2-й фазе риентри;

эндо – эндокардиальный слой миокарда, эпи – эпикардиальный слой миокарда, мид – средний слой миокарда (так называемый мид-миокард)

правого желудочка имеется более выраженная зазубрина потенциала действия, чем в эндокардиальном слое. Это, вероятно, связано с бóльшим вкладом сходящего тока I_{to} в потенциал действия в эпикардиальном слое [6].

Снижение тока I_{Na} усиливает данные различия, приводя к возникновению градиента вольтажных значений при реполяризации и появлению изменений на ЭКГ.

При относительно нормальном времени реполяризации волны *T* остаются направленными вверх, приводя к развитию седловидных изменений сегмента *ST* (II или III тип). При более выраженных изменениях реполяризации, приводящих к появлению градиента реполяризации, происходит инверсия волн *T* и появляются сводчатые изменения сегмента *ST*. Изменения реполяризации могут способствовать развитию аритмий по механизму риентри, названных риентри 2-й фазы. Клинически данные аритмии проявляются развитием желудочковой тахикардии и фибрилляции желудочков.

В основе альтернативной гипотезы о причинах нарушения процессов деполяризации/проведения лежит предположение, что типичные ЭКГ-изменения при синдроме Бругада можно объяснить медленным проведением импульсов и их задержкой в миокарде правого желудочка (в особенности в выводном отделе правого желудочка).

Этиология

Синдром Бругада ассоциирован с мутациями в гене SCN5A, причем описано около 300 подобных мутаций. В основе развития варианта синдрома Бругада лежат мутации в других генах, кодирующих альфа-1 и бета-2b субъединицы каль-

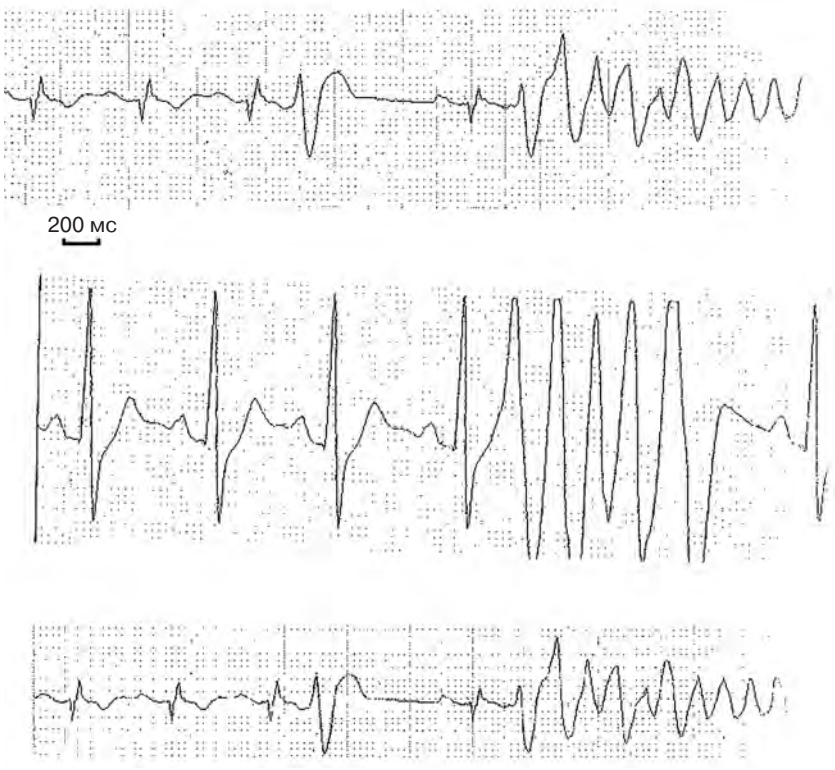


Рис. 3. Полиморфные желудочковые тахикардии при синдроме Бругада. При этом возможно развитие так называемого «электрического шторма» с трансформацией в фибрилляцию желудочков

циевого канала L-типа (CACNA1C и CACNB2) [7]. При данных мутациях развивается синдром, проявляющийся подъемом сегмента *ST* в прекардиальных отведениях, внезапной смертью и укорочением интервала *Q–T*. Мутации в генах GPD1L и SCN1B выявлены в нескольких семейных случаях.

Во многих клинических ситуациях при синдроме Бругада могут появиться или усугубиться ЭКГ-изменения – к примеру, при фебрильной лихорадке, гиперкалиемии, гипокалиемии, гиперкальциемии, употреблении алкоголя или кокаина, а также при применении лекарств (блокаторов натриевых каналов, ваготонических препаратов, альфа-адренергических веществ, бета-блокаторов, гетероциклических антидепрессантов и комбинаций глюкозы и инсулина).

Эпидемиология

Международная статистика

В части стран Азии (например, на Филиппинах, в Таиланде, Японии) синдром Бругада является наиболее частой причиной естественной смерти молодых мужчин. Он известен как LaiTai (Таиланд), Bangugnot (Филиппины) и Pokkuri (Япония). В северо-восточной части Таиланда летальность от LaiTai составляет примерно 30 случаев на 100 000 населения в год [8].

Расовая и половая принадлежность, возрастные особенности

Синдром Бругада наиболее распространен в Азии. Данный факт не совсем понятен, но может быть обусловлен последовательностью в промоторе гена SCN5A, специфичной для людей азиатской расы.

Данный синдром встречается у женщин в 8–10 раз чаще, чем у мужчин, хотя вероятность получения мутантного гена не различается по половому признаку. Пенетрантность мутации у мужчин во много раз выше, чем у женщин.

Синдром Бругада наиболее часто встречается у здоровых людей в возрасте 30–50 лет, однако имеются сообщения о его проявлении в возрасте от 0 до 84 лет. Средний возраст внезапно умерших пациентов составляет 41 год.

Прогноз

При синдроме Бругада развиваются полиморфные желудочковые тахикардии, которые могут перейти в фибрилляцию желудочков и вызвать остановку сердечной деятельности (рис. 3) [9, 10].

Гипоксия во время остановки сердечной деятельности может иметь неврологические последствия. Часто для лечения синдрома Бругада пациентам имплантируют кардиовертеры-дефибрилляторы (ИКД), хотя данный метод и ассоциирован с некоторыми осложнениями (инфекции ложа аппарата, ложные шоки ИКД) [11].

Анамнез

Синкопе и остановка сердечной деятельности являются наиболее частыми проявлениями синдрома Бругада. Ночью человека могут беспокоить кошмарные сновидения. Однако некоторые пациенты остаются бессимптомными, а диагноз синдрома Бругада предполагается на основании рутинной ЭКГ (подъем сегмента *ST* в отведениях V1–3).

Часто в анамнезе выявляют внезапную сердечную смерть, однако синдром может развиваться спорадически. Примерно у 20% пациентов в качестве сопутствующей аритмии может выявляться фибрилляция предсердий, а также диагностироваться АВ-узловая риентри тахикардия [12].

Во многих случаях остановка сердечной деятельности происходит во сне или состоянии покоя. Случаи развития синдрома Бругада при физической нагрузке очень редки. Сообщается, что лихорадка может индуцировать или усугубить клинические проявления синдрома Бругада.

Продромальные явления часто отсутствовали у пациентов с документированной фибрилляцией желудочков в качестве причины синкопе [13].

Физикальное обследование

Физикальное обследование у пациентов с синдромом Бругада обычно дает нормальные результаты. Тем не менее оно необходимо для исключения других возможных причин синкопе или остановки сердечной деятельности при отсутствии подтвержденных сопутствующих заболеваний (гипертрофической кардиомиопатии или клапанных пороков сердца).

Дифференциальная диагностика

Дифференциальная диагностика остановки сердечной деятельности у пациента без сопутствующих заболеваний различна, но включает ишемию миокарда по причине атеросклероза или аномалии коронарных артерий, гипертрофическую кардиомиопатию, катехоламинергическую полиморфную желудочковую тахикардию, синдром удлиненного интервала *Q–T* и аритмогенную дисплазию правого желудочка. Многие заболевания могут быть дифференцированы на основании анамнеза и физикального обследования. Однако иногда требуется проведение дополнительных исследований.

Варианты дифференциального диагноза подъема сегмента *ST* в правых прекардиальных отведениях:

- атипичная блокада правой ножки пучка Гиса;
- гипертрофия левого желудочка;
- ранняя реполяризация;
- острый перикардит;
- острая ишемия миокарда или инфаркт;
- стенокардия Принцметла;
- тромбоэмболия легочной артерии;
- расслаивающая аневризма аорты;
- опухоль средостения или гемоперикард, сдавливающий выводной отдел правого желудочка;
- аритмогенная дисплазия правого желудочка;
- различные нарушения центральной и автономной нервной системы;
- передозировка гетероциклических антидепрессантов;
- интоксикация кокаином;
- мышечная атрофия Дюшена;
- атаксия Фридрейха;
- гиперкальциемия по причине дефицита тиамина;
- гиперкалиемия;
- гипотермия;
- воронкообразная деформация грудной клетки;
- интенсивные атлетические тренировки.

Обследование

Синдром Бругада часто развивается в молодом возрасте при отсутствии сопутствующих заболеваний. Часто манифестацией синдрома является синкопе. У пациентов с синкопе необходимо всегда делать ЭКГ в 12 отведениях.

Провокационный тест с блокатором натриевого канала можно проводить у пациентов с синкопе без явной на то причины. Анализировать ЭКГ должен опытный врач, в частности электрофизиолог [14].

Электрокардиография

Увеличить чувствительность ЭКГ в выявлении изменений при синдроме можно, поместив пра-

ЭКГ-изменения при синдроме Бругада

Характеристика	I тип	II тип	III тип
Волна *J*	⩾ 2 мм	⩾ 2 мм	⩾ 2 мм
Волна *T*	отрицательная	положительная или бифазная	положительная
Конфигурация *ST–T*	сводчатая	седловидная	седловидная
ST-сегмент, конечная часть	постепенно нисходящая	подъем ⩾ 1 мм	подъем < 1 мм

вые прекардиальные отведения во второе межреберье. Нагрузочный стресс-тест может привести к исчезновению ЭКГ-изменений и аритмий [15].

В соответствии с ЭКГ-изменениями выделяют три типа подъема сегмента *ST* при синдроме Бругада. I тип – выраженный подъем точки *J*, сводчатые изменения сегмента *ST* и инверсия *T*-волны в отведениях V1 и V2. При II типе отмечается седловидный подъем сегмента *ST* более чем на 1 мм. При III типе отмечается подъем сегмента *ST* менее чем на 1 мм (см. таблицу). В соответствии с согласительным документом I тип ЭКГ-изменений является показательным для выставления диагноза синдрома Бругада [1, 2, 16].

Продолжительность комплекса *QRS* по ЭКГ в 12 отведениях была недавно предложена в качестве маркера развития жизнеугрожающих аритмий. Нижнебоковые изменения реполяризации также предложены в качестве маркера риска.

Асимптомный пациент с I типом ЭКГ-изменений представляет собой сложную клиническую задачу. В соответствии с последними согласительными документами в данной ситуации пациент должен оцениваться клиническим электрофизиологом. Необходимо провести стратификацию риска по методикам, которые будут описаны позже, и принять решение о необходимости ИКД.

Сигнал-усредненная ЭКГ

В некоторых случаях сложно провести дифференциальную диагностику между аритмогенной дисплазией правого желудочка и синдромом Бругада. Поздние потенциалы по сигнал-усредненной ЭКГ могут помочь выявить фиброзно-жировую дегенерацию правого желудочка при его аритмогенной дисплазии.

Провокационная проба с блокатором натриевого канала

У части пациентов внутривенное введение блокатора натриевого канала может привести к манифестации ЭКГ-проявлений или их изменению, что позволяет поставить диагноз и/или провести стратификацию риска. Внутривенно вводят флекаинид в дозе 2 мг/кг (максимально 150 мг) в течение 10 мин, прокаинамид 10 мг/кг на протяжении 10 мин, аймалин 1 мг/кг на протяжении 5 мин или пилсикаинид 1 мг/кг на протяжении 10 мин. Данная проба должна проводиться при постоянном мониторировании сердечной деятельности и готовности к реанимационным мероприятиям [17].

У пациентов с нормальной исходной ЭКГ результат пробы считается положительным, когда лекарственный препарат приводит к повышению волны *J* в абсолютном значении не менее чем на 2 мм в отведениях V1, V2 и/или V3 с блокадой правой ножки пучка Гиса или без нее. Введение препарата следует прекратить при положительном результате, развитии желудочковых аритмий или при расширении комплекса *QRS* более чем на 30%.

Изопротеренол или лактат натрия могут быть эффективными антидотами, если блокатор натриевого канала привел к развитию аритмии. Ответ на введение изопротеренола также может иметь диагностическое значение.

Данный лекарственный тест не проводится у пациентов с I типом ЭКГ-проявлений, так как он не привносит новых данных по диагностике.

У пациентов со II и III типами ЭКГ-проявлений проведение провокационного теста рекомендовано для постановки диагноза. Чувствительность и специфичность данной пробы до сих пор не установлены. В исследовании, в которое были включены пациенты со II и III типами ЭКГ-проявлений, было показано, что положительный провокационный лекарственный тест у симптомных пациентов ассоциировался с нежелательными событиями. Однако у бессимптомных пациентов с положительным результатом имелся меньший риск нежелательных событий. Это свидетельствует о том, что провокационная проба может помочь стратифицировать риск

у симптомных пациентов с диагностически не значимой ЭКГ. Однако этого не происходит у бессимптомных пациентов.

Электрофизиологическое исследование

Некоторые исследователи использовали электрофизиологическое исследование (ЭФИ) для выявления индуцибельности аритмий с целью стратификации риска при синдроме Бругада. Однако диагностическая ценность данного исследования до сих пор обсуждается. В 2001 г. P. Brugada показал, что индуцибельность может быть хорошим предиктором исхода. Однако в 2002 г. S.G. Priori сообщил о низкой диагностической ценности инвазивного тестирования. В исследовании, проведенном A.K. Gehi, было показано, что ЭФИ не влияет на принятие решения в диагностике и лечении пациентов с синдромом Бругада [18].

В недавно проведенном исследовании независимо оценивали большие группы пациентов из Европы и Японии и не смогли выявить какой-либо диагностической ценности ЭФИ. В большом регистре пациентов с синдромом Бругада в Европе только симптомы и I тип ЭКГ-проявлений, но не ЭФИ, обладали диагностической ценностью для определения риска аритмических событий. В небольшом японском регистре только внезапная сердечная смерть в семейном анамнезе в возрасте моложе 45 лет и нижнебоковые ранние реполяризационные изменения были предикторами кардиальных событий.

Концентрация калия и кальция

У пациентов с подъемом сегмента *ST* в правых грудных отведениях необходимо определить концентрации калия и кальция.

Гиперкальциемия и гиперкалиемия могут приводить к развитию бругадоподобных изменений на ЭКГ.

Концентрация КФК-МВ и тропонина

У пациентов с симптомами острого коронарного синдрома необходимо определить концентрации КФК-МВ и тропонина. При повышении их уровней имеется повреждение сердечной мышцы.

Генетическое тестирование

У пациентов с вероятным синдромом Бругада возможно проведение генетического тестирования на предмет мутаций гена SCN5A. Результаты генетического тестирования позволяют подтвердить или опровергнуть клинический диагноз. Генетическое тестирование важно для раннего выявления членов семей с потенциальным риском. Однако результаты тестирования на сегодняшний момент остаются относительно низкими, так как мутации гена SCN5A обнаруживаются только в 11–28% случаев [19].

Эхокардиография и/или МРТ

Эхокардиография и/или МРТ проводятся преимущественно для исключения аритмогенной дисплазии правого желудочка. Также эти исследования используются для оценки других возможных причин аритмий (гипертрофическая кардиомиопатия, неподозреваемое повреждение миокарда, миокардит или аберрантное отхождение коронарных артерий).

Лечение

На сегодняшний день единственным методом лечения желудочковой тахикардии и фибрилляции желудочков, а также профилактики внезапной сердечной смерти у людей с синдромом Бругада является имплантация автоматического кардиовертер-дефибриллятора (ИКД). Для лечения синдрома Бругада не существует лекарственных препаратов с доказанной эффективностью, которые позволили бы снизить частоту развития желудочковых аритмий и внезапной смерти [20].

Показания для ИКД опубликованы в согласительном документе по диагностике и лечению синдрома Бругада [1, 2].

Пациентам с синдромом Бругада и остановкой сердечной деятельности в анамнезе ИКД необходима. Асимптомных пациентов без данных о внезапной сердечной смерти в семейном анамнезе можно лечить консервативно и тщательно наблюдать за ними. ИКД не рекомендована. Пациенты с умеренными клиническими проявлениями представляют собой особую сложность.

Ограничения повседневной деятельности

В связи с тем что регулярная физическая активность может привести к повышению тонуса блуждающего нерва, у атлетов с синдромом Бругада спортивные занятия могут увеличить вероятность развития фибрилляции желудочков и внезапной сердечной смерти в покое или при восстановлении после физической нагрузки.

Поэтому исследователи не рекомендуют пациентам с подтвержденным синдромом Бругада заниматься соревновательным спортом [21, 22].

Однако четких доказательств этому нет. Остается неясным, необходимо ли отстранять от соревнований асимптомных спортсменов с носительством мутаций гена SCN5A.

Лечение синкопе и остановки сердечной деятельности

Пациентов с синкопе или остановкой сердечной деятельности и предположением о наличии синдрома Бругада необходимо госпитализировать. Непрерывный мониторинг гемодинамики необходим до выбора надлежащего метода лечения (например, ИКД).

Профилактика осложнений

При наличии показаний применение ИКД может предотвратить внезапную сердечную смерть. Члены семьи пациента и люди, работающие вместе с ним, должны быть осведомлены о синдроме Бругада и обучены основам проведения сердечно-легочной реанимации. Генетическое консультирование проводится по желанию пациента и членов его семьи.

Консультации

Пациентов с предполагаемым синдромом Бругада должен обследовать сертифицированный кардиолог, специализирующийся на диагностике и лечении аритмий. Возможно проведение генетического консультирования для скрининга.

Длительное наблюдение

Сертифицированный электрофизиолог должен внимательно наблюдать за пациентами с синдромом Бругада. Необходим тщательный сбор анамнеза, так как не все синкопе являются следствием синдрома Бругада. Например, четкие продромальные явления могут свидетельствовать о вазовагальном синкопе и не указывать на неблагоприятный прогноз у асимптомного пациента с синдромом Бругада.

Лекарства

Теоретически, лекарственные препараты, которые устраняют ионный дисбаланс при синдроме Бругада, могут в какой-то степени способствовать его лечению. Может применяться хинидин, который блокирует кальций-зависимый исходящий кальциевый ток (I_{to}). При его применении отмечена нормализация ЭКГ у пациентов с синдромом Бругада. Однако хинидин также блокирует натриевый ток, при этом может проявляться обратный эффект.

Тедисамил, который является мощным блокатором тока I_{to} без сильного влияния на натриевые каналы, может быть более эффективным, чем хинидин. Изопротеренол, который ускоряет ток через кальциевые каналы L-типа, может также противодействовать ионному дисбалансу.

На сегодняшний день лекарственное лечение синдрома Бругада не рекомендовано, так как в клинических исследованиях не смогли доказать эффективность лекарственных препаратов. Некоторые лекарства могут вызвать манифестацию ЭКГ-проявлений при синдроме Бругада и усугубить клиническое течение синдрома. Для получения более подробной информации можно перейти на сайт www.BrugadaDrugs.org [23].

Заключение

Синдром Бругада характеризуется внезапной смертью, ассоциированной с одним из ЭКГ-проявлений, включающих неполную блокаду правой ножки пучка Гиса и подъем сегмента *ST* в передних грудных отведениях. По ЭКГ-критериям выделяют три типа данного синдрома. Синдром Бругада является генетически детерминированной патологией и передается по аутосомно-доминантному пути наследования примерно в 50% семейных случаев. Пациенты с синдромом Бругада подвержены высокому риску внезапной сердечной смерти. Единственным доказанным методом профилактики является ИКД. Среди лекарственных методов лечения можно выделить хинидин – антиаритмик группы Ia. Было показано, что он предотвращает индукцию фибрилляции желудочков и ингибирует спонтанные желудочковые аритмии в клинических условиях.

Библиографический список

1. Priori S.G., Wilde A.A., Horie M., Cho Y., Behr E.R., Berul C., Blom N., Brugada J., Chiang C.E., Huikuri H., Kannankeril P., Krahn A., Leenhardt A., Moss A., Schwartz P.J., Shimizu W., Tomaselli G., Tracy C. HRS/EHRA/APHRS expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes: document endorsed by HRS, EHRA, and APHRS in May 2013 and by ACCF, AHA, PACES, and AEPC in June 2013. *Heart Rhythm.* 2013; 10 (12): 1932–63. DOI: 10.1016/j.hrthm.2013.05.014.
2. Priori S.G., Wilde A.A., Horie M., Cho Y., Behr E.R., Berul C., Blom N., Brugada J., Chiang C.E., Huikuri H., Kannankeril P., Krahn A., Leenhardt A., Moss A., Schwartz P.J., Shimizu W., Tomaselli G., Tracy C. et al. Executive summary: HRS/EHRA/APHRS expert consensus statement on the diagnosis and

management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes. *Europace*. 2013; 15 (10): 1389–406. DOI: 10.1093/europace/eut272.
3. Priori S.G., Wilde A.A., Horie M., Cho Y., Behr E.R., Berul C., Blom N., Brugada J., Chiang C.E., Huikuri H., Kannankeril P., Krahn A., Leenhardt A., Moss A., Schwartz P.J., Shimizu W., Tomaselli G., Tracy C. Executive summary: HRS/EHRA/APHRS expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes. *Heart Rhythm*. 2013; 10 (12): e85–108.
4. Li A., Behr E.R. Brugada syndrome: an update. *Future Cardiol*. 2013; 9 (2): 253–71.
5. Antzelevitch C., Yan G.X. J-wave syndromes: Brugada and early repolarization syndromes. *Heart Rhythm*. 2015; 12 (8): 1852–66. DOI: 10.1016/j.hrthm.2015.04.014.
6. Bayés de Luna A., Brugada J., Baranchuk A., Borggrefe M., Breithardt G., Goldwasser D., Lambiase P., Riera A.P., Garcia-Niebla J., Pastore C., Oreto G., McKenna W., Zareba W., Brugada R., Brugada P. Current electrocardiographic criteria for diagnosis of Brugada pattern: a consensus report. *J. Electrocardiol*. 2012; 45 (5): 433–42. DOI: 10.1016/j.jelectrocard.2012.06.004.
7. Betzenhauser M.J., Pitt G.S., Antzelevitch C. Calcium channel mutations in cardiac arrhythmia syndromes. *Curr. Mol. Pharmacol*. 2015; 8 (2): 133–42.
8. Sarkozy A., Paparella G., Boussy T., Casado-Arroyo R., Yazaki Y., Chierchia G.B., De Asmundis C., Bayrak F., Namdar M., Richter S., Brugada J., Brugada P. The usefulness of the consensus clinical diagnostic criteria in Brugada syndrome. *Int. J. Cardiol*. 2013; 10; 167 (6): 2700–4.
9. Elger B.S., Michaud K., Fellmann F., Mangin P. Sudden death: ethical and legal problems of post-mortem forensic genetic testing for hereditary cardiac diseases. *Clin. Genet*. 2010; 77 (3): 287–92.
10. Шомахов Р.А., Макаренко В.Н., Бокерия Л.А. Эволюция методов диагностики и прогнозирования некоронарогенных желудочковых аритмий. *Креативная кардиология*. 2014; 2: 36–47.
11. Sacher F., Arsac F., Wilton S.B., Derval N., Denis A., de Guillebon M., Ramoul K., Bordachar P., Ritter P., Hocini M., Clémenty J., Jaïs P., Haïssaguerre M. Syncope in Brugada syndrome patients: prevalence, characteristics, and outcome. *Heart Rhythm*. 2012; 9 (8): 1272–9.
12. Hasdemir C., Payzin S., Kocabas U., Sahin H., Yildirim N., Alp A., Aydin M., Pfeiffer R., Burashnikov E., Wu Y., Antzelevitch C. High prevalence of concealed Brugada syndrome in patients with atrioventricular nodal reentrant tachycardia. *Heart Rhythm*. 2015; 12 (7): 1584–94. DOI: 10.1016/j.hrthm.2015.03.015.
13. Paparella G., Sarkozy A., Brugada P. Brugada syndrome: the prognostic dilemma and value of sincope. *Minerva Med*. 2009; 100 (4): 307–19.
14. Letsas K.P., Liu T., Shao Q., Korantzopoulos P., Giannopoulos G., Vlachos K., Georgopoulos S., Trikas A., Efremidis M., Deftereos S., Sideris A. Meta-analysis on risk stratification of asymptomatic individuals with the Brugada phenotype. *Am. J. Cardiol*. 2015; 116 (1): 98–103. DOI: 10.1016/j.amjcard.2015.03.044.
15. Bayés de Luna A., Brugada J., Baranchuk A., Borggrefe M., Breithardt G., Goldwasser D., Lambiase P., Riera A.P., Garcia-Niebla J., Pastore C., Oreto G., McKenna W., Zareba W., Brugada R., Brugada P. Current electrocardiographic criteria for diagnosis of Brugada pattern: a consensus report. *J. Electrocardiol*. 2012; 45 (5): 433–42. DOI: 10.1016/j.jelectrocard.2012.06.004.
16. Peters S. Association between arrhythmogenic cardiomyopathy and Brugada syndrome – The influence of novel electrocardiographic features of Brugada syndrome. *Int. J. Cardiol*. 2015; 191: 301–2.
17. Veltmann C., Wolpert C., Sacher F., Mabo P., Schimpf R., Streitner F., Brade J., Kyndt F., Kuschyk J., Le Marec H., Borggrefe M., Probst V. Response to intravenous ajmaline: a retrospective analysis of 677 ajmaline challenges. *Europace*. 2009; 11 (10): 1345–52.
18. Sieira J., Conte G., Ciconte G., de Asmundis C., Chierchia G.B., Baltogiannis G., Di Giovanni G., Saitoh Y., Irfan G., Casado-Arroyo R., Julià J., La Meir M., Wellens F., Wauters K., Van Malderen S., Pappaert G., Brugada P. Prognostic value of programmed electrical stimulation in Brugada syndrome: 20 years experience. *Circ. Arrhythm. Electrophysiol*. 2015; 8 (4): 777–84. DOI: 10.1161/CIRCEP.114.002647.
19. Sarquella-Brugada G., Campuzano O., Arbelo E., Brugada J., Brugada R. Brugada syndrome: clinical and genetic findings. *Genet. Med*. 2015; Apr 23. DOI:10.1038/gim.2015.35.
20. Tadros R., Cadrin-Tourigny J., Abadir S., Rivard L., Nattel S., Talajic M., Khairy P. Pharmacotherapy for inherited arrhythmia syndromes: mechanistic basis, clinical trial evidence and practical application. *Expert Rev. Cardiovasc. Ther*. 2015; 20: 1–14.
21. Masrur S., Memon S., Thompson P.D. Brugada syndrome, exercise, and exercise testing. *Clin. Cardiol*. 2015; 38 (5): 323–6.
22. Nakajima T., Kaneko Y., Kurabayashi M. Unveiling specific triggers and precipitating factors for fatal cardiac events in inherited arrhythmia syndromes. *Circ. J*. 2015; 79 (6): 1185–92.
23. Postema P.G., Wolpert C., Amin A.S., Probst V., Borggrefe M., Roden D.M., Priori S.G., Tan H.L., Hiraoka M., Brugada J., Wilde A.A. Drugs and Brugada syndrome patients: review of the literature, recommendations, and an up-to-date website (www.brugadadrugs.org). *Heart Rhythm*. 2009; 6 (9): 1335–41.

References

1. Priori S.G., Wilde A.A., Horie M., Cho Y., Behr E.R., Berul C., Blom N., Brugada J., Chiang C.E., Huikuri H., Kannankeril P., Krahn A., Leenhardt A., Moss A., Schwartz P.J., Shimizu W., Tomaselli G., Tracy C. HRS/EHRA/APHRS expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes: document endorsed by HRS, EHRA, and APHRS in May 2013 and by ACCF, AHA, PACES, and AEPC in June 2013. *Heart Rhythm*. 2013; 10 (12): 1932–63. DOI: 10.1016/j.hrthm.2013.05.014.
2. Priori S.G., Wilde A.A., Horie M., Cho Y., Behr E.R., Berul C., Blom N., Brugada J., Chiang C.E., Huikuri H., Kannankeril P., Krahn A., Leenhardt A., Moss A., Schwartz P.J., Shimizu W., Tomaselli G., Tracy C. et al. Executive summary: HRS/EHRA/APHRS expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes. *Europace*. 2013; 15 (10): 1389–406. DOI: 10.1093/europace/eut272.
3. Priori S.G., Wilde A.A., Horie M., Cho Y., Behr E.R., Berul C., Blom N., Brugada J., Chiang C.E., Huikuri H., Kannankeril P., Krahn A., Leenhardt A., Moss A., Schwartz P.J., Shimizu W., Tomaselli G., Tracy C. Executive summary: HRS/EHRA/APHRS expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes. *Heart Rhythm*. 2013; 10 (12): e85–108.
4. Li A., Behr E.R. Brugada syndrome: an update. *Future Cardiol*. 2013; 9 (2): 253–71.
5. Antzelevitch C., Yan G.X. J-wave syndromes: Brugada and early repolarization syndromes. *Heart Rhythm*. 2015; 12 (8): 1852–66. DOI: 10.1016/j.hrthm.2015.04.014.
6. Bayés de Luna A., Brugada J., Baranchuk A., Borggrefe M., Breithardt G., Goldwasser D., Lambiase P., Riera A.P., Garcia-Niebla J., Pastore C., Oreto G., McKenna W., Zareba W., Brugada R., Brugada P. Current electrocardiographic criteria for diagnosis of Brugada pattern: a consensus report. *J. Electrocardiol*. 2012; 45 (5): 433–42. DOI: 10.1016/j.jelectrocard.2012.06.004.
7. Betzenhauser M.J., Pitt G.S., Antzelevitch C. Calcium channel mutations in cardiac arrhythmia syndromes. *Curr. Mol. Pharmacol*. 2015; 8 (2): 133–42.
8. Sarkozy A., Paparella G., Boussy T., Casado-Arroyo R., Yazaki Y., Chierchia G.B., De Asmundis C., Bayrak F., Namdar M., Richter S., Brugada J., Brugada P. The usefulness of the consensus clinical diagnostic criteria in Brugada syndrome. *Int. J. Cardiol*. 2013; 10; 167 (6): 2700–4.
9. Elger B.S., Michaud K., Fellmann F., Mangin P. Sudden death: ethical and legal problems of post-mortem forensic genetic testing for hereditary cardiac diseases. *Clin. Genet*. 2010; 77 (3): 287–92.
10. Shomakhov R.A., Makarenko V.N., Bockeria L.A. Evolution of diagnostic methods and prediction of noncoronary ventricular arrhythmias. *Kreativnaya kardiologiya*. 2014; 2: 36–47 (in Russian).

11. Sacher F., Arsac F., Wilton S.B., Derval N., Denis A., de Guillebon M., Ramoul K., Bordachar P., Ritter P., Hocini M., Clémenty J., Jaïs P., Haïssaguerre M. Syncope in Brugada syndrome patients: prevalence, characteristics, and outcome. *Heart Rhythm*. 2012; 9 (8): 1272–9.
12. Hasdemir C., Payzin S., Kocabas U., Sahin H., Yildirim N., Alp A., Aydin M., Pfeiffer R., Burashnikov E., Wu Y., Antzelevitch C. High prevalence of concealed Brugada syndrome in patients with atrioventricular nodal reentrant tachycardia. *Heart Rhythm*. 2015; 12 (7): 1584–94. DOI: 10.1016/j.hrthm.2015.03.015.
13. Paparella G., Sarkozy A., Brugada P. Brugada syndrome: the prognostic dilemma and value of sincope. *Minerva Med*. 2009; 100 (4): 307–19.
14. Letsas K.P., Liu T., Shao Q., Korantzopoulos P., Giannopoulos G., Vlachos K., Georgopoulos S., Trikas A., Efremidis M., Deftereos S., Sideris A. Meta-analysis on risk stratification of asymptomatic individuals with the Brugada phenotype. *Am. J. Cardiol*. 2015; 116 (1): 98–103. DOI: 10.1016/j.amjcard.2015.03.044.
15. Bayés de Luna A., Brugada J., Baranchuk A., Borggrefe M., Breithardt G., Goldwasser D., Lambiase P., Riera A.P., Garcia-Niebla J., Pastore C., Oreto G., McKenna W., Zareba W., Brugada R., Brugada P. Current electrocardiographic criteria for diagnosis of Brugada pattern: a consensus report. *J. Electrocardiol*. 2012; 45 (5): 433–42. DOI: 10.1016/j.jelectrocard.2012.06.004.
16. Peters S. Association between arrhythmogenic cardiomyopathy and Brugada syndrome – The influence of novel electrocardiographic features of Brugada syndrome. *Int. J. Cardiol*. 2015; 191: 301–2.
17. Veltmann C., Wolpert C., Sacher F., Mabo P., Schimpf R., Streitner F., Brade J., Kyndt F., Kuschyk J., Le Marec H., Borggrefe M., Probst V. Response to intravenous ajmaline: a retrospective analysis of 677 ajmaline challenges. *Europace*. 2009; 11 (10): 1345–52.
18. Sieira J., Conte G., Ciconte G., de Asmundis C., Chierchia G.B., Baltogiannis G., Di Giovanni G., Saitoh Y., Irfan G., Casado-Arroyo R., Julià J., La Meir M., Wellens F., Wauters K., Van Malderen S., Pappaert G., Brugada P. Prognostic value of programmed electrical stimulation in Brugada syndrome: 20 years experience. *Circ. Arrhythm. Electrophysiol*. 2015; 8 (4): 777–84. DOI: 10.1161/CIRCEP.114.002647.
19. Sarquella-Brugada G., Campuzano O., Arbelo E., Brugada J., Brugada R. Brugada syndrome: clinical and genetic findings. *Genet. Med*. 2015; Apr 23. DOI:10.1038/gim.2015.35.
20. Tadros R., Cadrin-Tourigny J., Abadir S., Rivard L., Nattel S., Talajic M., Khairy P. Pharmacotherapy for inherited arrhythmia syndromes: mechanistic basis, clinical trial evidence and practical application. *Expert Rev. Cardiovasc. Ther*. 2015; 20: 1–14.
21. Masrur S., Memon S., Thompson P.D. Brugada syndrome, exercise, and exercise testing. *Clin. Cardiol*. 2015; 38 (5): 323–6.
22. Nakajima T., Kaneko Y., Kurabayashi M. Unveiling specific triggers and precipitating factors for fatal cardiac events in inherited arrhythmia syndromes. *Circ. J*. 2015; 79 (6): 1185–92.
23. Postema P.G., Wolpert C., Amin A.S., Probst V., Borggrefe M., Roden D.M., Priori S.G., Tan H.L., Hiraoka M., Brugada J., Wilde A.A. Drugs and Brugada syndrome patients: review of the literature, recommendations, and an up-to-date website (www.brugadadrugs.org). *Heart Rhythm*. 2009; 6 (9): 1335–41..

Поступила 02.03.2015 г.
Подписана в печать 15.03.2015 г.

© О.Л. БОКЕРИЯ, Т.Н. КАНАМЕТОВ, 2015
© АННАЛЫ АРИТМОЛОГИИ, 2015

УДК 616.124-008.311
DOI: 10.15275/annaritmol.2015.1.6

СИНДРОМ ЛАУНА–ГАНОНГА–ЛЕВАЙНА

Тип статьи: лекция

О.Л. Бокерия, Т.Н. Канаметов

ФГБУ «Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» (директор – академик РАН и РАМН Л.А. Бокерия); Рублевское шоссе, 135, Москва, 121552, Российская Федерация

Бокерия Ольга Леонидовна, доктор мед. наук, профессор, гл. науч. сотр., зам. заведующего отделением; Канаметов Теймураз Нартшаович, аспирант, кардиолог; e-mail: tima586@mail.ru

Синдром Лауна–Ганонга–Левайна является относительно редким нарушением ритма сердца, которое чаще встречается у женщин. Клинически предположить данное нарушение ритма можно у пациентов с пароксизмами тахикардии с коротким интервалом P–R при нормальной продолжительности QRS на ЭКГ. В определенных ситуациях, когда постановка диагноза вызывает значительные трудности, его уточнению может помочь проведение электрофизиологического исследования.

Медикаментозная терапия, проводимая для профилактики приступов тахикардии, эффективна, в связи с чем ее проведение обоснованно. Купирование приступа лекарственными средствами из разных групп антиаритмических препаратов представляется вполне эффективным. В случае неэффективности проводимой терапии возможно рассмотреть вариант с проведением операции АВ-узловой модификации.

Ключевые слова: синдром Лауна–Ганонга–Левайна; тахикардия, ЭКГ, лечение.

LOWN–GANONG–LEVINE SYNDROME

O.L. Bockeria, T.N. Kanametov

A.N. Bakoulev Scientific Center for Cardiovascular Surgery; Rublevskoe shosse, 135, Moscow, 121552, Russian Federation

Bockeria Ol'ga Leonidovna, MD, PhD, DSc, Professor, Chief Research Associate, Deputy Chief of Department; Kanametov Teymuraz Nartshaovich, Postgraduate, Cardiologist; e-mail: tima586@mail.ru

Lown–Ganong–Levine syndrome is a relatively common cardiac arrhythmia, which more frequently occurs in women. This clinical presumption of such rhythm disorder becomes possible with the presence of paroxysms of tachycardia and electrocardiogram findings of a short P–R interval and normal QRS duration. In some cases the diagnosis is quite difficult, and the electrophysiological study can clarify the situation.
Drug therapy for prevention of tachycardia paroxysms is proven to be effective and reasonable for using in practice. Mutual using of antiarrhythmic drugs of different groups for paroxysm relief is quite effective. In case of the therapy failure an operation of AV nodal modification might be considered as an option.

Key words: Lown–Ganong–Levine syndrome; tachycardia, ECG, treatment.

Введение

Синдром Лауна–Ганонга–Левайна (ЛГЛ) клинически проявляется пароксизмами тахикардии с коротким интервалом *P–R* при нормальной продолжительности *QRS* на ЭКГ. Синдром ЛГЛ относится к классу синдромов с преэкзитацией, которые также включают в себя синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта (тип преэкзитации Махейма). Изучение синдрома ВПУ показало, что в основе этого типа предвозбуждения лежат дополнительные пути проведения (пучки Кента) из предсердий к желудочкам. Меньше известно о структурных аномалиях, лежащих в основе синдрома ЛГЛ. Теории, предложенные для объяснения синдрома ЛГЛ, сосредоточены вокруг возможного существования внутриузловых или околоузловых волокон, которые обходят атриовентрикулярный (АВ) узел [1].

В 1938 г. A. Clerc, R. Levy и C. Critesco [2] впервые описали возникновение частых приступов тахикардии у больных с коротким интервалом *P–R* и нормальной продолжительностью *QRS*. Этот синдром был вновь описан в 1952 г. B. Lown, W.F. Ganong и S.A. Levine [3], чьи имена образуют название данного синдрома. В 1946 г. G.E. Burch и J.L. Kimball [4] предположили, что наличие дополнительных путей проведения может быть признаком синдрома, хотя такие пути еще не были выявлены анатомически. В 1961 г. T.H. James [5] описал волокна, которые проходят в нижнем отделе предсердий и заканчиваются в АВ-узле. А в 1974 г. C. Brechenmacher et al. [6] сообщили об анатомической находке пучка Гиса. Последующее изучение происхождения синдрома ЛГЛ в значительной мере связано с электрофизиологическими исследованиями (ЭФИ), которые пытались идентифицировать структурные и функциональные аномалии, объясняющие этот синдром.

Критерии, по которым следует определять синдром ЛГЛ, включают в себя: интервал *P–R* меньше или равный 0,12 с (120 мс), нормальную продолжительность комплекса *QRS* (длительность менее 120 мс) и приступы наджелудочковой тахикардии.

Исторически сложилось так, что некоторые авторы относят пациентов с коротким интервалом *P–R* и нормальной продолжительностью *QRS* к больным синдромом ЛГЛ. Тем не менее по мере накопления данных появились доказательства, демонстрирующие, что такие пациенты без анамнеза тахикардии, вероятнее всего, относятся к классу нормальных вариантов. Если на ЭКГ пациента есть изолированный короткий интервал *P–R*, то это может быть охарактеризовано как повышенная атриовентрикулярная проводимость.

Термин «повышенная атриовентрикулярная проводимость» относится к набору функциональных критериев, которые включают интервал *A–H* меньше либо равный 60 мс, способность АВ-узла к проведению один к одному (более 200 импульсов в минуту) и аномально слабое увеличение интервала *A–H* при повышении частоты стимуляции предсердий.

Повышенная атриовентрикулярная проводимость представляет собой функциональную характеристику АВ-узла, в то время как синдром ЛГЛ относится к синдрому суправентрикулярной тахикардии в сочетании с коротким интервалом *P–R*.

Короткий интервал *P–R* при синдроме ЛГЛ может быть связан с наличием повышенной атриовентрикулярной проводимости. Синдром ЛГЛ и повышенная атриовентрикулярная проводимость могут сосуществовать, но любое из этих состояний может существовать и отдельно.

Патофизиология

Проведенные исследования не смогли идентифицировать анатомическую основу, которая объединяет два признака аритмии – возникновение тахикардии и наличие короткого интервала *P–R*. Было предложено несколько механизмов для объяснения сосуществования короткого промежутка *P–R* и нормальной продолжительности *QRS*, в то время как возникновение тахикардии, выявленное отдельно, в значительной степени основано на ранее выявленных заболеваниях, таких как АВ-узловая реципрокная тахикардия (АВУРТ), фибрилляция предсердий, желудочковая тахикардия.

При синдроме ЛГЛ ни одна структурная аномалия непосредственно не вовлечена в качестве причины короткого промежутка интервала *P–R* и нормальной продолжительности *QRS*. На самом деле большинство авторов считают, что синдром ЛГЛ не существует как отдельное от других известных причин явление. Было предложено несколько структурных аномалий для объяснения возможной основы синдрома ЛГЛ, в том числе наличие волокон Джеймса, волокон Махейма, волокон Брехенмахера и анатомически недостаточно развитый (гипоплазия) или маленький АВ-узел [3, 4].

Пучки Джеймса идут от верхней части АВ-узла и внедряются в нижнюю часть АВ-узла или в пучок Гиса. Таким образом, импульс, проходя по пучку Джеймса лишается части внутренней АВ-узловой задержки, что приводит к укорочению интервала *P–R*; конфигурация *QRS* остается нормальной, так как активация желудочков происходит обычным путем, через систему Гис–Пуркинье [5].

Пучки Махейма являются мышечными мостиками, как правило, правосторонними. Они возникают в нижней части АВ-узла, идут из верхней части пучка Гиса или ножек ветвей и оканчиваются в межжелудочковой перегородке или ножке пучка Гиса. C. Brechenmacher описал волокна, которые исходят из предсердия к пучку Гиса, минуя АВ-узел. Каждое из этих волокон было определено гистологически. Тем не менее ни одна из этих аномальных связей не была сопряжена с синдромом ЛГЛ. Кроме того, анатомическое наличие волокон не говорит о том, что они являются функциональными [6–10].

Повышенная АВ-узловая проводимость была исследована в качестве возможного функционального основания синдрома ЛГЛ. Критерии повышенной АВ-узловой проводимости были установлены произвольно, на основе наблюдения некоторых пациентов – по всей видимости, с повышенной АВ-узловой проводимостью. И все же в 1980 г. R.A. Bauernfeind et al. описали одномодальное распределение интервалов *P–R* у серии из 65 пациентов с АВ-узловой возвратной тахикардией [11, 12].

Кроме того, в 1983 г. W.M. Jackman et al. показали, что повышенной АВ-узловой проводимости как феномена, отдельного от нормальной физиологии АВ-узла, не существует. Но такая физиология АВ-узловой проводимости содержит определенный спектр интервалов *A–H*. У исследованной группы пациентов, состоявшей из 160 человек, не смогли определить отдельную группу с аномально быстрой АВ-узловой проводимостью. Скорее, был обнаружен широкий спектр интервалов *A–H* в унимодальном, непрерывном распределении. Важно отметить, что среди пациентов с двойными путями проведения при наличии более коротких интервалов *A–H* действительно есть высокая вероятность развития АВ-узловой возвратной тахикардии [13].

Синдром ЛГЛ был идентифицирован как клинический синдром изначально, еще до появления электрофизиологических методов исследований. ЭФИ и гистологические исследования выявили несколько основных механизмов, которые могут объяснить присутствие короткого интервала *P–R* и нормального комплекса *QRS*. Эти механизмы включают: повышение АВ-узловой проводимости, несколько типов волокон, которые обходят весь АВ-узел или его часть, и анатомически небольшой АВ-узел. Исследования, включающие электрофизиологические данные, должны определить отдельно несколько типов тахикардии, которые возникают у пациентов с синдромом ЛГЛ.

До сегодняшнего времени не установлено, участвуют ли основные механизмы, генерирующие короткий интервал *P–R* при синдроме ЛГЛ, в развитии тахикардии, которая выявлялась у ряда пациентов с этим синдромом. В случае

увеличения АВ-узловой проводимости короткий интервал *P–R* отражает антеградную проводимость по быстрым АВ-узловым путям [14].

Однако при АВ-узловой риентри тахикардии, которая является наиболее распространенной тахикардией у пациентов с синдромом ЛГЛ, проводимость осуществляется антероградно по медленным АВ-узловым путям и ретроградно по быстрым АВ-узловым путям.

Увеличенная проводимость по быстрому пути не является необходимой для существования тахикардии, для этого вполне достаточно и нормальной проводимости. Частота тахикардии в значительной степени определяется проведением по медленным путям и не зависит от короткого интервала *P–R*. Кроме того, наличие волокон, обходящих весь АВ-узел или его часть, не являются необходимым условием для возникновения фибрилляции предсердий или трепетания предсердий, которые также могут развиваться при синдроме ЛГЛ. Функционально эти волокна могут способствовать более быстрому проведению предсердных аритмий на желудочки.

Мутации нескольких генов ионных каналов связаны с коротким *P–R* синдромом, механизмы которого неясны [15].

Таким образом, синдром ЛГЛ является клиническим диагнозом, который родился в эпоху, когда не существовало ЭФИ. Было предложено множество механизмов, объясняющих сосуществование короткого интервала *P–R* и нормального *QRS*, и выявлены многие виды тахикардий у пациентов с синдромом ЛГЛ. Тем не менее ни один из выявленных механизмов, объясняющих короткий интервал *P–R*, не является необходимым для генерации ЛГЛ-тахикардии [16].

Эпидемиология

B. Lown et al. описали возникновение тахиаритмии у 17% пациентов с коротким интервалом *P–R* [3]. Некоторая часть взрослого населения США (2–4%) имеет интервал *P–R* меньше или равный 0,12 с. Все это в совокупности показывает, что частота ЛГЛ среди взрослого населения составляет 0,5%. Частота возникновения данного синдрома в других странах такова же, как и в США.

Смертность и заболеваемость

Что касается прогноза заболевания, то исследований, в которых была бы показана высокая смертность от внезапной сердечной смерти у пациентов с критериями диагноза LGL, не проводилось [17–19].

Осложнения

Осложнения варьируются в зависимости от основного заболевания.

Приступы тахикардии представлены первичной заболеваемостью синдромом ЛГЛ. Существует малое количество данных, касающихся частоты этих приступов. Данные о смертности от синдрома ЛГЛ скудны. В своем первом докладе B. Lown, W.F. Ganong и S.A. Levine сообщили о 6 пациентах с пароксизмальной формой фибрилляции предсердий, 2 из которых умерли от внезапной сердечной смерти [3]. Цифры в опубликованных исследованиях слишком малы, чтобы оценить уровень смертности. При отсутствии значительных структурных болезней сердца смертность, по-видимому, очень низка [20].

Половая принадлежность

В своем исследовании 1952 г. B. Lown, W.F. Ganong и S.A. Levine сообщили, что в 70,9% из 34 случаев приступы тахикардии были у женщин [3].

Возраст

Средний возраст начала тахикардии при синдроме ЛГЛ – 33,5 года.

Анамнез

Должны быть выявлены типичные симптомы пароксизмальной тахикардии. Проявлениями приступов является учащенное сердцебиение, головокружение и одышка. В случаях наличия основного структурного заболевания сердца или ишемической болезни сердца эпизоды тахикардии могут вызвать перегрузку сердца и боли за грудиной. Возможно развитие гипотонии или другие нарушения гемодинамики. При высокой частоте желудочковых сокращений могут возникать обмороки, желудочковая тахикардия или фибрилляция желудочков [21].

Обследование

Акцент первого тона закрытия митрального клапана может присутствовать в 87% случаев, что в некоторых случаях вписывается в синдром пролапса митрального клапана. В случае пароксизма тахикардии обследование выявляет учащенное сердцебиение. Отсутствие высокой час-

тоты желудочковых сокращений не исключает синдрома ЛГЛ в качестве возможного диагноза, так как тахикардия при синдроме ЛГЛ является пароксизмальной.

Причины

Факторы окружающей среды, которые способствовали бы развитию синдрома ЛГЛ, не выявлены. Некоторые данные свидетельствуют о том, что синдромы ВПУ и ЛГЛ могут быть наследственными в определенных семьях [22].

Дифференциальный диагноз

Варианты дифференциального диагноза:
- трепетание предсердий;
- фибрилляция предсердий;
- предсердная тахикардия;
- АВУРТ;
- пароксизмальная суправентрикулярная тахикардия;
- суправентрикулярная тахикардия;
- фибрилляция желудочков;
- желудочковая тахикардия;
- синдром ВПУ;
- синусовая тахикардия;
- атипичная АВ-узловая возвратная тахикардия;
- персистирующая форма ювенильной возвратной тахикардии.

Клиническое обследование

Лабораторные исследования

Клиническое обследование направлено на выявление причины тахикардии. Синдром ЛГЛ является устаревшим диагнозом – таким образом, нет клинического алгоритма обследования для подтверждения данного диагноза. Тем не менее определение короткого интервала *P–R* во время синусового ритма у пациентов с пароксизмальной суправентрикулярной тахикардией должно вызвать подозрение о возможном обходном тракте (например, синдром ВПУ). В случае изолированного существования короткого интервала *P–R* без анамнеза тахикардии или симптомов, указывающих на пароксизмы тахикардии, специфического клинического обследования нет.

Пациенты могут находиться в остром периоде тахикардии, или из анамнеза могут быть определены симптомы, свидетельствующие о пароксизмах тахикардии.

В острых случаях необходимо применить стандартное клиническое обследование как при тахикардии, в том числе ЭКГ-диагностику, исследование электролитов: кальция, магния и гормонов щитовидной железы [23].

При клиническом течении, когда возникают частые рецидивирующие приступы тахикардии, суточное мониторирование ЭКГ по Холтеру является полезным методом для диагностики острого приступа. Когда приступы тахикардии более редки, возможна имплантация записывающих устройств.

В случае присутствия одышки необходимо выполнение рентгеновского исследования в двух проекциях.

Другие исследования

ЭКГ-критерии синдрома ЛГЛ: при нормальном синусовом ритме необходимо выявить интервал *P–R* меньше или равный 0,12 с, а также нормальную продолжительность *QRS*, как показано на рисунке 1.

Одним из самых полезных диагностических инструментов является ЭКГ в 12 отведениях, записанная во время приступа тахикардии. Дельта-волна на комплексе *QRS* исключает диагноз синдрома ЛГЛ, потому что один из критериев для него – нормальный *QRS*-комплекс. Дельта-ритм предполагает наличие дополнительного пути. Возникновение суправентрикулярной тахикардии при наличии дополнительного пути проведения предполагает синдром ВПУ, как показано на рисунке 2.

Процедуры

Во время приступа тахикардии одним из диагностических методов для определения причины является проба Вальсальвы. Если давление стабильное, у пациента нет стенокардии, нет предобморочного состояния и отсутствуют шумы над сонной артерией, массаж каротидного синуса может также дать диагностическую информацию. В идеале массаж сонной артерии должен выполняться при постоянном контроле ритма сердца по ЭКГ. Результатом массажа сонной артерии может быть прекращение тахикардии или временная АВ-блокада, которая может обеспечить паузу желудочков на достаточно долгое время для выявления предсердной аритмии. Если эти маневры не прекращают тахикардию, внутривенное введение аденозина, также с одновременной записью

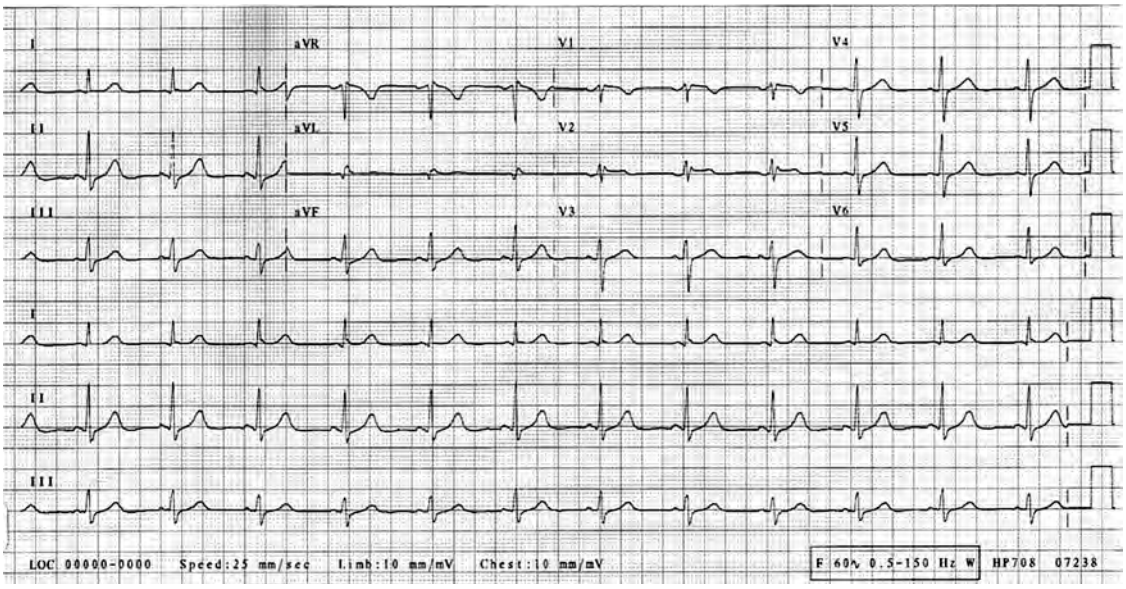


Рис. 1. На ЭКГ виден короткий интервал *P–R* (около 100 мс) и нормальная продолжительность *QRS*-комплекса

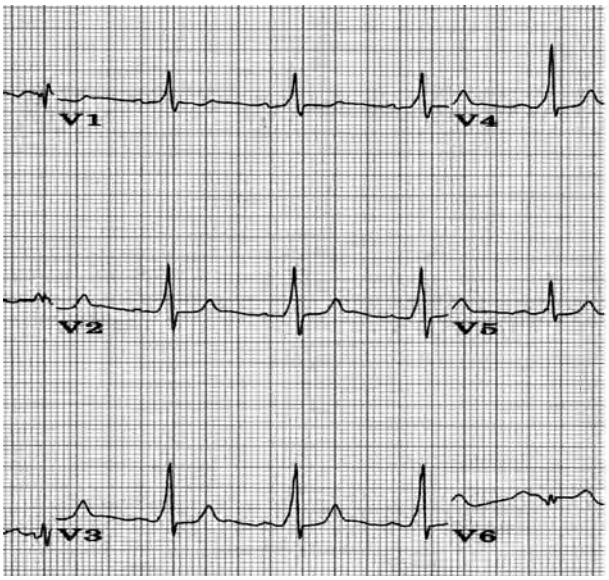


Рис. 2. ЭКГ показывает предвозбуждение желудочков. Дельта-волны отвечают за начальную деполяризацию миокарда через обходной тракт, появляются в начале каждого комплекса *QRS*

ЭКГ, может выявить ритм. Аденозин не следует назначать, если есть какие-либо признаки предвозбуждения на поверхностной ЭКГ [24].

В случае рецидивирующего характера тахикардии инвазивное электрофизиологическое исследование является оправданным. Это особенно необходимо, когда симптомы становятся интенсивными, медикаментозная терапия неэффективна и есть вероятность развития желудочковой аритмии [25].

Лечение

Из-за того что ЛГЛ является устаревшим диагнозом, специфической терапии не существует. В случае приступа тахикардии целью медикаментозного лечения является определение ее причины, а в симптоматических случаях контроль частоты сердечных сокращений (ЧСС). Лечение должно быть направлено на устранение причины тахикардии. Как и при любых тахикардиях, госпитализация необходима в случаях нарушения гемодинамики.

В амбулаторных условиях возможен эмпирический подбор медикаментозной терапии, как при непрерывно рецидивирующей суправентрикулярной тахикардии. К основным группам препаратов относят бета-блокаторы, блокаторы кальциевых каналов и дигоксин. Амбулаторное ведение такого больного вклю-

чает в себя также следующие дополнительные обследования:

1) если нет документально подтвержденной аритмии на ЭКГ или по телеметрии и регистрируются ежедневные приступы, необходимо наладить суточное мониторирование ЭКГ с дневником;

2) если нет документально подтвержденной аритмии на ЭКГ или по телеметрии и симптомы встречаются редко, требуется рассмотреть имплантацию регистраторов ЭКГ (event recorder) минимум на 3 мес, чтобы документировать приступ тахикардии [11];

3) если пациент находится в стабильном состоянии и не требует госпитализации, а также если не была зарегистрирована тахиаритмия, но симптомы тахикардии вызываются с помощью физических упражнений, необходимо выполнить тредмил-тест в амбулаторных условиях;

4) если симптомы сохраняются, но невозможно зарегистрировать тахиаритмию с помощью любого из этих методов, следует выполнить ЭФИ для постановки точного диагноза.

Хирургическое лечение

Редко у пациентов, у которых присутствуют критерии, характерные для синдрома ЛГЛ, при ЭФИ не индуцируется тахиаритмия. Иногда медикаментозная терапия неэффективна у симптоматичных пациентов с рецидивами приступов тахикардии. В таких случаях возможно выполнение имплантации электрокардиостимулятора с последующей радиочастотной аблацией (РЧА) АВ-узла или пучка Гиса [12].

Консультации

Срочная консультация кардиолога требуется в случаях наличия жалоб на предобморочные состояния и обмороки, тахикардию, сопровождающуюся гипотонией, стенокардию или другие признаки клинической нестабильности на момент оценки состояния пациента.

Выполнение РЧА необходимо предлагать в следующих случаях:

- неэффективность фармакологической терапии при контроле ритма;
- длительная нестабильность состояния пациента на фоне оптимально подобранной терапии;
- желание пациента;
- тяжелые побочные эффекты от медикаментозной терапии.

Лекарства

Специфической терапии в лечении синдрома ЛГЛ не существует. Цели терапии должны быть определены причиной тахикардии [26].

Бета-блокаторы

Обладают отрицательным хронотропным, инотропным действием, способствуют расширению сосудов при бета-адренергической стимуляции и замедляют АВ-узловую проводимость.

Метопролол – селективный блокатор бета1-адренергических рецепторов, его применение приводит к снижению автоматизма сокращений. Во время внутривенного введения следует внимательно следить за артериальным давлением, ЧСС и показаниями ЭКГ.

Атенолол селективно блокирует бета1-рецепторы с небольшим влиянием или отсутствием влияния на бета2-рецепторы.

Блокаторы кальциевых каналов

В специализированных клетках проводящей системы и клетках автоматизма в сердце кальций участвует в генерации потенциала действия. Блокаторы кальциевых каналов ингибируют движение ионов кальция через клеточную мембрану, вызывая депрессию как процессов автоматизма, так и скорости проведения импульса.

Верапамил (Изоптин) может уменьшить преждевременное желудочковое сокращение, связанное с перфузионной терапией, и снизить риск возникновения фибрилляции желудочков и желудочковой тахикардии. С целью прерывания риентри на АВ-узле восстанавливает нормальный синусовый ритм у больных с пароксизмальной суправентрикулярной тахикардией.

Дилтиазем (Кардизем) во время деполяризации ингибирует вход ионов кальция внутрь по медленным каналам в потенциалчувствительные зоны гладкой мускулатуры сосудов и миокарда.

Сердечные гликозиды

Уменьшают АВ-узловую проводимость, в первую очередь за счет увеличения тонуса блуждающего нерва.

Дигоксин – сердечный гликозид с прямым инотропным действием в дополнение к косвенному воздействию на сердечно-сосудистую систему. Действует непосредственно на

сердечную мышцу, увеличивая систолические сокращения миокарда. Косвенные действия приводят к повышенной активности нервов каротидного синуса.

Обучение пациентов

Синдром ЛГЛ является старым клиническим диагнозом с неизвестной анатомической основой. Отсутствуют какие-либо конкретные риски, связанные с диагнозом.

Пациентам, которые перенесли синкопе, следует советовать воздерживаться от управления транспортными средствами в течение 6 мес после перенесенного приступа синкопе или пока не будет выяснена причина и назначено адекватное лечение [27].

Заключение

Синдром Лауна–Ганонга–Левайна является относительно редким нарушением ритма сердца, который чаще регистрируется у женщин. Клинически предположить наличие ЛГЛ-синдрома можно у пациента с пароксизмами тахикардии с коротким интервалом *P–R* при нормальной продолжительности комплекса *QRS* на ЭКГ. В ситуациях, когда постановка диагноза представляет значительные трудности, его уточнению может помочь проведение электрофизиологического исследования.

В большинстве случаев эффективной является модификация АВ-проведения. При наличии противопоказаний или каких-либо других причин, препятствующих выполнению аблации, а также приступов требуется проведение медикаментозного лечения. При этом эффективными являются препараты разных групп.

Данный синдром не относится к группе жизнеугрожающих, поэтому при отсутствии приступов специального лечения не требуется.

Библиографический список

1. Сычев О.С. Нарушения ритма сердца. В кн.: Коваленко В.Н. (ред.) Руководство по кардиологии. Киев: Морион; 2008: 1059–248, 1215–8.
2. Clerc A., Levy R., Critesco C. A propos du raccourcissement permanent de l'espace P–R de l'electrocardiogramme sans deformation du complex ventriculaire. *Arch. Mal. Coeur.* 1938; 31: 569.
3. Lown B., Ganong W.F., Levine S.A. The syndrome of short P–R interval, normal QRS complex and paroxysmal rapid heart action. *Circulation*. 1952; 5 (5): 693–706.
4. Burch G.E., Kimball J.L. Notes on the similarity of QRS complex configuration in Wolff–Parkinson–White syndrome. *Am. Heart J.* 1946; 32: 560.
5. James T.N. Morphology of the human atrioventricular node, with remarks pertinent to its electrophysiology. *Am. Heart J.* 1961; 62: 756–71.
6. Brechenmacher C., Laham J., Iris L. et al. Histological study of abnormal conduction pathways in the Wolff–Parkinson–White syndrome and Lown–Ganong–Levine syndrome. *Arch. Mal. Coeur Vaiss.* 1974; 67 (5): 507–19.
7. Josephson M.E., Kastor J.A. Supraventricular tachycardia in Lown–Ganong–Levine syndrome: atrionodal versus intranodal reentry. *Am. J. Cardiol.* 1977; 40 (4): 521–7.
8. Shabanian R., Kiani A., Rad E.M., Eslamiyeh H. Lown–Ganong–Levine syndrome in a 3-month-old infant with isolated left ventricular noncompaction. *Pediatr. Cardiol.* 2010; 31 (2): 274–6. DOI: 10.1007/s00246-009-9564-5.
9. Chou T.C. Wolff–Parkinson–White syndrome and its variants. In: Electrocardiography in clinical practice, adult and pediatric. 4th edn. Philadelphia:. WB Saunders Co; 1996.
10. Moller P. Letter: Criteria for the LGL syndrome. *Am. Heart J.* 1976; 91 (4): 539–41.
11. Bauernfeind R.A., Ayres B.F., Wyndham C.C. et al. Cycle length in atrioventricular nodal reentrant paroxysmal tachycardia with observations on the Lown–Ganong–Levine syndrome. *Am. J. Cardiol.* 1980; 45 (6): 1148–53.
12. Bauernfeind R.A., Swiryn S., Strasberg B. et al. Analysis of anterograde and retrograde fast pathway properties in patients with dual atrioventricular nodal pathways: observations regarding the pathophysiology of the Lown–Ganong–Levine syndrome. *Am. J. Cardiol.* 1982; 49 (2): 283–90.
13. Jackman W.M., Prystowsky E.N., Naccarelli G.V. et al. Reevaluation of enhanced atrioventricular nodal conduction: evidence to suggest a continuum of normal atrioventricular nodal physiology. *Circulation*. 1983; 67 (2): 441–8.
14. Ward D.E., Camm A.J., Spurrell R.A. Re-entrant tachycardia using two bypass tracts and excluding AV node in short PR interval, normal QRS syndrome. *Br. Heart J.* 1978; 40 (10): 1127–33.
15. Zipes D.P., DeJoseph R.L., Rothbaum D.A. Unusual properties of accessory pathways. *Circulation*. 1974; 49 (6): 1200–11.
16. Ward D.E., Camm A.J., Spurrell R.A.J. Dual AH pathways in patients with and without the Lown–Ganong–Levine syndrome. *Br. Heart J.* 1981; 45: 356.
17. Benditt D.G., Pritchett L.C., Smith W.M. et al. Characteristics of atrioventricular conduction and the spectrum of arrhythmias in Lown–Ganong–Levine syndrome. *Circulation*. 1978; 57 (3): 454–65.
18. Denes P., Wu D., Dhingra R.C. et al. Demonstration of dual A-V nodal pathways in patients with paroxysmal supraventricular tachycardia. *Circulation*. 1973; 48 (3): 549–55.
19. Mandel W.J., Danzig R., Hayakawa H. Lown–Ganong–Levine syndrome. A study using His bundle electrograms. *Circulation*. 1971; 44 (4): 696–708.
20. Douglas J.E., Mandel W.J., Danzig R., Hayakawa H. Lown–Ganong–Levine syndrome. *Circulation*. 1972; 45 (5): 1143–4.
21. Durrer D., Schuilenburg R.M., Wellens H.J. Pre-excitation revisited. *Am. J. Cardiol.* 1970; 25 (6): 690–7.
22. Mahaim I. Kent fibers and the A-V paraspecific conduction through the upper connections of the bundle of His–Tawara. *Am. Heart J.* 1947; 33: 651.
23. Ometto R., Thiene G., Corrado D. et al. Enhanced A-V nodal conduction (Lown–Ganong–Levine syndrome) by congenitally hypoplastic A-V node. *Eur. Heart J.* 1992; 13 (11): 1579–84.
24. Caracta A.R., Damato A.N., Gallagher J.J. et al. Electrophysiologic studies in the syndrome of short P–R interval, normal QRS complex. *Am. J. Cardiol.* 1973; 31 (2): 245–53.
25. Wiener I. Syndromes of Lown–Ganong–Levine and enhanced atrioventricular nodal conduction. *Am. J. Cardiol.* 1983; 52 (5): 637–9.
26. Hattori T., Makiyama T., Akao M. et al. A novel gain-of-function KCNJ2 mutation associated with short-QT syndrome impairs inward rectification of Kir2.1 currents. *Cardiovasc. Res.* 2012; 93 (4): 666–73. DOI: 10.1093/cvr/cvr329.
27. Ward D.E., Camm J. Mechanisms of junctional tachycardias in the Lown–Ganong–Levine syndrome. *Am. Heart J.* 1983; 105 (1): 169–75.

References

1. Sychev O.S. Rhythm disturbances of the heart. In: Kovalenko V.N. (ed.) The guide to cardiology. Kiev: Morion; 2008: 1059–248, 1215–8 (in Russian).
2. Clerc A., Levy R., Critesco C. A propos du raccourcissement permanent de l'espace P–R de l'electrocardiogramme sans deformation du complex ventriculaire. *Arch. Mal. Coeur.* 1938; 31: 569.
3. Lown B., Ganong W.F., Levine S.A. The syndrome of short P–R interval, normal QRS complex and paroxysmal rapid heart action. *Circulation*. 1952; 5 (5): 693–706.
4. Burch G.E., Kimball J.L. Notes on the similarity of QRS complex configuration in Wolff–Parkinson–White syndrome. *Am. Heart J.* 1946; 32: 560.
5. James T.N. Morphology of the human atrioventricular node, with remarks pertinent to its electrophysiology. *Am. Heart J.* 1961; 62: 756–71.
6. Brechenmacher C., Laham J., Iris L. et al. Histological study of abnormal conduction pathways in the Wolff–Parkinson–White syndrome and Lown–Ganong–Levine syndrome. *Arch. Mal. Coeur Vaiss.* 1974; 67 (5): 507–19.
7. Josephson M.E., Kastor J.A. Supraventricular tachycardia in Lown–Ganong–Levine syndrome: atrionodal versus intranodal reentry. *Am. J. Cardiol.* 1977; 40 (4): 521–7.
8. Shabanian R., Kiani A., Rad E.M., Eslamiyeh H. Lown–Ganong–Levine syndrome in a 3-month-old infant with isolated left ventricular noncompaction. *Pediatr. Cardiol.* 2010; 31 (2): 274–6. DOI: 10.1007/s00246-009-9564-5.
9. Chou T.C. Wolff–Parkinson–White syndrome and its variants. In: Electrocardiography in clinical practice, adult and pediatric. 4th edn. Philadelphia:. WB Saunders Co; 1996.
10. Moller P. Letter: Criteria for the LGL syndrome. *Am. Heart J.* 1976; 91 (4): 539–41.
11. Bauernfeind R.A., Ayres B.F., Wyndham C.C. et al. Cycle length in atrioventricular nodal reentrant paroxysmal tachycardia with observations on the Lown–Ganong–Levine syndrome. *Am. J. Cardiol.* 1980; 45 (6): 1148–53.
12. Bauernfeind R.A., Swiryn S., Strasberg B. et al. Analysis of anterograde and retrograde fast pathway properties in patients with dual atrioventricular nodal pathways: observations regarding the pathophysiology of the Lown–Ganong–Levine syndrome. *Am. J. Cardiol.* 1982; 49 (2): 283–90.
13. Jackman W.M., Prystowsky E.N., Naccarelli G.V. et al. Reevaluation of enhanced atrioventricular nodal conduction: evidence to suggest a continuum of normal atrioventricular nodal physiology. *Circulation*. 1983; 67 (2): 441–8.
14. Ward D.E., Camm A.J., Spurrell R.A. Re-entrant tachycardia using two bypass tracts and excluding AV node in short PR interval, normal QRS syndrome. *Br. Heart J.* 1978; 40 (10): 1127–33.
15. Zipes D.P., DeJoseph R.L., Rothbaum D.A. Unusual properties of accessory pathways. *Circulation*. 1974; 49 (6): 1200–11.
16. Ward D.E., Camm A.J., Spurrell R.A.J. Dual AH pathways in patients with and without the Lown–Ganong–Levine syndrome. *Br. Heart J.* 1981; 45: 356.
17. Benditt D.G., Pritchett L.C., Smith W.M. et al. Characteristics of atrioventricular conduction and the spectrum of arrhythmias in Lown–Ganong–Levine syndrome. *Circulation*. 1978; 57 (3): 454–65.
18. Denes P., Wu D., Dhingra R.C. et al. Demonstration of dual A-V nodal pathways in patients with paroxysmal supraventricular tachycardia. *Circulation*. 1973; 48 (3): 549–55.
19. Mandel W.J., Danzig R., Hayakawa H. Lown–Ganong–Levine syndrome. A study using His bundle electrograms. *Circulation*. 1971; 44 (4): 696–708.
20. Douglas J.E., Mandel W.J., Danzig R., Hayakawa H. Lown–Ganong–Levine syndrome. *Circulation*. 1972; 45 (5): 1143–4.
21. Durrer D., Schuilenburg R.M., Wellens H.J. Pre-excitation revisited. *Am. J. Cardiol.* 1970; 25 (6): 690–7.
22. Mahaim I. Kent fibers and the A-V paraspecific conduction through the upper connections of the bundle of His–Tawara. *Am. Heart J.* 1947; 33: 651.
23. Ometto R., Thiene G., Corrado D. et al. Enhanced A-V nodal conduction (Lown–Ganong–Levine syndrome) by congenitally hypoplastic A-V node. *Eur. Heart J.* 1992; 13 (11): 1579–84.
24. Caracta A.R., Damato A.N., Gallagher J.J. et al. Electrophysiologic studies in the syndrome of short P–R interval, normal QRS complex. *Am. J. Cardiol.* 1973; 31 (2): 245–53.
25. Wiener I. Syndromes of Lown–Ganong–Levine and enhanced atrioventricular nodal conduction. *Am. J. Cardiol.* 1983; 52 (5): 637–9.
26. Hattori T., Makiyama T., Akao M. et al. A novel gain-of-function KCNJ2 mutation associated with short-QT syndrome impairs inward rectification of Kir2.1 currents. *Cardiovasc. Res.* 2012; 93 (4): 666–73. DOI: 10.1093/cvr/cvr329.
27. Ward D.E., Camm J. Mechanisms of junctional tachycardias in the Lown–Ganong–Levine syndrome. *Am. Heart J.* 1983; 105 (1): 169–75.

Поступила 17.02.2015 г.
Подписана в печать 15.03.2015 г.

Обращение
по случаю открытия секции «АРИТМОЛОГИЯ» Российской ассоциации сердечно-сосудистых хирургов

Дорогие друзья!

Наша секция родилась как зрелое решение объединить знания, накопленные самыми авторитетными специалистами в области аритмологии.

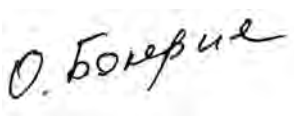
Углубившись в историю зарождения аритмологии, мы осознали, что до появления кардиохирургии – хирургии на «открытом сердце», – до возникновения идеи снять информацию об электрической активности с поверхности самого сердца аритмии сердца были неразрешимой проблемой. Так продолжалось до тех пор, пока не появилось картирование сердца и ученые не занялись глубоким изучением механизмов аритмий, а также поиском субстрата возникновения последних. Понимание механизмов дало возможность устранить субстрат. Так началась эра хирургической аритмологии, которая передала эстафету фармакологическим и интервенционным методам.

Наша миссия состоит в сохранении и приумножении тех знаний, которые существуют сегодня во всем мире по проблеме аритмий, для того чтобы каждый, кто страдает от нарушений ритма сердца, имел возможность узнать о своем заболевании, разобраться в его причинах и механизмах и выбрать самый эффективный метод лечения, который является не только современным, но и безопасным.

Наша задача – поделиться знаниями с коллегами и молодыми специалистами, начинающими карьеру врача-ученого, с пациентами и их семьями, чтобы каждый, кто ищет достоверную информацию, нашел ее на нашем сайте.

Мы собрали лучшие работы отечественных авторов, результаты исследований и разработок наших зарубежных коллег. Вашему вниманию представлена профессиональная библиотека публикаций, видео- и аудиоматериалов по всем проблемам аритмологии.

Обращаясь к коллегам, я хотела бы пригласить вас стать членами нашей секции, чтобы внести свой вклад в решение столь серьезной медицинской проблемы и одновременно крайне интересной научной задачи, применяя знания наших Мэтров и достижения научно-технического прогресса.

Вся информация о секции представлена на ее официальном сайте в сети Интернет по адресу: **www. arrhythmology.racvs.ru**

Заместитель председателя секции аритмологии
Российской ассоциации сердечно-сосудистых хирургов,
главный научный сотрудник
ФГБУ «НЦССХ им. А.Н. Бакулева»,
профессор, доктор медицинских наук
Бокерия Ольга Леонидовна