

ОТДАЛЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ И КАЧЕСТВО ЖИЗНИ ПРИ СОЧЕТАННЫХ ОПЕРАЦИЯХ У БОЛЬНЫХ С АНОМАЛИЕЙ ЭБШТЕЙНА И СИНДРОМОМ ВОЛЬФА–ПАРКИНСОНА–УАЙТА

*Л. А. Бокерия**, *О. Л. Бокерия*, *Б. Н. Сабиров*, *М. Л. Александрова*

Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А. Н. Бакулева (дир. – академик РАМН Л. А. Бокерия) РАМН, Москва

До сегодняшнего дня продолжают оставаться актуальными вопросы своевременной диагностики жизнеугрожающих состояний и риска развития злокачественных аритмий как у взрослых больных, так и у детей с врожденными пороками сердца. Пароксизмы тахикардий, сочетающиеся с врожденными пороками сердца, ухудшают гемодинамику и приводят к прогрессированию сердечной недостаточности, а также являются факторами риска осложнений и летальности. Склонность пациентов с аномалией Эбштейна к аритмиям, возникающим при естественном течении заболевания, во время зондирования, во время и после операции, хорошо известна [15, 18, 24, 39]. Внезапная смерть вследствие нарушений ритма увеличивает летальность больных с аномалией Эбштейна [3, 4, 21, 26, 39]. Поэтому должное ориентирование в типах нарушений ритма, выявляемых при аномалии Эбштейна, как и обоснование возможностей лечения этих жизнеугрожающих осложнений, имеет первостепенное значение.

Естественное течение и частота синдрома Вольфа–Паркинсона–Уайта у больных с аномалией Эбштейна

Естественное течение заболевания у пациентов с аномалией Эбштейна и тахикардиями, изученное М. Махмудовым [6], Ю. Ф. Самойловым [9], показало, что в сроки от 2 до 10 лет летальные исходы наблюдаются в 25% случаев. По данным литературы [10, 31], в 49 случаях анализа хода естественного течения аномалии Эбштейна с сопутствующим синдромом WPW внезапно умерли 10 (20%) больных. По данным W. Smith и соавт. [39], при медикаментозном лечении больных с аномалией Эбштейна и синдромом WPW, которым была подобрана антиаритмическая терапия, внезапная смерть отмечена в 14% случаев. Между тем в ближайшем послеоперационном периоде от неустра-

ненного синдрома WPW погибают до 75% больных [2, 16, 18].

Наджелудочковая тахикардия является наиболее частым нарушением ритма сердца у больных с аномалией Эбштейна и обусловлена наличием дополнительных проводящих путей (синдром WPW). Синдром WPW у больных с аномалией Эбштейна, по данным различных авторов, встречается в 7–30% случаев [19]. Как правило, в таких случаях трудно подобрать адекватное медикаментозное лечение, и без хирургического лечения прогноз неблагоприятный.

По результатам исследований G. Danielson и соавт. [18] и M. Shigenobu и соавт. [38], до 32% больных, успешно перенесших операцию коррекции ВПС, умирают в послеоперационном периоде от недиагностированных или неустраненных во время операции источников нарушений сердечного ритма.

При написании обзорной статьи мы поставили перед собой следующие вопросы: каковы причины нарушений ритма при аномалии Эбштейна? Почему они встречаются так часто именно при аномалии Эбштейна? Каковы опыт и перспективы хирургического лечения синдрома WPW, отдаленные результаты одномоментной коррекции аномалии Эбштейна и синдрома WPW?

Ответы на многие из поставленных здесь вопросов в литературе не имеют однозначного толкования. Эти данные представлены в статьях и монографиях разрозненно либо ограниченным числом наблюдений [3, 4].

Цельной анатомической, электрофизиологической и хирургической концепции о клинических проявлениях, диагностике и хирургическом лечении нарушений ритма при аномалии Эбштейна в отечественной литературе долгие годы не было. Между тем при сочетании аномалии Эбштейна с синдромом WPW высокий риск внезапной смерти, прогрессирующее снижение толерантности к физиче-

* Адрес для переписки: e-mail: leoan@online.ru

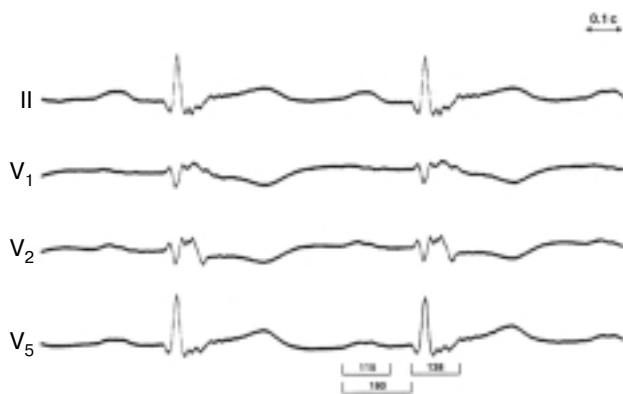


Рис. 1. Эхокардиограмма больного с аномалией Эбштейна на синусовом ритме. Видна типичная картина пролонгации зубца *P* и интервала *P-Q*. Комплекс *QRS* показывает позднюю активацию подгисовых путей проведения через АЧПЖ

ским нагрузкам, в большой степени обусловленные нарушениями ритма, а также отсутствие эффективной антиаритмической терапии сделали одномоментную хирургическую коррекцию сочетанной патологии единственным радикальным способом решения данной проблемы.

Известно, что аритмии часто наблюдаются у больных с аномалией Эбштейна. Это обусловлено как наличием врожденных аритмогенных субстратов, так и приобретенными субстратами аритмии, возникающими и в течение жизни, и после операции. Этот аритмогенный потенциал при аномалии Эбштейна устанавливается легко на обычной электрокардиограмме (рис. 1). Для аномалии типичны пролонгированные зубцы *P*, обусловленные замедлением внутрипредсердной проводимости вследствие расширения правого предсердия [24]. Пролонгация интервала *P-Q* обусловлена удлинением проведения по проксимальному сегменту проводящей системы. Несмотря на это полная поперечная блокада при аномалии Эбштейна встречается редко [30]. И наоборот, блокада правой ножки пучка Гиса встречается часто – в 75–95% случаев. Как было отмечено, для порока очень характерны типичные изменения интервала *Q-R* в V_{1-4} и причудливая деформация *QRS*, свидетельствующие о поздней активации подгисовых путей проведения через атриализованную часть правого желудочка [24, 30]. В отличие от этих брадинарушений ритма, нарушения в виде тахикардий часто носят более выраженный клинический характер.

Среди всех врожденных пороков сердца тахикардии чаще всего сопутствуют именно аномалии Эбштейна [2]. Кроме того, сочетание тахикардий с врожденными пороками сердца значительно сильнее отражаются на качестве жизни и осложнениях, чем это бывает без нарушения ритма сердца. Синдром преэкситации в большинстве случаев обуслов-

лен существованием быстропроводящих дополнительных путей проведения и выявляется у 5–25% больных с аномалией Эбштейна [24, 30, 32, 39]. Кроме того, что эти дополнительные пути способствуют риентри тахикардиям, они характеризуются высоким риском потери сознания и внезапной смерти больных [24, 39]. Дополнительные пути с коротким антеградным рефрактерным периодом способствуют очень быстрому желудочковому ответу на предсердные тахикардии, в частности на трепетание и фибрилляцию предсердий, вызывая таким образом фибрилляцию желудочков. Как полагают, именно этот механизм ответственен за необычайно высокий риск внезапных смертей (до 7%) после хирургической коррекции аномалии [30], поскольку первичные желудочковые тахикардии в этой популяции больных встречаются редко [15, 30]. Как свидетельствуют материалы, недавно опубликованные F. Attie и соавт. [12], сочетание аритмий, СН III–IV ФК по NYHA и кардиоторакального индекса (КТИ) более 65% является существенным предвестником летального исхода.

Прежде чем приступить к изложению литературных данных по результатам одномоментной коррекции аномалии Эбштейна в сочетании с дополнительными предсердно-желудочковыми соединениями (ДПЖС), мы сочли нужным коротко остановиться на самом синдроме WPW.

Синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта

Большинство врожденных пароксизмальных тахикардий у больных с аномалией Эбштейна обусловлены быстропроводящими дополнительными атриовентрикулярными путями, встречающимися при этой аномалии приблизительно в 30% случаев. Как правило, эти дополнительные проводящие пути характеризуются и антеградной, и ретроградной проводимостью и ответственны за синдром WPW с преэкситацией при синусовом ритме в комбинации с пароксизмальной риентри тахикардией. Некоторые дополнительные проводящие пути характеризуются только ретроградной проводимостью. Они формируют такой же тип тахикардии, но преэкситируются при синусовом ритме. В отличие от нормальных сердец, в 15% случаев аномалии Эбштейна обнаруживают наличие множественных дополнительных путей проведения и риентри тахикардии. Несращения атриовентрикулярного кольца и гипопластичного центрального фиброзного тела являются предрасполагающими факторами к сохранению фатальных дополнительных атриовентрикулярных путей, и в этом основная причина их существования при аномалии Эбштейна [32]. Поэтому эти дополнительные пути, как правило, встречаются на той стороне, на которой имеется аномальный

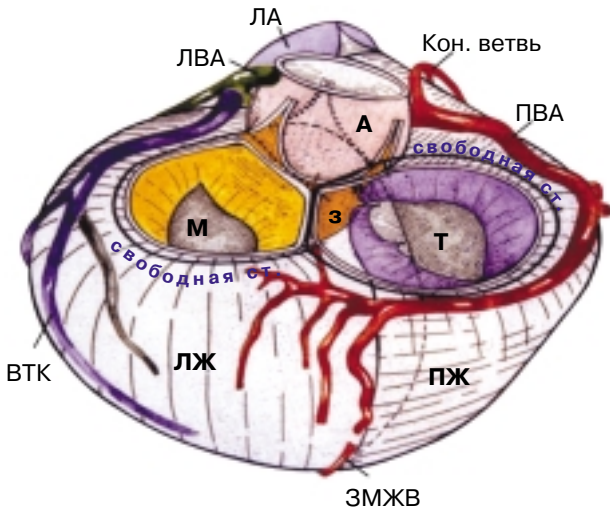


Рис. 2. Анатомия фиброзных колец АВ-клапанов и схема расположения ДПЖС (по McAlpine, 1975). На схеме показано возможное расположение в свободной стенке (свободная ст.) и в перегородочной области, а также зона митрально-аортального фиброзного контакта, где существование ДПЖС исключается: ЛА – легочная артерия; ПВА и ЛВА – правая и левая венечные артерии.

трикуспидальный клапан [39]. При корригированной транспозиции аорты и легочной артерии, как правило, встречается левосторонняя аномалия Эбштейна. Синдром WPW является врожденной аномалией, при которой проведение импульса от предсердий к желудочкам осуществляется в обход предсердно-желудочкового узла по дополнительным предсердно-желудочковым соединениям (пучкам Кента). Эти соединения могут располагаться как парietально, так и в перегородке.

Синдром WPW назван по именам ученых L. Wolff, J. Parkinson и P. White, описавших в 1930 г. электрокардиографический синдром, включающий блокаду ножки предсердно-желудочкового пучка и короткий интервал P–R, который наблюдался у физически здоровых лиц с пароксизмальной тахикардией. Что означает термин «преждевременное возбуждение»? Этот термин широко используется в случаях, когда у больного с анатомическим «шунтом» (мостиком между предсердием и желудочком) часть или весь миокард желудочка активируется импульсом, возникшим в предсердии и достигшим этого участка раньше, чем возбуждение, приходящее в желудочек через нормальную проводящую систему [3]. В настоящее время электрофизиологическими методами доказано, что синдром предвозбуждения является одной из моделей так называемых ритмов повторного входа (риентри) и что механизм кругового распространения возбуждения обусловлен разницей в скоростях проведения возбуждения между ДПЖС и атриоventрикулярным узлом. Дополнительные предсердно-желудочковые соединения являются звеном анатомического круга повторного входа возбуждения, в состав которого также входят предсердия, АВ-узел, пучок Гиса и желудочки. Множественные ДПЖС обнаруживаются у 15% больных с синдромом WPW [2, 3, 37].

В 1945 г. F. Rosenbaum и соавт. [36] предложили классификацию синдрома WPW с подразделением на типы А и В. При типе А QRS-комплекс имеет морфологию блокады правой ножки пучка Гиса (R, Rs, RR, rR в отведении V₁). При типе В морфология QRS-комплекса напоминает блокаду левой ножки пучка Гиса (QS, qrS, rS в отведении V₁).

Благодаря интенсивному поиску группа исследователей медицинского центра из Дьюкского университета (США) на сегодняшний день разработала простую и доступную схему (классификацию, как ее определяют сами разработчики) локализации добавочных путей [37]. Они располагаются в свободной стенке (пристеночно, парietально – справа и слева), а в перегородке – сзади и спереди (рис. 2, 3).

В зависимости от локализации, по ЭКГ-признакам М. Е. Josephson и соавт. [23] подразделяют ДПЖС на 5 видов: переднеперегородочные, заднеперегородочные, правой свободной стенки, левой свободной стенки и левой свободной задней стенки.

Различают 4 клинические формы синдрома WPW: манифестирующая, интермиттирующая, латентная, скрытая [3].

С целью выявления синдрома WPW в основном используются ЭКГ, холтеровское мониторирование и электрофизиологические методы исследования.

1. Электрокардиографическая диагностика является универсальным методом: укорочение интервала P–Q (менее 0,12), расширение и изменение морфологии комплекса QRS (более 0,12) и наличие дельта-волны (рис. 4). В литературе мы не нашли сообщений о топической ЭКГ-диагностике ДПЖС у больных с аномалией Эбштейна.

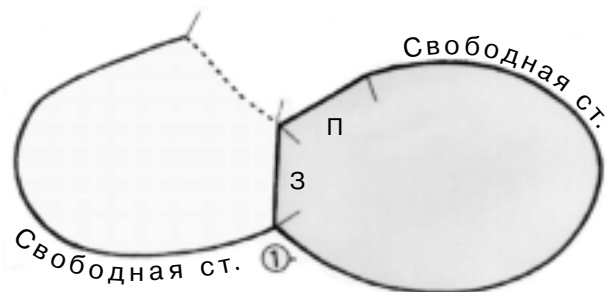


Рис. 3. Схема, отражающая расположение ДПЖС (согласно классификации W. Sealy, 1978). Слева и справа – ДПЖС левой и правой свободной стенки (свободная ст.). Справа черточками ограничены зоны расположения передних (П) и задних (З) перегородочных ДПЖС, слева пунктиром показана зона (линия митрально-аортального фиброзного контакта), лишенная ДПЖС

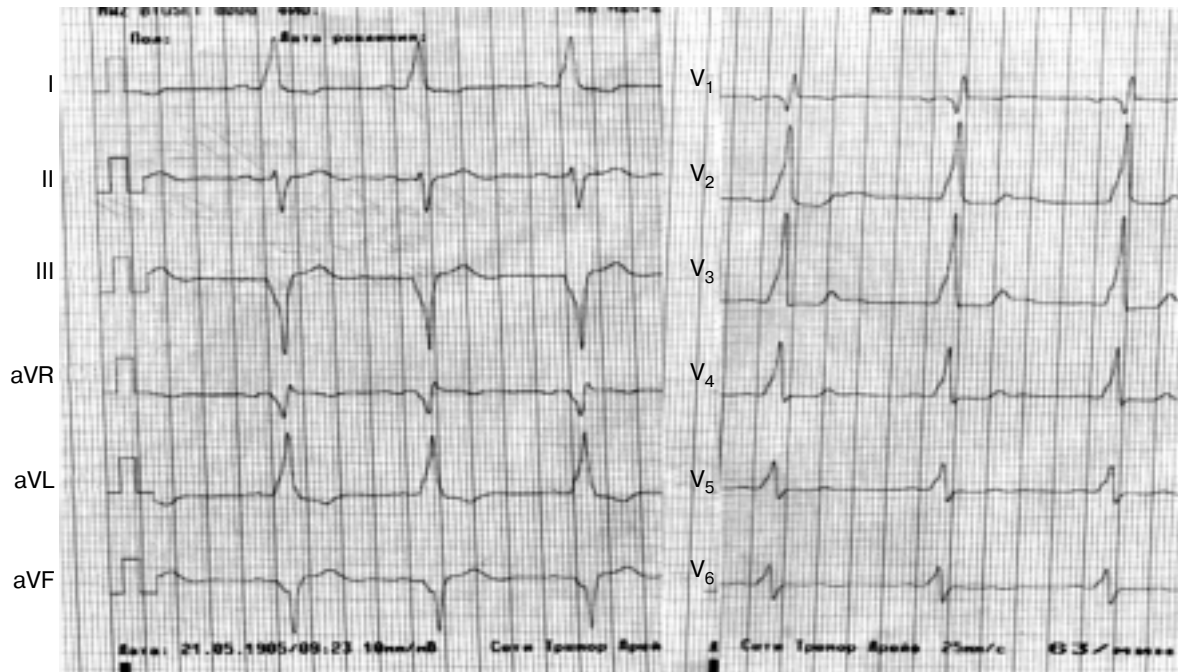


Рис. 4. Электрокардиограмма больного с WPW

В единичных работах [39] дана описательная картина ЭКГ-изменений у больных с синдромом WPW и аномалией Эбштейна, в том числе у 7 пациентов проведено поверхностное картирование. Однако авторы отмечают трудности топической неинвазивной диагностики дополнительных предсердно-желудочковых соединений и даже в ряде случаев считают наличие аномалии Эбштейна причиной диагностических ошибок в топической локализации пучков Кента [25].

2. *Холтеровское мониторирование, ЭКГ высокого разрешения, оценка variability сердечного ритма.* Суточное мониторирование ЭКГ позволяет с высокой вероятностью выявить у больных нарушения ритма. Однако если 24-часовое мониторирование позволяет выявить множественные аритмии у более чем 80% больных с аномалией Эбштейна и синдромом WPW, то чувствительность метода при выявлении синдромов предвозбуждения составила 67%. Показатель чувствительности (22%) был еще ниже при выявлении реципрокных АВ-тахикардий у больных с аномалией Эбштейна и синдромом WPW.

3. *Электрофизиологическое исследование* позволяет характеризовать физиологические свойства нормальной проводящей системы сердца и всех ее структур (оценить функцию синусного узла, время синоатриального проведения, провести анализ атриоventрикулярной и вентрикулоатриальной ретроградной проводимости), вызвать аритмию и изучить ее механизм, определить вид и локализацию дополнительных проводящих путей или аритмогенного очага [3, 23]. Для аномалии Эбштейна характерно

наличие множественных ДПЖС и нодовентрикулярных трактов в 30–55% случаев. Осложняют внутрисердечное исследование изменение анатомических ориентиров при ВПС, часто отмечается атипичное расположение АВ-узла и проводящих путей.

Метод электроанатомического картирования сердца (система CARTO) позволяет записать внутрисердечную электрическую активность с более точным определением места зарождения импульса и направления его распределения, однако отсутствие многоканального картирования удлиняет время процедуры и усложняет ее использование при нестабильной гемодинамике.

По данным литературы, у больных с аномалией Эбштейна синдром WPW (тип В) встречается в 5–24,5% случаев [6, 21], в то время как у больных с синдромом WPW аномалию Эбштейна выявляют в 6–12% случаев [21, 34]. По данным Л. А. Бокерия и соавт. [3], при аномалии Эбштейна синдром WPW встретился у 41,4% оперированных больных, что в определенной степени подтверждает мнение Ю. Бредикиса [4] и W. Smith и соавт. [39] о связи обеих патологий.

Хирургическое лечение аномалии Эбштейна

Протезирование клапанов сердца у детей на протяжении многих лет является поистине камнем преткновения для кардиохирургических клиник всего мира. Эти операции сопровождаются высокой госпитальной летальностью, частыми послеоперационными осложнениями, значительным количеством неудовлетворительных отдаленных результатов и повторных операций. По единодушному мнению

ученых, основная причина столь неблагоприятных результатов протезирования клапанов сердца у детей кроется в несовершенстве заменителей клапана и в отсутствии идеального протеза, отвечающего всем требованиям кардиохирургии детского возраста. Следует отметить, что данное обстоятельство в равной степени относится как к механическим, так и к биологическим протезам клапанов сердца, применяемых в современной кардиохирургии.

Первая в мире операция протезирования клапана сердца у ребенка была выполнена 29 июня 1962 г. В. И. Бураковским, который имплантировал трехлепестковый клапанный протез конструкции Голикова в легочную позицию 13-летней девочке [5].

В 1963 г. С. Barnard и V. Schrire впервые в мире выполнили протезирование ТК у больного с аномалией Эбштейна [14]. Кроме собственно протезирования оригинальность методики С. Barnard и V. Schrire заключалась в том, что с целью избежания АВ-блокады авторы предложили фиксировать протез выше устья коронарного синуса. В СССР первое протезирование ТК при аномалии Эбштейна выполнил Г. М. Соловьёв в октябре 1964 г.

Существуют два подхода к хирургическому лечению аномалии Эбштейна: пластические методики и операции по замещению трикуспидального клапана.

Мнения по поводу выбора операции на трикуспидальном клапане сильно расходятся. Так, Т. Iwa и соавт. [21], J. Pressby и соавт. [34] отдают предпочтение операции биопротезирования трикуспидального клапана. Биопротезы имеют ряд преимуществ: низкий профиль, отсутствие тромбоэмболических осложнений, хорошие результаты и через 10 лет после имплантации. Операция пластики трикуспидального клапана больше показана детям в возрасте до 16 лет, и обязательным условием является наличие увеличенной передней створки, способной обеспечить адекватную запирательную функцию при монокуспидализации [9, 18]. Больным же, у которых задняя и септальная створки сращены с миокардом правого желудочка, а передняя створка — с разграничительным мышечным кольцом, показано протезирование трикуспидального клапана [8]. N. Augustin и соавт. [13] для коррекции недостаточности трикуспидального клапана при аномалии Эбштейна в 93,3% случаев использовали вальвулопластику с монокуспидализацией по методике «single-stitch», и только в 6,7% случаев было выполнено биопротезирование. S. M. Chauvaud и соавт. [17] также отдают предпочтение пластическим операциям на трикуспидальном клапане при коррекции аномалии Эбштейна. В НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН предпочтение отдается биопротезированию трику-

спидального клапана у больных с аномалией Эбштейна (86,5%), так как в отдаленные сроки до 10 лет после операции получен хороший результат в 92% случаев.

Для пластических операций на трикуспидальном клапане используются методики следующих модификаций: по G. Danielson, по A. Carpentier, пластические операции на самих створках при помощи аутоперикарда, а также многокомпонентная пластика.

Операция по G. Danielson [18] основана на создании одностворчатого клапана из передней створки трикуспидального клапана в сочетании с пликацией атриализованной части правого желудочка, задней аннулопластикой и частичной резекцией стенки правого предсердия (рис. 5).

В 1971 г. A. Carpentier предложил метод кольцевой аннулопластики с помощью опорного кольца. При аномалии Эбштейна в 1988 г. A. Carpentier и соавт. [16] предложили выполнять продольную пликацию атриализованной части правого желудочка, с целью его реконструкции, и прилегающей части правого предсердия для уменьшения размеров, «бикуспидализацию» за счет передней и задней створок ТК. Операция завершается реконструированием и укреплением фиброзного кольца гибким опорным кольцом (кольцом Карпантье) (рис. 6).

Основной целью протезирования при аномалии Эбштейна является восстановление запирательной функции клапана с одновременным устранением сброса крови через межпредсердное сообщение. При удовлетворительном ходе операции такая методика способствует нормализации гемодинамики и выздоровлению пациента.

Большинство исследователей показанием к протезированию считают наличие грубой клапанной патологии, критическую недостаточность ТК или невозможность выполнения адекватной реконструктивной операции [8]. К сожалению, ни одно из представленных в литературе последних лет сообщений не позволяет определить ту грань патологии ТК, при которых необходима замена некомпетентного клапана. В связи с этим до настоящего времени вопрос показаний к протезированию или пластике ТК, в особенности у детей, продолжает оставаться открытым.

На сегодняшний день доказанным является тот факт, что показатели гемодинамики биологических протезов клапанов сердца не только не уступают характеристикам механических протезов, но и значительно их превосходят. Это объясняется отсутствием запирающих элементов клапана в просвете его гидравлического отверстия и, как следствие, центральным ламинарным кровотоком, пластическими свойствами биологических тканей,

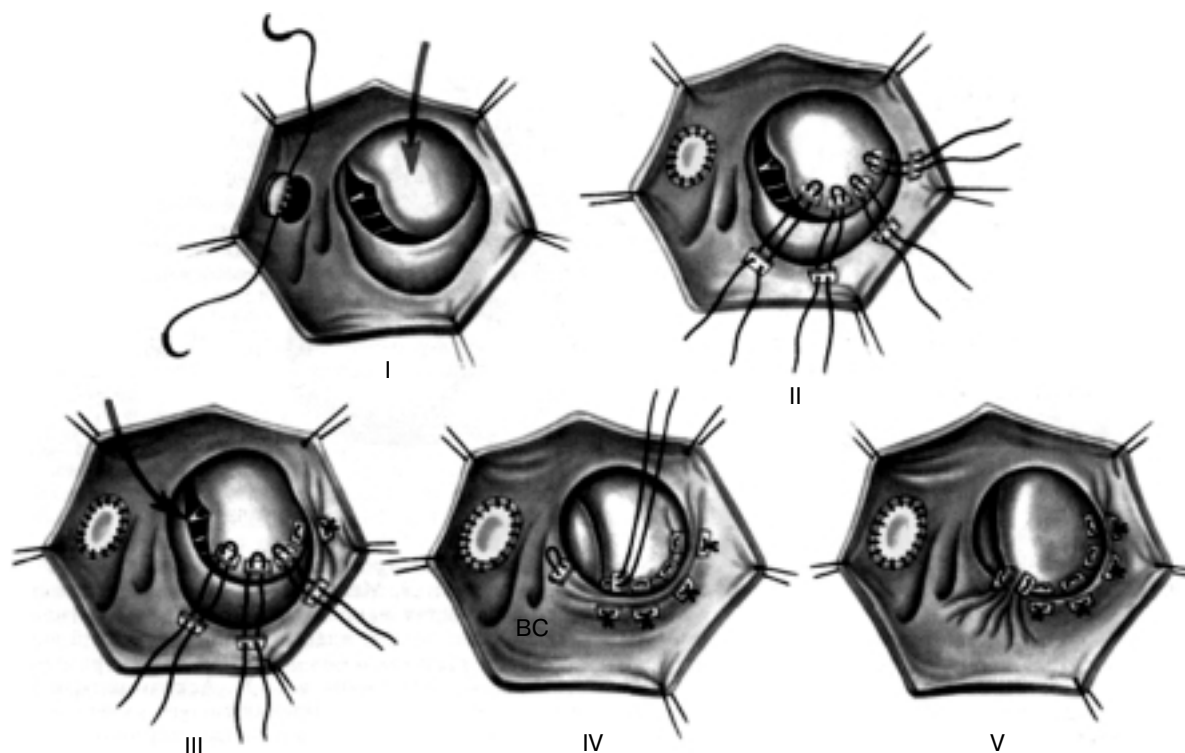


Рис. 5. Схема пластической реконструкции трехстворчатого клапана по G. Danielson (Бураковский В. Н., Бокерия Л. А. Сердечно-сосудистая хирургия. — М.: Медицина, 1996)

одинаковой способностью всех трех створок открываться в потоке крови на полную амплитуду, а также низкой величиной соотношения внутреннего диаметра протеза к диаметру его каркаса [1, 2].

Основным фактором, ограничивающим широкое клиническое применение биологических протезов, является их недолговечность, возникающая вследствие первичной тканевой дегенерации биоматериала, характеризующейся кальцификацией и в результате приводящей к несостоятельности биологических протезов [1].

По данным литературы, частота первичной тканевой несостоятельности биопротезов у больных при протезировании ТК колеблется в пределах 26–40% в течение первых 10 лет и 42–60% — через 15 лет после операции [1]. Необходимо отметить, что использование для обработки ряда биопротезов различных ингибиторов кальцификации позволило несколько увеличить сроки функционирования биопротезов в организме больного, но, к сожалению, так и не решило проблемы первичной тканевой несостоятельности биополимера. Средним сроком нормального функционирования протеза считается период 7–10 лет после имплантации биопротеза.

Решающим фактором, влияющим на отдаленные результаты биопротезирования клапанов сердца, является возраст больного на момент операции. Доказанным считается тот факт, что у

детей и лиц молодого возраста кальцификация биопротеза развивается в 33–60% случаев уже через 2–5 лет после имплантации [4]. W. G. Williams и соавт. [40] выявили дегенерацию биопротезов в позиции ТК у 50% детей в сроки от 4,2 года до 6 лет после операции. Однако по данным O. Jegaden и соавт. [22] удовлетворительные результаты были получены и через 11–15 лет. Так, из 42 больных после имплантации биопротеза Hancock в трикуспидальной позиции выявлены только 2 (4,7%) случая дегенерации биоклапана. На более благоприятные данные имплантации ксеноперикардиальных биопротезов указывают и другие исследователи — в 10-летний период после имплантации в трикуспидальную позицию у 78–96% больных сохраняется хорошая функция биопротеза [8, 25].

По мнению многих авторов, оценка состояния больных в отдаленные сроки после любых кардиохирургических операций, основанная только на определении функционального класса, является в большой степени субъективной [1]. Согласно результатам, полученным рядом исследователей, после операции протезирования ТК прослеживается явное несоответствие между самочувствием больных и функциональным состоянием сердца, в особенности в условиях физической нагрузки [1]. Поэтому гораздо более объективным критерием оценки состояния пациентов является переносимость ими дозированных физических нагрузок, а

Передняя створка

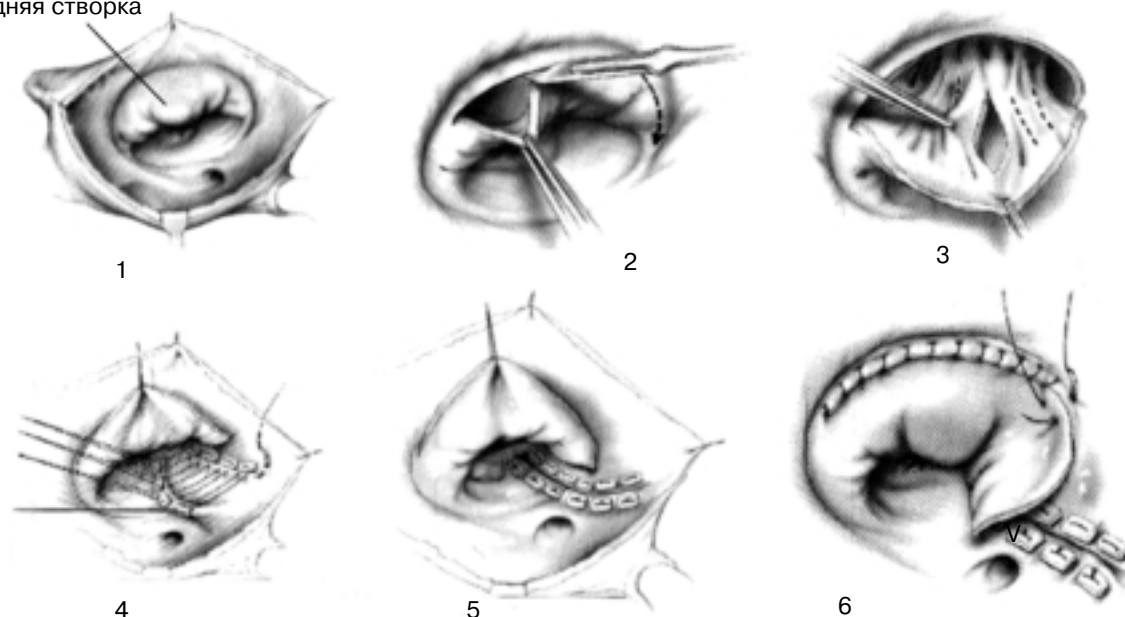


Рис. 6. Коррекция аномалии Эбштейна по А. Carpentier (Doty D. Cardiac surgery, 1997)

также характеристики их гемодинамического обеспечения. Изучению показателей гемодинамики в условиях физической нагрузки после протезирования ТК посвящено сравнительно малое количество работ, и практически ни в одной из них исследование не было проведено в динамике. Данные, полученные авторами, во многом отличаются, что в большой степени обусловлено различными сроками наблюдения за больными.

Считается, что толерантность к физической нагрузке после операции протезирования ТК повышается по сравнению с дооперационными данными. Однако срок повышения толерантности к физической нагрузке в послеоперационном периоде непродолжительный и не превышает, по различным данным, 4–6 лет, и связано это с постепенной дисфункцией имплантированного клапанного протеза [1]. По данным различных авторов, физическая работоспособность пациентов после имплантации различных типов искусственных протезов в трикуспидальную позицию достоверно не отличается [1, 8].

Одними из серьезнейших и часто встречающихся отдаленных осложнений после протезирования ТК являются нарушения ритма сердца. Последние могут приводить к летальным исходам, способствовать тромбозам и эмболиям, усиливать явления недостаточности кровообращения и тем самым ухудшать отдаленный результат операции [8].

Частота аритмий в отдаленные сроки после протезирования ТК колеблется от 2 до 48% [8]. По данным С. Porter и соавт. [33], если через 5 лет после операции частота аритмий составляет 25%, то через 7,5 года после вмешательства она увеличивается уже до 37%. Через 10–15 лет после протезиро-

вания ТК нарушение функции синусного узла наблюдается более чем у 50% больных [33].

Показано, что наиболее часто имеет место наджелудочковая тахикардия, встречающаяся в 50–80% случаев, причем большой удельный вес имеют трепетание и фибрилляция предсердий, которые не только приводят к снижению сердечного выброса, но и увеличивают риск тромбоэмболических осложнений. Считается, что основными механизмами развития аритмий в отдаленные сроки после протезирования ТК являются: наличие рубцов на правом предсердии, вызываемых линиями швов или возникающих в месте канюляции полых вен; травма артерии, питающей синусный узел; перерастяжение стенки правого предсердия вследствие повышенного в нем давления [33].

Таким образом, анализируя доступную литературу, можно сделать вывод, что отдаленные результаты операции протезирования ТК, в особенности у детей, изучены недостаточно хорошо. Большинство публикаций, посвященных протезированию ТК, либо носят чисто описательный характер, либо с трудом поддаются анализу и интерпретации, так как в них результаты операций не дифференцируются с учетом возраста и исходного состояния больных, особенностей коррекции порока и типа имплантированного протеза и наличия сопутствующих ВПС. Данные весьма противоречивы и основаны на недостаточном числе наблюдений. Это можно объяснить тем, что оценка результатов операций подчас производится субъективно, без проведения комплексного анализа клинических и гемодинамических показателей, кроме того, часто недостаточно осуществлено динамическое

наблюдение за больными в отдаленные сроки после операций, что не позволяет выявить особенности адаптации сердечно-сосудистой системы к новым условиям циркуляции.

Одномоментная хирургическая коррекция аномалии Эбштейна и синдрома WPW

Не так давно нарушения ритма сердца являлись противопоказанием для хирургического лечения пороков сердца. При наличии сочетанной патологии успешная операция коррекции ВПС, если она не дополняется одномоментным хирургическим устранением анатомического субстрата аритмии, не гарантирует от послеоперационной внезапной аритмогенной смерти. Первая подобная операция больному с аномалией Эбштейна и дополнительными предсердно-желудочковыми соединениями выполнена в 70-х годах XX в. W. Sealy в медицинском центре Дьюкского университета. Первым этапом при одномоментной коррекции выполнялось устранение аритмогенного субстрата, а затем коррекция ВПС.

В нашей стране первую подобную операцию выполнил Л. А. Бокерия в НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН в 1981 г., а к 2009 г. число прооперированных больных в возрасте от 3 до 58 лет составило около 150 человек.

Показанием к одномоментной коррекции сочетанной патологии являлись: пароксизмы нарушения ритма, связанные с WPW и сопровождающиеся выраженными нарушениями гемодинамики, и прогрессирующая сердечная недостаточность, обусловленная врожденным пороком сердца.

В мировой литературе накоплен большой материал по одномоментному устранению аномалии Эбштейна и синдрома WPW. Так, T. Misaki и соавт. [29] за период с 1973 по 1993 г. прооперировали 48 больных с аномалией Эбштейна и синдромом WPW. У 48 больных выявлены 52 дополнительных пути проведения, которые на свободной правой стенке правого желудочка располагались у 65% пациентов и по задней стенке правого желудочка — у 29%. Дополнительные пути проведения в левом желудочке были обнаружены только у 6% больных. Все пути устраняли хирургически во время операции. В 37 случаях выполнялась пластика трехстворчатого клапана, в 11 — протезирование с помощью биопротеза. В среднем через 94,3 мес никто из них не оперирован повторно, хотя некоторые нуждались в повторных операциях.

Недавно специальное исследование, посвященное изучению нарушений ритма сердца у больных с аномалией Эбштейна, провели J. Reich и соавт. [35]. У 65 больных с аномалией Эбштейна выявлены 82 типичных дополнительных пути проведения (62% из них были локализованы в свободной стен-

ке правого желудочка, 34% — в перегородке и 4% — в левом желудочке). В 17 случаях были выявлены другие наджелудочковые тахикардии (1 случай — эктопическая предсердная тахикардия, 7 — атрио-вентрикулярная повторного входа, 5 — через пути Махейма и 4 — внутриведерная повторного входа) и в одном случае тахикардии были желудочкового происхождения. По одному дополнительному пути проведения имели 34 (52%) больных, множественные дополнительные пути проведения — 19 (29%) и другого происхождения — 6 (9%).

Несмотря на проведение тщательного эхокардиографического и ангиокардиографического исследования, метод коррекции клапанной патологии был основан главным образом на данных интраоперационной оценки: степени регургитации на трехстворчатом клапане и величине ДМПП, а также степени выраженности атриализованной части правого желудочка. Так как важное прогностическое значение имеет возраст больного, то у больных до 15 лет, при возможности, предпочтение отдается пластической, клапаносохраняющей операции. В нашем Центре до 1984 г. операции по устранению дополнительных путей производили в условиях ИК и пользовались известным методом Сили либо модифицированной методикой, дополняя операцию разделения предсердия и желудочка в области предсердно-желудочковой борозды криодеструкцией желудочковой ее части в области локализации дополнительного пути. В 1984 г. в клиническую практику был внедрен разработанный в НЦССХ им. А. Н. Бакулева метод эпикардиальной электроимпульсной деструкции (ЭЭИД) дополнительных предсердно-желудочковых соединений. Операцию ЭЭИД проводили после введения артериальной и венозных канюль либо до этапа канюляции, производя многократное электроимпульсное воздействие на предсердную часть предсердно-желудочковой борозды с энергией 50 Дж (3–4 разряда) и энергией 100 Дж (3–4 разряда) на желудочковую часть борозды. Внедрение нового подхода к устранению дополнительных предсердно-желудочковых соединений, расположенных в свободной стенке, позволило уменьшить время ИК с $110,6 \pm 15$ до $84,5 \pm 11$ мин ($p < 0,05$) и сократить время пережатия аорты в среднем с 65 до 37 мин. Данное обстоятельство сыграло важную роль в изменении характера послеоперационного периода и уменьшило число ближайших послеоперационных осложнений. Однако основное преимущество метода ЭЭИД состоит в возможности непосредственного контроля эффективности устранения дополнительного пути по исчезновению дельта-волны на электрокардиограмме, устранению пароксизмов тахикардии и

ретроградного желудочково-предсердного проведения. Однако ЭЭИД применима только при париетальной (средне- и заднебоковой) локализации дополнительных предсердно-желудочковых соединений (83% случаев в нашей серии наблюдений), так как при септальной локализации эпикардиальная деструкция может осложниться АВ-блокадой II–III степени (данные исследований у больных с изолированным синдромом WPW), что крайне нежелательно у больных с аномалией Эбштейна, когда исходно резко снижена контрактильность правого желудочка. При перегородочной локализации ДПЖС мы использовали только метод Сили, и лишь в одном из 5 случаев в послеоперационном периоде развилась АВ-блокада II степени, потребовавшая имплантации ЭКС в режиме VVIMP.

Несмотря на заметные успехи в хирургическом лечении аномалии Эбштейна, послеоперационная летальность остается относительно высокой [5, 34, 38]. По данным М. М. Махмудова [6], на 427 операций, выполненных в мире, летальность составила 22,9%. В НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН с 1965 по 1976 г. выполнено 23 операции изолированной радикальной коррекции аномалии Эбштейна с общей летальностью 47,8%. Однако с 1977 по 1992 г. на 109 операций летальность составила 11,04%, а с 1992 по 2000 г. – 6,8%, что, в частности, по мнению Л. А. Бокерия и соавт. [1, 2], было обусловлено дифференцированным отбором больных.

До 1995 г. все операции при сочетанной патологии выполнялись в условиях искусственного кровообращения (ИК), гипотермии и фармакохолодовой кардиopleгии (ФХК). Однако после разработки S. Huang и соавт. [20] в эксперименте нового метода радиочастотной абляции (РЧА) стало возможным по показаниям устранение ДПЖС закрытым методом. Радиочастотную абляцию, выполняемую в условиях катетеризационной техники, стали широко использовать в качестве лечения больных с тахикардиями при отсутствии других нарушений в сердце. Такой подход все шире используют и у больных с ВПС [3].

Радиочастотная абляция успешно используется в лечении синдрома WPW у больных с аномалией Эбштейна, эффективность этой процедуры составляет 95%. Часто она является продолжением ЭФИ и выполняется в рамках одного исследования. В настоящее время активное развитие интервенционных методов лечения позволяет выполнять РЧА дополнительных предсердно-желудочковых соединений, в том числе у детей на первом году жизни при наличии абсолютных показаний к процедуре.

Т. Misaki и соавт. [29] считают, что одномоментная хирургическая коррекция аномалии Эбштейна

и синдрома WPW является гарантом эффективности как в ранние, так и в поздние сроки. Такого же мнения придерживаются и Л. А. Бокерия и соавт. [1, 2], V. V. Lazorishinets и соавт. [28]. Рецидив неустранимой во время операции тахикардии является самым грозным осложнением после одномоментной коррекции аномалии Эбштейна и синдрома WPW. Это осложнение в большинстве случаев приводит к летальному исходу. Частота возникновения рецидивов нарушения ритма во многом зависит от правильности топической диагностики. На основании анализа послеоперационных осложнений Л. А. Бокерия и соавт. [1, 2] установили, что возврат синдрома WPW в одних случаях был обусловлен диагностическими ошибками (невывявленные, множественные ДПЖС), а в других – неадекватным устранением аритмогенного очага.

В настоящее время помимо выживаемости большое внимание уделяется понятию «качество жизни». Наиболее важными компонентами оценки качества жизни считаются определение функциональных возможностей больного, оценка субъективного восприятия им состояния своего здоровья, субъективная оценка больным выраженности симптомов болезни. Сегодня в медицинской практике оценка качества жизни приобретает большое значение, становится критерием оценки эффективности лечения и позволяет выявить дополнительные преимущества и недостатки проводимого лечения. До настоящего времени не проводилось исследований, посвященных интегральной оценке качества жизни пациентов, оперированных по поводу аномалии Эбштейна и синдрома WPW. Между тем одномоментная хирургическая коррекция сочетанной патологии является достаточно эффективным способом лечения, существенно продлевает жизнь больных, в большинстве случаев приводит к полному восстановлению трудоспособности и к отсутствию ограничений в физической активности.

В начале XXI в. понятие «качество жизни» стало предметом научных исследований. Качество жизни – это надежный, информативный и экономичный метод оценки здоровья больных, который является дополнительным критерием для подбора индивидуальной терапии и экспертизы трудоспособности, анализа соотношения затрат и эффективности медицинской помощи.

По мнению Л. А. Бокерия, субъективное восприятие является чувствительным показателем эффективности вмешательства при условии, что оно будет оценено научно. Оценка качества жизни больных должна включать три обязательных компонента: определение функционального класса, оценку толерантности к физическим нагрузкам,

оценку субъективного восприятия пациентами своего состояния.

Настоящая работа, как нам кажется, — этап в анализе накопленного опыта и скромная попытка оценки хирургических подходов при лечении сочетания аномалии Эбштейна и синдрома WPW.

ЛИТЕРАТУРА

1. Бокерия, Л. А. Аномалия Эбштейна / Л. А. Бокерия, В. П. Подзолков, Б. Н. Сабиров. — М., 2005.
2. Бокерия, Л. А. Дифференцированный подход к хирургическому лечению аномалии Эбштейна, сочетающейся с синдромом Вольфа—Паркинсона—Уайта / Л. А. Бокерия, Е. З. Голухова, А. Ш. Ревизишвили и др. / Грудная и сердечно-сосуд. хир. — 2003. — № 2. — С. 12—17.
3. Бокерия, Л. А. Тахикардии / Л. А. Бокерия. — М., 1989.
4. Бредикис, Ю. Ю. Методика эпикардального электрокартографирования сердца при хирургическом лечении синдрома предвозбуждения / Ю. Ю. Бредикис, Ф. Ф. Букаускас, Р. И. Лякас и др. // Грудная хир. — 1982. — № 6. — С. 31—37.
5. Бураковский, В. И. Сердечно-сосудистая хирургия / В. И. Бураковский, Л. А. Бокерия. — М.: Медицина, 1989.
6. Махмудов, М. М. Современные аспекты диагностики и хирургического лечения аномалии Эбштейна: дис. ... д-ра мед. наук / М. М. Махмудов. — М., 1985.
7. Подзолков, В. П. Аномалия Эбштейна и сопутствующие врожденные пороки сердца / В. П. Подзолков, М. М. Махмудов, В. С. Чеканов и др. // Грудная хир. — 1983. — № 6. — С. 72—75.
8. Сабиров, Б. Н. Хирургическое лечение аномалии Эбштейна: дис. ... д-ра мед. наук / Б. Н. Сабиров. — М., 1995.
9. Самойлов Ю. Ф. Диагностика, показания и хирургическое лечение нарушенный ритма, сочетающихся с пороками сердца: автореф. дис. ... д-ра мед. наук / Ю. Ф. Самойлов. — М., 1995.
10. Соловьев, Г. М. Демонстрация больной через 10 лет после радикальной коррекции аномалии Эбштейна с повторным протезированием клапана в связи с тромбозом протеза / Г. М. Соловьев, В. А. Чернов и др. // Грудная хир. — 1979. — № 3 — С. 78—80.
11. Anderson, R. Surgical treatment Ebstein's malformation / R. Anderson // *Cardiol. Young.* — 1996. — Vol. 6. — P. 1—3.
12. Attie, F. Ebstein's anomaly. Clinical profile in 174 patient / F. Attie, J. M. Casanova // *Arch. Inst. Cardiol. Mex.* — 1999. — Vol. 69, № 1. — P. 17—25.
13. Augustin, N. Results after surgical repair of Ebstein's anomaly / N. Augustin, P. Schmidt-Habelmann, M. Wottker et al. // *Ann. Thorac. Surg.* — 1997. — Vol. 63. — P. 1650—1656.
14. Barnard, C. L. Surgical correction of Ebstein's malformation with prosthetic tricuspid valve / C. L. Barnard, V. Schrire // *Surgery.* — 1963. — Vol. 54. — P. 302—308.
15. Behl, P. R. Ebstein's anomaly: sixteen years experience with valve replacement without placcation of the right ventricle / P. R. Behl, A. Blesovsky // *Thorax.* — 1984. — Vol. 39. — P. 8—13.
16. Carpentier, A. A new reconstructive operations for Ebstein's anomaly of the tricuspid valve / A. Carpentier, S. Chauvaud, L. Mace et al. // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* — 1988. — Vol. 96, № 1. — P. 992—1001.
17. Chauvaud, S. Ebstein's anomaly. Surgical treatment and results / S. Chauvaud // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* — 2000. — Vol. 48, № 4. — P. 220—223.
18. Danielson, G. K. Ebstein's anomaly. Editorial, commentaries and personal observations / G. K. Danielson // *Ann. Thorac. Surg.* — 1992. — Vol. 34, № 4. — P. 396—400.
19. Gentles, T. L. Predictors of long-term, survival with Ebstein's anomaly of the tricuspid valve / T. L. Gentles, A. L. Calder, M. C. Patricia, J. M. Mentze // *Amer. J. Cardiol.* — 1992. — Vol. 69. — P. 377—381.
20. Huang, C. Role of electrophysiological studies and arrhythmia intervention in repairing Ebstein's anomaly / C. Huang, I. Chiu, F. Lin et al. // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* — 2000. — Vol. 48, № 6. — P. 347—350.
21. Iwa, T. Radical surgical cure of WPW syndrome: The Kanazawa experience / T. Iwa, T. Mitsui, T. Misaki // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* — 1986. — Vol. 91. — P. 225—233.
22. Jegaden, O. Long-term results of porcine bioprostheses in the tricuspid position / O. Jegaden, M. Perinetti, M. Barthelett et al. // *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* — 1992. — Vol. 6. — P. 256—260.
23. Josephson, M. E. Tachycardias: mechanisms, diagnoses and treatment / M. E. Josephson, J. J. Hein, H. L. Wellens et al. — Philadelphia: Lea and Febiger, 1984.
24. Kaster, J. A. Electrophysiologic characteristics of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve / J. A. Kaster, B. N. Goldreyer, M. E. Josephson et al. // *Circulation.* — 1975. — Vol. 52, № 6. — P. 987—995.
24. Kawakura, S. The role of initial potential on body surface maps in predicting the site accessory pathways in patients with WPW syndrome / S. Kawakura, K. Shimonura, T. Ohe et al. // *Circulation.* — 1986. — Vol. 74. — P. 89—96.
26. Kugler, J. D. Elective mapping and surgical division of the bundle Kent in a patient with Ebstein's anomaly who reguled tricuspid valve replacement / J. D. Kugler, P. C. Gillette, D. F. Duff et al. // *Amer. J. Cardiol.* — 1978. — Vol. 41, № 6. — P. 602—605.
27. Landzberg, M. J. Task Force 4: organization of delivery systems for adults with congenital heart disease / M. J. Landzberg, D. J. Murphy, Jr., W. R. Davidson, Jr., et al. // *J. Amer. Coll. Cardiol.* — 2001. — Vol. 37. — P. 1187—1193.
28. Lazorishinets, V. V. Surgical treatment of Wolf—Parkinson—White syndrome during plastic operations in patients with Ebstein's anomaly / V. V. Lazorishinets, M. D. Glagola, A. S. Stychinsky et al. // *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* — 2000. — Vol. 47. — P. 566—568.
29. Misaki, T. Surgical treatment of patients with WPW syndrome and associated Ebstein's anomaly / T. Misaki, G. Watanabe, T. Iwa et al. // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* — Vol. 86. — P. 1702—1707.
30. Oh, J. K. Cardiac arrhythmias in patients with surgical repair of Ebstein's anomaly / J. K. Oh, D. R. Holmes, D. L. Hayes et al. // *J. Amer. Coll. Cardiol.* — 1985. — Vol. 6, № 6. — P. 1351—1357.
31. Paladini, D. Prenatal measurement of the cardiothoracic ratio in evaluation of heart disease / D. Paladini, S. K. Chita, L. D. Allan // *Arch. Dis. Child.* — 1990. — Vol. 65. — P. 20—23.
32. Perloff, J. K. The clinical recognition of congenital heart disease / J. K. Perloff. — Philadelphia: W. B. Saunders Co., 1987.
33. Porter, C. J. Supraventricular tachyarrhythmias in Ebstein's anomaly: management and outcome / C. J. Porter, A. Khositseth, G. K. Danielson et al. // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* — 2004. — Vol. 128. — P. 826—833.
34. Pressby, J. Long-term outcome of surgically treated patients with both Ebstein's anomaly and WPW syndrome / J. Pressby, A. Tang, J. Warton et al. // *Circulation.* — 1992. — Vol. 78 — P. 23—28.
35. Reich, J. D. for the Pediatric Electrophysiology Society. The pediatric radiofrequency ablation registry's experience with Ebstein's anomaly / J. D. Reich, D. Auld, E. Hulse et al. // *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* — 1998. — Vol. 9. — P. 1370—1377.
36. Rosenbaum, F. F. The potential variations of the thorax and the esophagus in anomalous atrioventricular excitation / F. F. Rosenbaum, H. H. Hecht, F. N. Wilson et al. // *Amer. Heart J.* — 1945. — Vol. 29. — P. 281—326.
37. Seale, W. C. The surgical approach to the septal area of the heart based on experience with 45 patients with Kent bundles / W. C. Seale, J. J. Gallagher, E. L. C. Pritchett, A. G. Wallace // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* — 1978. — Vol. 75, № 6. — P. 847—853.
38. Shigenobu, M. Thirteen years experience with the Kay-Shilley disc valve for tricuspid replacement in Ebstein's anomaly / M. Shigenobu, M. A. Mendez, P. Zubalte, J. H. Kay // *Ann. Thorac. Surg.* — 1987. — Vol. 29, № 5. — P. 423—427.
39. Smith, W. The electrophysiologic basis and management of symptomatic recurrent tachycardia in patients with Ebstein's anomaly of the tricuspid valve / W. Smith, Gallagher, C. Kerr et al. // *Amer. J. Cardiol.* — 1982. — Vol. 49. — P. 1223—1234.
40. Williams, J. M. Left atrial isolation a neo technique for the treatment of SV arrhythmias / J. M. Williams et al. // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* — 1980. — Vol. 80. — P. 373—384.

Поступила 07.02.2011