

© Л.А. БОКЕРИЯ, С.Ю. СЕРГУЛАДЗЕ, Ш.Г. НАРДАЯ, Е.С. КОТАНОВА, Л.А. ДАНИЛОВА, 2017

© АННАЛЫ АРИТМОЛОГИИ, 2017

УДК 616.124/.125:616-007-053.2-053.3/.6]-089:615.849

DOI: 10.15275/annaritmol.2017.3.5

## ХИРУРГИЧЕСКАЯ КОРРЕКЦИЯ МНОЖЕСТВЕННЫХ ДОПОЛНИТЕЛЬНЫХ ПРЕДСЕРДНО-ЖЕЛУДОЧКОВЫХ СОЕДИНЕНИЙ И АНОМАЛИИ ЭБШТЕЙНА У РЕБЕНКА ПОСЛЕ НЕСКОЛЬКИХ НЕЭФФЕКТИВНЫХ РАДИОЧАСТОТНЫХ АБЛАЦИЙ

*Тип статьи: клинический случай*

*Л.А. Бокерия, С.Ю. Сергуладзе, Ш.Г. Нардая, Е.С. Котанова, Л.А. Данилова*

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

Бокерия Лео Антонович, доктор мед. наук, профессор, академик РАН и РАМН, директор Центра;  
Сергуладзе Сергей Юрьевич, доктор мед. наук, гл. науч. сотр., зам. заведующего отделением;  
Нардая Шорена Геннадьевна, канд. мед. наук, мл. науч. сотр.;  
Котанова Евгения Саввовна, канд. мед. наук, мл. науч. сотр.;  
Данилова Лана Александровна, аспирант, сердечно-сосудистый хирург, E-mail: lana.gior@gmail.com

*У пациента 5 лет с рождения был диагностирован порок развития трикуспидального клапана (аномалия Эбштейна), а в возрасте 1 года 2 мес выявлен синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта, который дебютировал с длившегося 2 сут пароксизма сердцебиения с частотой сердечных сокращений до 290 уд/мин. В течение последнего года ребенку 4 раза проводили радиочастотную абляцию множественных дополнительных предсердно-желудочковых соединений. В связи с нарастанием клинической картины аномалии Эбштейна и неэффективностью проводимых радиочастотных абляций было решено выполнить одномоментную коррекцию порока и устранение дополнительных предсердно-желудочковых соединений в условиях искусственного кровообращения. После успешной операции в последующие 10 лет жалоб на приступы тахикардии не было. В данном клиническом случае продемонстрированы особенности выявления множественных дополнительных предсердно-желудочковых соединений и выбора метода лечения у пациентов с аномалией развития трикуспидального клапана.*

*Ключевые слова: аномалия Эбштейна; синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта; операция Сили; радиочастотная абляция.*

## SURGICAL CORRECTION OF MULTIPLE ACCESSORY ATRIOVENTRICULAR PATHWAYS AND EBSTEIN'S ANOMALY IN A CHILD AFTER SEVERAL INEFFECTIVE RADIOFREQUENCY ABLATIONS

*L.A. Bockeria, S.Yu. Serguladze, Sh.G. Nardaya, E.S. Kotanova, L.A. Danilova*

Bakoulev National Scientific and Practical Center for Cardiovascular Surgery, Rublevskoe shosse, 135, Moscow, 121552, Russian Federation

Bockeria Leo Antonovich, Dr. Med. Sc., Professor, Academician of RAS and RAMS, Director of the Center;  
Serguladze Sergey Yur'evich, Dr. Med. Sc., Chief Researcher, Deputy Head of Department;  
Nardaya Shorena Gennad'evna, Cand. Med. Sc., Junior Researcher;  
Kotanova Evgeniya Savvovna, Cand. Med. Sc., Junior Researcher;  
Danilova Lana Aleksandrovna, Postgraduate, Cardiovascular Surgeon, E-mail: lana.gior@gmail.com

*In a 5-year-old patient the tricuspid valve malformation was diagnosed (Ebstein's anomaly), and at the age of 1 year and 2 months the Wolff–Parkinson–White syndrome had been identified, which debuted in the form of a paroxysm of palpitation with heart rate up to 290 beats per minute during two days. During the past year*

*the child underwent 4 radiofrequency ablations (RFA) of multiple accessory atrioventricular pathways (AAVP) of bottom right paraseptal and anterolateral localization. In connection with the increase of the clinical picture of Ebstein's anomaly and the inefficiency of the ongoing RFA, it was decided to perform simultaneous correction and elimination of AAVP in terms of cardiopulmonary bypass. After successful correction there were no complaints of tachycardia attacks within 10 years. In this clinical case, the difficulties of multiple AAVP identifying and choice of treatment in patients with tricuspid valve malformation are demonstrated.*

*Keywords: Ebstein's anomaly; Wolff–Parkinson–White syndrome; Seeley surgery; radiofrequency ablation.*

## Введение

Одной из основных задач современной клинической медицины является своевременная диагностика и профилактика состояний, приводящих к развитию сердечной недостаточности и внезапной сердечной смерти [1, 2].

Синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта (ВПВ) занимает важное место среди причин внезапной сердечной смерти. Однако точно оценить эпидемиологию этого порока крайне сложно из-за распространенности его скрытых форм. По мнению большинства авторов, частота встречаемости синдрома ВПВ в популяции составляет 0,3–0,5 случая на 1000 человек [3–5]. Отмечено, что у пациентов с аномалией Эбштейна гораздо чаще выявляются дополнительные предсердно-желудочковые пути проведения. Частое сочетание аномалии Эбштейна и ВПВ можно объяснить дизэмбриогенезом фиброзного кольца (ФК) трикуспидального клапана (ТК), а также наличием дополнительных мышечных мостиков и аномалией развития проводящей системы сердца [4, 6, 7].

Присутствие множественных дополнительных предсердно-желудочковых соединений (ДПЖС) у пациентов с аномалией Эбштейна делает эту категорию больных крайне интересной для изучения, выработки алгоритма своевременной диагностики и лечения всех дополнительных путей проведения и коррекции порока [5, 8, 9]. Природа порока заставляет выделить этих пациентов в группу повышенного риска развития внезапной сердечной смерти и прогрессирования сердечной недостаточности.

## Клинический случай

Пациент В. в возрасте 5 лет был госпитализирован в Центр им. А.Н. Бакулева для оперативного лечения аномалии Эбштейна и устранения ДПЖС. При этом решение об оперативном вмешательстве было принято на основании анамнеза, а именно в связи с тяжелым характером течения синдрома ВПВ — частыми гемодинамически значимыми пароксизмами аритмии, неэффективностью ранее выполненных множе-

ственных повторных электрофизиологических исследований (ЭФИ) и радиочастотных аблаций (РЧА), а также прогрессированием недостаточности кровообращения в виде застоя крови по большому кругу кровообращения, несмотря на проводимую медикаментозную терапию.

На момент осмотра больной предъявлял жалобы на частые приступы ритмичного сердцебиения, возникающие, как правило, на фоне физической нагрузки.

Из анамнеза известно, что врожденный порок сердца (аномалия Эбштейна) диагностирован с рождения, на момент госпитализации по данным эхокардиографии выявлены характерные признаки порока и дисфункции правых отделов сердца с недостаточностью ТК: правое предсердие (ПП) расширено, септальная створка ТК смещена к верхушке правого желудочка (ПЖ) на 16–18 мм, задняя створка — на 20–21 мм, II степень регургитации.

Особый интерес представляет анамнез синдрома ВПВ: в возрасте 1 года 2 мес пациент поступил в ОРИТ с клинической картиной острой сердечной недостаточности, возникшей на фоне пароксизма тахикардии с частотой сердечных сокращений до 290 уд/мин (рис. 1), длившегося 2 сут и потребовавшего проведения комплексной диагностики и медикаментозной терапии.

В последующем, несмотря на поддерживающую терапию, ребенок неоднократно (не реже 5 раз в год) госпитализировался в детские стационары города с пароксизмами тахикардии, купировать приступы удавалось введением аденозинтрифосфорной кислоты на фоне инфузии кордарона, чреспищеводной электрокардиостимуляции, а также электроимпульсной терапии. Тяжелый характер аритмии послужил поводом для обращения пациента в Центр им. А.Н. Бакулева, где было проведено ЭФИ с последующей РЧА, которая выполнялась 4 раза и не дала эффекта.

Во время первого эндоваскулярного пособия при проведении программируемой стимуляции индуцирована ортодромная реципрокная тахикардия (ОРТ) с длительностью цикла 250 мс, которая купировалась учащающей стимуляцией.

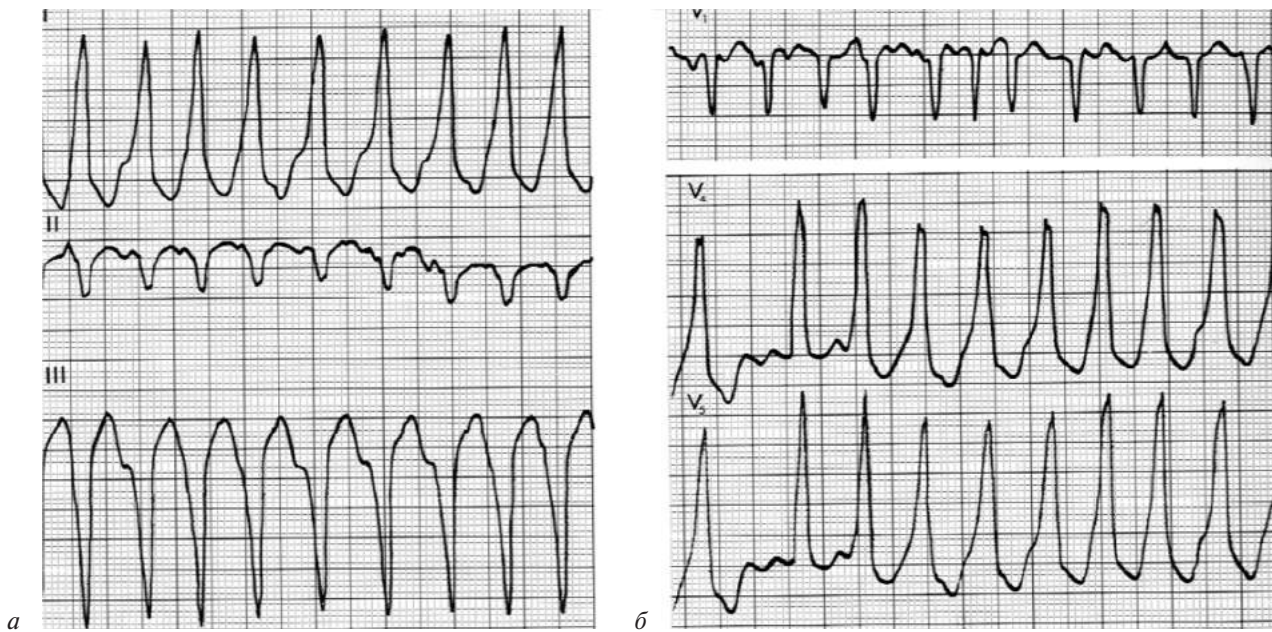


Рис. 1. Электрокардиограмма пациента (а, б): пароксизм тахикардии, манифестация синдрома Вольфа–Паркинсона–Уайта

При картировании правой атриовентрикулярной (АВ) борозды выявлена зона ранней активации кпереди от устья коронарного синуса, где была выполнена РЧА с эффектом. После аблации при проведении антероградной программируемой стимуляции индуцирована ОРТ с длительностью цикла 330 мс, при попытках купирования индуцировалась фибрилляция предсердий, перешедшая в ОРТ с такой же длительностью цикла. На данной тахикардии осуществлено картирование правой АВ-борозды с выявлением ранней зоны активации в боковой (по классификации F.G. Cosio – передней) части. В данной области выполнена РЧА с помощью орошаемого электрода при средней температуре 44–45 °С и мощности 30–34 Вт (рис. 2). При ретроградной программированной стимуляции ПЖ проведение по системе Гиса–Пуркинье (ГПС), ретроградный эффективный рефрактерный период (РЭРП) ГПС – 240 мс. Антеградный эффективный рефрактерный период (АЭРП) атриовентрикулярного узла (АВУ) – 270 мс. Антероградная точка Венкебаха – 280 мс. В течение 30 мин восстановления проведения по ДПЖС не наблюдалось. В результате проведенного исследования были выявлены множественные ДПЖС правой нижнепарасептальной и переднебоковой (по F.G. Cosio) локализации, которые удалось устранить. Однако необходимо отметить восстановление проведения по ДПЖС правой нижнепарасептальной локализации

на 2-е сутки, в связи с чем решено было выполнить повторное исследование.

Во время повторного ЭФИ удалось выявить восстановление проведения по ДПЖС переднебоковой (по F.G. Cosio) локализации, вполне успешное РЧА при мощности 34 Вт и температуре 44 °С, в результате чего тахикардия была купирована. При ретроградной программированной стимуляции ПЖ проведение по ГПС,

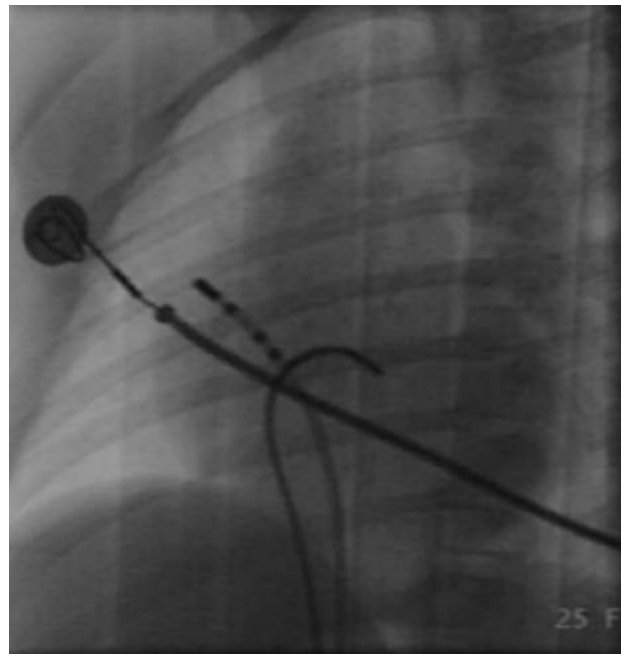


Рис. 2. Эффективная радиочастотная аблация во время первого электрофизиологического исследования

РЭРП ГПС – 240 мс. АЭРП АВУ – 270 мс. Антеградная точка Венкебаха – 280 мс. При наблюдении в течение 30 мин восстановления проведения по ДПЖС не наблюдалось, ОРТ не индуцировалась.

Через 2 мес после проведенного интервенционного лечения вновь возникли пароксизмы сердцебиения и пациент опять был госпитализирован для эндоваскулярного лечения. В отделении развился приступ тахикардии, который не купировался медикаментозно, и больной был экстренно подан в рентгеноперационную. Диагностирована ОРТ с длительностью цикла 310 мс, переходящая в антидромную реципрокную тахикардию с длительностью цикла 200 мс. Аритмия купирована механически. При ЭФИ выявлено восстановление проведения по ДПЖС. РЧА в правой передней области оказалась неэффективна. Установлен интродьюсер Шварца, проведен управляемый электрод, который помещен в прежнюю зону, где была выполнена эффективная РЧА, с купированием тахикардии и закрытием проведения по ДПЖС на аблации при температуре 45–47° и мощности 35 Вт. После РЧА проведения по ДПЖС не отмечалось. При стимуляции ПЖ – вентрикулоатриальная диссоциация. В последующем при наблюдении в течение 30 мин восстановления проведения по ДПЖС не выявлено.

Через 3 мес возобновился приступ тахикардии, не купирующийся медикаментозно, и больной вновь поступил в рентгеноперационную для выполнения ЭФИ. Определена ОРТ с длительностью цикла 360 мс. Восстановление синусового ритма удалось при ЭФИ, при этом наблюдалась преходящая преэкситация правой передней локализации. В ранней зоне активации с хорошими критериями активационного и стимуляционного картирования в правой передней области на 8–9 часах выполнена серия РЧА-воздействий, однако без эффекта. В связи с неоднократными безуспешными попытками РЧА процедуру было решено прекратить. Пациенту была рекомендована операция Сили и одномоментная коррекция порока.

В рамках операции выполнены эпикардальное картирование и эндокардиальная РЧА в области АВ-борозды от переднесептальной до заднесептальной комиссуры ТК, что соответствует переднеправой и парасептальной локализации. При ревизии полости ПП: выраженная атриализация, септальная створка диспластична, смещена в полость ПЖ на 16 мм, задняя створка

смещена в полость ПЖ на 15–20 мм. Выполнена пликация атриализованной части свободной стенки ПЖ обвивным швом длиной 5–6 см. Передняя створка ТК частично отсепарирована у основания, осуществлена фиксация в проекции ФК ТК (создание бикуспидальной структуры ТК). ФК ТК фиксировано на опорном кольце Carpentier № 26, закрепленном восемью П-образными швами. При проведении гидродинамической пробы запирающая функция ТК удовлетворительная. При ревизии полости ПП обнаружено открытое овальное окно диаметром 5 мм, которое ушито обвивным швом.

Послеоперационный период проходил без осложнений. Пациент был выписан на синусовом ритме. По данным эхокардиографии регургитации на ТК не выявлено. С целью профилактики тромботических осложнений и остаточных явлений недостаточности кровообращения пациенту были назначены: варфарин, верошпирон, панангин, дигоксин и преднизалон.

Период наблюдения с момента хирургического лечения составил более 10 лет, при этом больной с жалобами на сердцебиения не обращался.

## Обсуждение

Сложность анатомии ТК при аномалии Эбштейна, изменение электрофизиологических свойств фиброзного кольца, а также наличие множественных дополнительных пучков проведения представляют особый интерес и заставляют искать новые подходы в диагностике и выборе хирургической тактики у данной группы пациентов. Часть ДПЖС манифестирует до момента открытой операции и может быть корригирована с помощью РЧА. Другая часть носит скрытый характер и может проявляться острым и быстропреходящим расстройством гемодинамики или быть причиной внезапной сердечной смерти, что требует проведения ЭФИ у таких больных [7, 10, 11].

В последнее время в мировой литературе отмечается значительный интерес к этой сложной категории пациентов. Применяются новые методики картирования, различные техники и алгоритмы воздействия. Поиск новых методов картирования обусловлен значительной сложностью воссоздания точной электрофизиологической модели предсердий, требующей значительного времени. А использование различных типов воздействия объясняется поиском наиболее эффективного, позволяющего

достичь хорошего долгосрочного результата [7, 9, 10]. Изучение закономерностей возникновения аритмий дает возможность создавать рекомендации для проведения радиочастотного воздействия, а применение соответствующей техники позволяет достигать максимального эффекта от воздействий и стойкости результатов. Однако данная группа больных достаточно гетерогенна, что зачастую требует индивидуального подхода в каждом конкретном клиническом случае [5, 7, 9].

### Заключение

В приведенном клиническом наблюдении продемонстрирована сложность диагностики и лечения множественных дополнительных путей проведения у детей с пороком трикуспидального клапана, показана эффективность одномоментного лечения аномалии Эбштейна у детей с синдромом ВПВ. Следует отметить необходимость индивидуального подхода в каждом конкретном клиническом случае, что поможет улучшить качество жизни и прогноз для таких пациентов.

### Конфликт интересов

Конфликт интересов не заявляется.

### Библиографический список [References]

1. Risgaard B. Sudden cardiac death: a nationwide cohort study among the young. *Dan. Med. J.* 2016; 63 (12). PII: B5321
2. Gottschalk I., Gottschalk L., Stressig R., Ritgen J., Herberg U., Breuer J. et al. Ebstein's anomaly of the tricuspid valve in the fetus – a multicenter experience. *Ultraschall Med.* 2017; 38 (4): 427–36. DOI: 10.1055/s-0042-107151
3. Lu C.W., Wu M.H., Chen H.C., Kao F.Y., Huang S.K. Epidemiological profile of Wolff–Parkinson–White syndrome in a general population younger than 50 years of age in an era of radiofrequency catheter ablation. *Int. J. Cardiol.* 2014; 174 (3): 530–4. DOI: 10.1016/j.ijcard.2014.04.134
4. Wei W., Zhan X., Xue Y., Fang X., Liao H., Deng H. et al. Features of accessory pathways in adult Ebstein's anomaly. *Europace.* 2014; 16 (11): 1619–25. DOI: 10.1093/europace/euu028
5. Pappone C., Vicedomini G., Manguso F., Saviano M., Baldi M., Pappone A. et al. Wolff–Parkinson–White syndrome in the era of catheter ablation: insights from a registry study of 2169 patients. *Circulation.* 2014; 130 (10): 811–9. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.114.011154
6. Бокерия Л.А., Подзолков В.П., Сабиров Б.Н. Аномалия Эбштейна. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2005. [Bockeria L.A., Podzolkov V.P., Sabirov B.N. Ebstein's anomaly. Moscow; 2005 (in Russ.).]
7. Бокерия Л.А., Ревишвили А.Ш. Катетерная абляция аритмий у пациентов детского и юношеского возраста. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 1999. [Bockeria L.A., Revishvili A.Sh. Catheter ablation of arrhythmias in children and adolescent patients. Moscow; 1999 (in Russ.).]
8. Orczykowski M., Derejko P., Bodalski R., Urbanek P., Zakrzewska-Koperska J., Sierpiński R. et al. Radiofrequency catheter ablation of accessory pathways in patients with Ebstein's anomaly: at 8 years of follow-up. *Cardiol. J.* 2017; 24 (1): 1–8. DOI: 10.5603/CJ.a2016.0111
9. Stulak J.M., Sharma V., Cannon B.C., Ammash N., Schaff H.V., Dearani J.A. Optimal surgical ablation of atrial tachyarrhythmias during correction of Ebstein anomaly. *Ann. Thorac. Surg.* 2015; 99 (5): 1700–5, discussion 1705. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2015.01.037
10. Oliveira L.D., Freitas A.K., Mehta N., Ortiz M.R., Mulinari L.A., Cunha C.L. Electrophysiological study in Ebstein's anomaly with no evidence of accessory pathway. *Arq. Bras. Cardiol.* 2014; 103 (4): e48–51.
11. Бокерия Л.А., Бокерия О.Л., Меликулов А.Х., Александрова М.Л., Мурзагалиев М.У., Исмаилбаев А.М., Сабиров Б.Н. Электрокардиографическая и электрофизиологическая топическая диагностика синдрома Вольфа–Паркинсона–Уайта и результаты радиочастотной абляции дополнительных предсердно-желудочковых соединений у больных с аномалией Эбштейна. *Анналы аритмологии.* 2013; 10 (4): 180–6. DOI:10.15275/annaritmol.2013.4.1 [Bockeria L.A., Electrocardiographic and electrophysiological topical diagnosis of Wolff–Parkinson–White syndrome and results of radiofrequency ablation of accessory pathways in patients with Ebstein's anomaly. *Annaly Aritmologii (Annals of Arrhythmology).* 2013; 10 (4): 180–6 (in Russ.). DOI:10.15275/annaritmol.2013.4.1]

Поступила 21.06.2017

Принята к печати 04.07.2017