

Рубрика: неинвазивная аритмология

© Л.А. БОКЕРИЯ, П.П. РУБЦОВ, 2020

© АННАЛЫ АРИТМОЛОГИИ, 2020

УДК 616.12-008.318-089.168.1:616.12-007-053.1-089.168

DOI: 10.15275/annaritmol.2020.4.4

СИНДРОМ НАДЖЕЛУДОЧКОВЫХ АРИТМИЙ У ВЗРОСЛЫХ ПАЦИЕНТОВ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА

Тип статьи: обзорная статья

Л.А. Бокерия, П.П. Рубцов

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

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

Рубцов Павел Петрович, канд. мед. наук, ст. науч. сотр.; orcid.org/0000-0002-5756-9332,
e-mail: pavelrubtsov09@gmail.com

К моменту достижения подросткового и зрелого возраста аритмический статус различной степени становится важной, если не главенствующей проблемой, ухудшающей качество жизни в когорте оперированных и неоперированных пациентов с врожденными пороками сердца. При некоторых пороках аритмии являются «отражением» структурной аномалии сердца, как, например, синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта при аномалии Эбштейна или атриовентрикулярные блокады различной степени при корригированной транспозиции магистральных артерий. Для других пациентов с врожденными пороками сердца нарушения ритма представляют собой приобретенное состояние, связанное с «уникальным» аритмогенным субстратом миокарда, который возникает по причине объемных послеоперационных рубцов, длительной гипоксии или значительных перегрузок полостей сердца.

Риск развития предсердной рецидивирующей тахикардии или фибрилляции предсердий в 22 раза выше у пациентов с врожденными пороками сердца по сравнению с общей популяцией, с распространенностью 8,3% у лиц старше 42 лет и до 20% – с пороками конотрункуса. Распространенность наджелудочковых аритмий при различных оперированных и неоперированных врожденных пороках сердца в сроки наблюдения от 4 до 20 лет следующая: операция Фонтена – 41%, транспозиция магистральных артерий (включая операции Мастарда и Сеннинга) – 48%, аномалия Эбштейна – 36%, тетрада Фалло – 12%, септальные пороки сердца – 14%. Наиболее распространенным подтипом в данной когорте является предсердная рецидивирующая тахикардия. Она особенно распространена среди взрослых пациентов, перенесших процедуры Мастарда или Сеннинга, а также операцию Фонтена. Кроме того, этот тип нарушения ритма сердца является достоверным фактором риска ухудшения состояния больных в отдаленном периоде после радикальной коррекции тетрады Фалло. Частота предсердной рецидивирующей тахикардии при врожденных пороках сердца коррелирует с возрастом пациента, а обобщающим фактором риска является дисфункция миокарда желудочков.

В большинстве случаев взрослые пациенты с врожденными пороками сердца исходно страдают организованными предсердными аритмиями, прогрессирующими в сторону фибрилляции предсердий, которая с течением времени модифицируется от пароксизмальной к персистирующей или постоянной форме. Известно, что определенные типы врожденных пороков сердца ассоциированы с более высокой распространенностью фибрилляции предсердий. Так, было доказано, что фибрилляция предсердий развивается на фоне следующих врожденных пороков сердца: вторичный дефект межпредсердной перегородки, частичная форма атриовентрикулярного канала, тетрада Фалло, транспозиция магистральных артерий, корригированная по методу Мастарда или Сеннинга, синдром гетеротаксии и унивентрикулярные пороки после процедуры Фонтена. Кроме того, у взрослых пациентов с врожденными пороками сердца выявляются атриовентрикулярная реципрокная тахикардия, типичное трепетание предсердий и очаговая предсердная тахикардия.

В данном обзоре представлены эпидемиологические, патофизиологические и клинические аспекты наджелудочковых аритмий у взрослых пациентов с врожденными пороками сердца.

Ключевые слова: врожденные пороки сердца у взрослых, наджелудочковые аритмии, предсердная рецидивирующая тахикардия, фибрилляция предсердий, дополнительные предсердно-желудочковые соединения.

SUPRAVENTRICULAR ARRHYTHMIA SYNDROME IN ADULT PATIENTS WITH CONGENITAL HEART DISEASE

L.A. Bockeria, P.P. Rubtsov

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

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

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

The arrhythmic status of operated and non-operated adult patients with congenital heart disease (CHD) becomes an important problem, increasing the quality of life. In the case of some malformations, arrhythmias are a "reflection" of a structural abnormality of the heart, such as Wolf–Parkinson–White syndrome in Ebstein's anomaly or various degrees of atrioventricular block in a congenitally corrected transposition of the great arteries. In other cases, heart rhythm disorders are an acquired condition associated with a "unique" myocardial arrhythmogenic substrate created by postoperative scars, prolonged hypoxia or significant volumetric overloads of the heart cavity.

Patients with CHD have the risk of intraatrial reentrant tachycardia or atrial fibrillation is 22 times higher than in the general population, with a prevalence of 8.3% in people over 42 years of age and up to 20% – with conotruncal anomalies. The prevalence of supraventricular arrhythmias in various operated and non-experienced CHD in the 4–20 years observation period: Fontan surgery – 41%, transposition of great arteries (including Mustard and Senning repair) – 48%, Ebstein anomaly – 36%, tetrad Fallot – 12%, atrial septal defect – 14%. The intraatrial reentrant tachycardia is the most common subtype identified in this cohort. The intraatrial reentrant tachycardia is especially common among adult patients undergoing Mustard or Senning procedures, as well as Fontan surgery. In addition, this type of heart rhythm disorders is a reliable risk factor for the deterioration of patients in the remote period after radical correction of the tetrad Fallot. The frequency of intraatrial reentrant tachycardia in CHD correlates with the patient's age, and the generalizing risk factor is ventricular myocardial dysfunction.

In most cases, adults with CHD initially suffer from organized atrial arrhythmias, progressing towards atrial fibrillation, modified over time from paroxysmal to persistent forms. It is known that certain types of congenital heart defects are associated with a higher prevalence of atrial fibrillation. Proven CHDs subject to this arrhythmia include atrial septal defect, partial form of the atrioventricular canal, tetrad Fallot, transposition of great arteries correlated with the Mustard or Senning repair, heterotaxia syndrome, and univentricular malformations after the Fontan procedure. In addition, in adult patients with CHD are detected intraatrial reentrant tachycardia, typical atrial flutter and focal atrial tachycardia.

This review presents epidemiological, pathophysiological and clinical aspects of supraventricular arrhythmias in adult patients with congenital heart disease.

Keywords: congenital heart defects in adults, supraventricular arrhythmias, intraatrial reentrant tachycardia, atrial fibrillation, accessory atrioventricular joints.

Введение

Исторически многие врожденные пороки сердца (ВПС) приводили к смерти в младенчестве или раннем детстве и лишь небольшая доля больных с ВПС доживала до зрелого возраста. По данным Л.А. Бокерия и др., благодаря достижениям современной сердечно-сосудистой хирургии, в России число пациентов зрелого возраста с различными ВПС составляет почти 1 млн человек [1]. К моменту достижения подросткового и взрослого возраста аритмический статус различной степени становится важной, если не главенствующей проблемой, ухудшающей качество жизни в когорте оперированных

и неоперированных пациентов с ВПС [2]. Известно, что при некоторых пороках аритмии являются «отражением» структурной аномалии сердца, как, например, синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта при аномалии Эбштейна или атриовентрикулярные (АВ) блокады различной степени при корригированной транспозиции магистральных артерий [3]. Для других пациентов с ВПС нарушения ритма сердца (НРС) представляют собой приобретенное состояние, связанное с «уникальным» аритмогенным субстратом миокарда, который возникает по причине объемных послеоперационных рубцов, длительной гипоксии или значительных перегрузок полостей сердца [4]. В мировой литературе существ-

вует ряд работ, посвященных спецификации различных аритмий в отношении того или иного ВПС, а также имеются данные по тактике лечения, причем чаще всего она определяется в индивидуальном порядке. Вместе с тем проблема, касающаяся структуры и частоты встречаемости наджелудочковых аритмий при том или ином пороке, оптимальной тактики лечения взрослых больных с ВПС, включая выбор объема устранения НРС, определение показаний к одномоментной или этапной коррекции, анализ раннего и отдаленного периодов после коррекции порока на предмет выявления и лечения аритмии, не нашла отражения ни в одной из отечественных работ. В данном обзоре будут рассмотрены различные аспекты синдрома наджелудочковых аритмий в когорте взрослых больных с ВПС.

Факторы риска и эпидемиология

Предсердные аритмии у взрослых лиц с ВПС встречаются в 3 раза чаще, чем в общей популяции [5]. Исследования показывают, что 50% больных с ВПС старше 20 лет имеют предсердную тахикардию в течение жизни [5]. Риск развития предсердной рецидивирующей тахикардии или фибрилляции предсердий (ФП) в 22 раза выше у пациентов с ВПС по сравнению с общей популяцией, с распространенностью 8,3% у лиц старше 42 лет и до 20% — с пороками конотрункуса [6]. Риск развития аритмии увеличивается с возрастом и варьирует в зависимости от лежащей в основе аномалии сердца [7]. Распространенность наджелудочковых НРС наиболее высока у лиц со сложными дефектами — более 50% к 65 годам [5]. Предсердные аритмии в этой когорте могут предвещать выраженные гемодинамические нарушения, что является фактором риска для других значимых клинических событий [8]. В работе А. Karbassi et al. приводятся следующие данные о распространенности наджелудочковых НРС при различных оперированных и неоперированных ВПС в сроки наблюдения от 4 до 20 лет: операция Фонтена — 41%, транспозиция магистральных артерий (включая операции Мастарда и Сеннинга) — 48%, аномалия Эбштейна — 36%, тетрада Фалло (ТФ) — 12%, септальные пороки сердца — 14% [7].

Учитывая ретроспективный и наблюдательный характер большинства исследований, посвященных НРС у пациентов с ВПС, можно сказать, что выявление причинно-следствен-

ной связи в контексте клинических проявлений предсердных аритмий для этой категории больных является сложной задачей [7]. Тем не менее не подвергается сомнению тот факт, что больные с ВПС, у которых развиваются наджелудочковые НРС, имеют повышенный риск других неблагоприятных клинических событий. Так, в крупном анализе J. Bouchardy et al. при участии 38 тыс. взрослых пациентов с врожденными аномалиями сердца было показано, что у лиц с предсердной аритмией в анамнезе наблюдалось 50%-ное увеличение летальности, 100%-ный рост числа мозговых инсультов или сердечной недостаточности, а также 300%-ное увеличение рисков кардиальных вмешательств и госпитализаций [5]. Эти данные подтверждаются двумя крупными многоцентровыми исследованиями, в которых наджелудочковые НРС идентифицировались как мощный предиктор смертности и/или желудочковой тахикардии у больных с ТФ [9]. В другом одноцентровом исследовании авторы пришли к выводу, что у пациентов после операции Фонтена предсердные аритмии в 6 раз увеличивают риск летального исхода и трансплантации сердца [10]. М. Gatzoulis et al. указали на снижение контрактильности правого желудочка и увеличение степени трикуспидальной регургитации у взрослых лиц с наджелудочковыми аритмиями [11].

Механизмы и типы наджелудочковых аритмий у взрослых лиц с ВПС

Как отмечалось выше, у взрослых пациентов с врожденными аномалиями сердца может встречаться любой тип наджелудочковой аритмии. Тем не менее в зависимости от пороков и предыдущих операций, лежащих в основе НРС, некоторые подтипы аритмий встречаются чаще, чем другие. Наиболее распространенным подтипом в данной когорте является предсердная рецидивирующая тахикардия [12]. Вместе с тем с возрастом отмечается рост частоты встречаемости ФП [13]. Кроме того, у взрослых пациентов с ВПС выявляются АВ-реципрокная тахикардия, типичное трепетание предсердий и очаговая предсердная тахикардия [7]. Предсердная аритмия, известная как синдром Вольфа—Паркинсона—Уайта, опосредованная дополнительными путями проведения, является специфической идиосинক্রазией у больных с аномалией Эбштейна [14].

Предсердная рецидивирующая тахикардия и трепетание предсердий

Цепи макрореентри в предсердиях чаще вызывают типичное трепетание предсердий, связанное с зоной перешейка, которое встречается как у пациентов без ВПС, так и у больных с пороками сердца [14]. Следует отметить, что рубцово-измененные стенки расширенных и перегруженных объемом предсердий у пациентов при врожденных аномалиях создают дополнительные барьеры проводимости и способствуют возникновению макрореентри вне зоны перешейка, что сопровождается сигналами ЭКГ низкого напряжения без типичных для трепетания волн [15]. Данный тип аритмии известен как предсердная рецидивирующая тахикардия. Это НРС сопровождается частотой предсердных сокращений в диапазоне 150–200 в минуту, что значительно меньше, чем при типичном трепетании, а также имеет стабильную длину цикла и морфологию р-волны [15].

Предсердная рецидивирующая тахикардия особенно распространена среди взрослых пациентов, перенесших процедуры Матарда или Сеннинга, а также операцию Фонтена [12]. Кроме того, этот тип НРС является достоверным фактором риска ухудшения состояния больных в отдаленном периоде после радикальной коррекции ТФ [16]. Частота предсердной рецидивирующей тахикардии при ВПС коррелирует с возрастом пациента, а обобщающим фактором риска является дисфункция миокарда желудочков [7]. Достоверные провоцирующие факторы этой аритмии для группы перенесших коррекцию транспозиции магистральных артерий: процедура Матарда, периоперационная брадиаритмия, реоперации и отсутствие синусового ритма в период наблюдения [17]. Возраст на момент операции, предсердная септэктомия в анамнезе и атриопульмональная фистула считаются главными факторами риска развития предсердной рецидивирующей тахикардии в популяции больных после операции Фонтена [18].

«Маршрут» распространения волны возбуждения при этой аритмии различается в зависимости от анатомии дефекта и типа хирургической коррекции [19]. Обычно данные пути макрореентри ограничены тканью правого предсердия, модифицированными участками фиброза в области швов, межпредсердной перегородкой в сочетании с естественными проводящими барьерами, такими как *crista Terminalis*, фиброзные

кольца, устья верхней и нижней полых вен [20]. При нормальной анатомии трикуспидального клапана контуры волн предсердной тахикардии проходят в перешейке между фиброзным кольцом и нижней полую вену, однако при его атрезии или аномалии «маршрут» волны макрореентри становится менее предсказуемым и идентифицируется с помощью электрофизиологического картирования [21]. Кроме того, некоторые авторы отмечают, что у одного пациента может наблюдаться множество путей проведения волн макрореентри [22].

Особенностью трепетания предсердий в этой когорте пациентов является частая встречаемость проводимости 1:1 (при сохранении функциональности АВ-узла) [7]. В таких случаях результирующий учащенный желудочковый ритм может вызвать гипотензию, эпизоды синкопе и, реже, асистолию, что связано с ненормальной базовой гемодинамикой или вентрикулярной дисфункцией у взрослых лиц с ВПС [21]. Трепетание предсердий с проведением 1:1 клинически особенно значимо в группе больных с унивентрикулярной гемодинамикой, а также после процедур Матарда и Сеннинга по причине отсутствия предсердного вклада в наполнение желудочков [23]. Кроме того, подобная клиническая картина нестабильной гемодинамики в сочетании с тахикардией с широкими комплексами иногда приводит к ошибочной интерпретации такого ритма как имеющего желудочковое происхождение, что значительно чаще встречается у пациентов с ТФ на фоне базового расширенного комплекса QRS [7]. В других случаях со стабильной гемодинамикой на фоне предсердной рецидивирующей тахикардии или трепетания предсердий с проведением 2:1 или 3:1 при оценке стандартной ЭКГ ритм может быть идентифицирован как синусовый [17]. Такая картина нередко наблюдается у пациентов после процедур Фонтена или Матарда/Сеннинга [7].

Фибрилляция предсердий

По мере увеличения продолжительности жизни в популяции лиц с ВПС сочетание факторов риска приводит к росту распространенности ФП [24]. Доказано, что пожилой возраст коррелирует с предсердными электрофизиологическими изменениями, предрасполагающими к развитию ФП. Это дисфункция ионных каналов, нарушение гомеостаза кальция, постдеполяризация и эктопическая активность предсердий [24]. Кроме того, у взрослых пациентов с ВПС

наблюдаются более высокая степень фиброзирования предсердий и их структурное ремоделирование, чему способствуют как гемодинамические последствия порока, так и присоединяющаяся со временем коморбидная патология в виде гипертонии, сахарного диабета и ожирения [6].

В исследовании С. Teuwen et al., включавшем 199 пациентов с различными формами ВПС, средний возраст больных на момент первого задокументированного эпизода ФП составил 49 лет [24]. Вместе с тем возраст манифестации аритмии варьировал в зависимости от типа порока, с более ранним началом в случаях с множественными или сложными аномалиями. Более того, в течение 3-летнего периода наблюдения у 25% пациентов отмечалось прогрессирование ФП от пароксизмальной формы до перманентной [24]. Другими авторами сообщается о быстром прогрессировании ФП у 38% взрослых больных с ТФ [25]. По результатам недавнего многоцентрового исследования, проведенного среди пациентов с ВПС из 12 кардиоцентров Северной Америки, на ФП пришлось 29% случаев аритмий, тогда как предсердная рецидивирующая тахикардия и трепетание предсердий составили 62 и 9,5% соответственно [26]. Авторами идентифицирована четкая связь между ФП и возрастом, причем отмечалось, что ФП встречалась чаще предсердной рецидивирующей тахикардии у больных старше 50 лет. Преобладающей формой ФП оказалась пароксизмальная (62%), а частота постоянных предсердных аритмий также коррелировала с возрастом – у 3% лиц до 20 лет и у 23% пациентов 50 лет и старше. Кроме того, наблюдалось сочетание нескольких форм наджелудочковых нарушений ритма: так, у 12% больных, поступавших с предсердной рецидивирующей тахикардией или трепетанием предсердий, за период наблюдения (в среднем 11 лет) выявлялась ФП. Авторы заключили, что взрослые лица с ВПС исходно страдают организованными предсердными аритмиями, прогрессирующими в сторону ФП, которая с течением времени модифицируется от пароксизмальной к персистирующей или постоянной форме [26].

Известно, что определенные типы ВПС ассоциированы с более высокой распространенностью ФП [26]. Доказано, что ФП развивается на фоне следующих ВПС: вторичный дефект межпредсердной перегородки (ДМПП), частичная форма АВ-канала, ТФ, транспозиция магистральных артерий, корригированная по методу Мастарда или Сеннинга, синдром гетеротаксии

и унивентрикулярные пороки после процедуры Фонтена [8].

Следует отметить, что предсердные аритмии являются основной причиной заболеваемости и госпитализаций у взрослых пациентов с ВПС. Так, в США в период с 1998 по 2005 г. зарегистрировано около 150 тыс. госпитализаций по поводу аритмий у лиц с врожденными аномалиями сердца [27]. Некоторыми авторами доказано, что у взрослых лиц с ВПС и сопутствующей ФП риск смерти от всех причин в 5 раз выше, чем у пациентов без предсердных аритмий [28]. Несмотря на отсутствие данных о причинно-следственной связи, ретроспективные наблюдательные работы указывают на то, что предсердные аритмии потенцируют злокачественные желудочковые нарушения ритма и внезапную смерть в когорте больных с ВПС [29]. В одном многоцентровом исследовании выявлено 3,5-кратное увеличение риска внезапной смерти предположительно аритмической этиологии у взрослых с пациентами с ВПС и сопутствующими наджелудочковыми аритмиями [30]. Кроме того, существуют отдельные данные, что ФП в этой когорте непосредственно связана с риском внезапной смерти [31]. В некоторых работах сообщается, что предсердные аритмии в случае сохранной АВ-проводимости могут инициировать снижение сердечного выброса, а в популяции больных после операции SWITCH или коррекции ДМПП с имплантированными кардиовертерами-дефибрилляторами часто предшествуют или сосуществуют с желудочковыми НРС, приводя к рядам [6]. По данным мультицентровых исследований, ФП у взрослых пациентов с ВПС связана с 2–3-кратным повышением риска таких нежелательных явлений, как инсульт, сердечная недостаточность, повторная госпитализация и вмешательства различного характера [32]. Также отмечается, что тромбоэмболический риск, ассоциированный с ФП, существенно не отличается от такового при предсердной рецидивирующей тахикардии [32].

Следует отметить, что комплексная оценка молекулярных механизмов, лежащих в основе ФП, выходит за рамки данного обзора. В контексте оценки взрослых пациентов с ВПС эта аритмия концептуализируется на основе проаритмогенных триггеров и структурного субстрата, поддерживающего ФП [30]. Несмотря на то что большинство триггеров пароксизмальной ФП при нормальном строении сердца возникают в зоне устьев легочных вен, следует

с осторожностью экстраполировать природу данной аритмии на популяцию с ВПС ввиду уникальных анатомо-физиологических особенностей.

Продолжительная перегрузка предсердий объемом считается ключевым фактором, способствующим фиброзу предсердий и связанным с ним наджелудочковым НРС [33]. Учитывая степень миокардиального и электрического ремоделирования ткани предсердий вследствие хронического цианоза и гемодинамического стресса у взрослых пациентов с ВПС, стандартные триггеры зоны легочных вен потенциально отходят на второй план [34]. Кроме того, у некоторых пациентов в качестве триггеров ФП выступают венозные аномалии, например добавочная левая верхняя полая вена [35]. В ряде исследований описаны электрофизиологические особенности ФП в зависимости от вида ВПС. Так, у лиц с ДМПП это эффективный рефрактерный период правого предсердия и выраженная задержка проведения по сравнению с результатами группы контроля [36]. У взрослых пациентов с ДМПП также наблюдается ремоделирование левого предсердия в виде его увеличения, фиброза и задержки скорости проводимости [37].

Интраоперационное картирование эпикарда показало, что паттерны активации предсердий в зрелой популяции с ДМПП отличаются в зависимости от формы ФП [38]. У пациентов с пароксизмальной формой, реентри или фокальной формой активация ограничивалась правым предсердием, в то время как при постоянной форме выявлялись множественные очаги, исходящие из легочных вен или задней левой части предсердия. В одном из исследований на основании изучения результатов подробного картирования у больных с ВПС были обнаружены специфические очаговые драйверы ФП [39]. Фокусные очаги в этой когорте пациентов ассоциированы с ограниченными областями, проявляющими непрерывную электрическую активность и сосуществующими с зонами нормальной активации. Подобный механизм имеет место и у больных с предсердной рецидивирующей тахикардией, перенесших хирургическую коррекцию, когда фокусная активность, возникающая в области послеоперационных рубцов, трансформируется в ФП [6]. Требуется дальнейшее исследование фокусных и альтернативных триггеров общепопуляционной ФП у пациентов с ВПС.

В многоцентровом исследовании у взрослых пациентов с ТФ факторами, связанными с ФП, стали сниженной фракция выброса левого желудочка и левая атриомегалия [14]. В рамках работы, проводимой J. Kirsh et al., было обнаружено, что среди больных, перенесших хотя бы одну кардиоверсию по поводу ФП или другого наджелудочкового НРС, выявлена широкая распространенность послеоперационной обструкции выводного отдела левого желудочка [12]. Следует отметить, что общепопуляционные факторы, ассоциированные с ФП (ожирение, гипертония, мужской пол, хроническая обструктивная болезнь легких), также имеют значение в когорте пациентов с ВПС [40].

Дополнительные предсердно-желудочковые соединения

Дополнительные предсердно-желудочковые соединения (ДПЖС), ассоциированные с ВПС, являются показательными при аномалии Эбштейна. Распространенность аритмий, связанных с ДПЖС, в этой когорте составляет 10–38% для дополнительных АВ-путей, 13,8% – для множественных ДПЖС, 5% – для атриофасцикулярных волокон и 8–13% – для АВ-узловой реципрокной тахикардии [41]. Причина высокой встречаемости ДПЖС при аномалии Эбштейна, несомненно, кроется в анатомических особенностях порока [42].

Гистологические исследования секционного материала позволили выявить ряд особенностей правых отделов сердца, ассоциированных с ДПЖС и имеющих значение для картирования полостей. К таким структурам относят ярко выраженный гребень, проходящий вдоль истинной АВ-борозды, макроскопически отделенный от близлежащих структур фиброзными тканями, а микроскопически имеющий множественные мышечные связи [41]. Данный гребень обнаружен в 50% случаев секций при аномалии Эбштейна и встречается у большинства лиц с ранее выявленными предвозбуждением и суправентрикулярной тахикардией, что может указывать на корреляцию между тканью гребня и аномальными АВ-связями [41]. Гребень располагается в зонах, которые чаще всего подвергаются процедуре аблации [41]. Согласно результатам гистологических исследований и клинических наблюдений, распространенность ДПЖС не коррелирует со степенью аномалии трикуспидального клапана и площадью атриализованной части ПЖ [42]. Предсердно-фасцикулярные во-

локна располагаются вдоль правой переднебоковой или боковой свободной стенки правого предсердия, что не отличается от топографии структурно нормальных сердец [41].

А. Veskeg et al. отмечают узелковидную структуру данного ДПЖС в когорте пациентов с аномалией Эбштейна, а их возникновение связывают со своего рода электрической компенсацией недоразвития правой ножки пучка Гиса [43]. Частая манифестация АВ-узловой реципрокной тахикардии коррелирует с выраженным смещением узла к основанию треугольника Коха, в область коронарного синуса [44]. Расположение ДПЖС при аномалии Эбштейна довольно предсказуемо – подавляющее большинство из них представлено заднебоковыми, задними и заднеперегородочными путями [45]. Особенность ДПЖС в данной когорте состоит в двунаправленной проводимости; ортодромный повторный вход встречается в 90% случаев, антидромный – в 23% [44]. Механизм приобретенных предсердных аритмий при аномалии Эбштейна не отличается от такового при ДМПП и описан выше.

В работе Л.А. Бокерия и др. представлены результаты лечения пациентов (средний возраст 20 лет) с аномалией Эбштейна и сопутствующими аритмиями [44]. Авторы указывают, что независимо от наличия/отсутствия аритмии в анамнезе всем взрослым больным с аномалией Эбштейна показано выполнение дооперационного электрофизиологического исследования, что имеет большое значение как для выявления факта наличия НРС, так и для определения топографии ДПЖС. Пациенты были разделены на две группы: в 1-й группе осуществлялась одномоментная хирургическая коррекция аномалии Эбштейна и аритмии, во 2-й – этапное катетерное устранение аритмии и хирургическая коррекция порока. Известные хирургические стратегии лечения таких пациентов сводятся к двум подходам: это коррекция трикуспидального клапана с интраоперационным картированием и аблацией очагов аритмии, а также коррекция трикуспидального клапана с отделением предсердия от желудочков по методу Сили [44]. Кроме того, Л.А. Бокерия и др. опубликованы данные о высокой эффективности использования метода электроимпульсной эпикардиальной деструкции, которая проводится до начала искусственного кровообращения, что позволяет значительно сократить его продолжительность и время пережатия аорты [46].

Методика катетерной аблации ДПЖС при аномалии Эбштейна является менее травматичным подходом, однако ее применение ограничено: катетерную аблацию используют при гемодинамически неосложненных формах порока, а также в качестве этапа лечения аритмии в до или послеоперационном периоде [47]. Следует отметить, что, учитывая сложность анатомии, выполнение классической процедуры радиочастотной аблации (РЧА) ДПЖС в этой когорте пациентов зачастую связано со значительными техническими трудностями [48]. Для ДПЖС эпикардиальной локализации, не поддающихся классической катетерной аблации, в последние годы эффективно применяется метод торакоскопической РЧА, результаты выполнения которой многообещающие [49]. Л.А. Бокерия и др. представили следующие данные хирургического и катетерного лечения аномалии Эбштейна и аритмий: в группе хирургического лечения свобода от аритмий в раннем послеоперационном периоде составила 91%, в отдаленном (средний срок – 8,7 года) – 80%, в группе РЧА – 76,6%. Все рецидивы были связаны с множественными ДПЖС [44].

Кроме того, частота развития желудочковой тахикардии в популяции пациентов с аномалией Эбштейна составляет 7%, а одним из главных провоцирующих факторов являются ДПЖС, которые способны в случае пароксизма тахиформы ФП проводить ускоренный импульс на миокард желудочка, запуская тем самым ЖТ или ФЖ [46].

Заключение

Наджелудочковые аритмии – наиболее распространенная проблема, ухудшающая клиническое течение как у оперированных, так и у неоперированных взрослых пациентов с ВПС. При некоторых пороках аритмии являются «отражением» структурной аномалии сердца, как, например, синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта при аномалии Эбштейна или АВ-блокады различной степени – при корригированной транспозиции магистральных артерий. У других пациентов с ВПС НРС представляют собой приобретенное состояние, связанное с «уникальным» аритмогенным субстратом миокарда, который возникает по причине объемных послеоперационных рубцов, длительной гипоксии или значительных перегрузок полостей сердца. Наиболее распространенная аритмия в этой популяции – предсердная рецидивирующая тахикардия, тем

не менее по мере взросления пациентов на первый план выходит ФП. Предсердные тахикардии, ассоциированные с дополнительными путями предсердно-желудочковых соединений и наиболее распространенные среди лиц с аномалией Эбштейна, являются одним из главных факторов риска тяжелых желудочковых аритмий и высокой летальности в этой когорте больных.

Конфликт интересов

Конфликт интересов не заявляется.

Библиографический список [References]

1. Бокерия Л.А., Ступаков И.Н., Гудкова Р.Г. и др. Врожденные аномалии (пороки) системы кровообращения у населения России и их оперативное лечение (2005–2014 гг.). *Грудная и сердечно-сосудистая хирургия*. 2016; 4: 202–6. [Bockeria L.A., Stupakov I.N., Gudkova R.G. et al. Congenital anomalies (defects) of the circulatory system among the population of Russia and their surgical treatment (2005–2014). *Russian Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2016; 4: 202–6 (in Russ.).]
2. Moore J. Arrhythmia management for the adult patient with congenital heart disease: an update and analytical review. *Minerva Pediatr*. 2014; 66 (5): 415–39. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25243503/>
3. Бокерия Л.А., Бокерия О.Л., Меликулов А.Х. и др. 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. [Bockeria L.A., Bockeria O.L., Melikulov A.Kh. et al. Electrocardiographic and electrophysiological topical diagnosis of Wolff–Parkinson–White syndrome and results of radiofrequency ablation of accessory pathways in patients with Ebstein's anomaly. *Annals of Arrhythmology*. 2013; 10 (4): 180–6 (in Russ.).]
4. Hessling G. Herzrhythmusstörungen bei Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler: Akutund Langzeitmanagement. *Herzschrittmacherther Elektrophysiol*. 2016; 27 (2): 81–7. DOI: 10.1007/s00399-016-0430-x
5. Bouchardy J., Therrien J., Pilote L. et al. Atrial arrhythmias in adults with congenital heart disease. *Circulation*. 2009; 120 (17): 1679–86. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.109.866319
6. Waldmann V., Laredo M., Abadir S. et al. Atrial fibrillation in adults with congenital heart disease. *Int. J. Cardiol*. 2019; 287: 148–54. DOI: 10.1016/j.ijcard.2019.01.079
7. Karbassi A., Nair K., Harris L. et al. Atrial tachyarrhythmia in adult congenital heart disease. *World J. Cardiol*. 2017; 9 (6): 496–507. DOI: 10.4330/wjc.v9.i6.496
8. Khairy P., Van Hare G.F., Balaji S. et al. PACES/HRS expert consensus statement on the recognition and management of arrhythmias in adult congenital heart disease: developed in partnership between the Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES) and the Heart Rhythm Society (HRS). Endorsed by the governing bodies of PACES, HRS, the American College of Cardiology (ACC), the American Heart Association (AHA), the European Heart Rhythm Association (EHRA), the Canadian Heart Rhythm Society (CHRS), and the International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD). *Can. J. Cardiol*. 2014; 30: e1–63. DOI: 10.1016/j.cjca.2014.09.002
9. Valente A., Gauvreau K., Assenza G. et al. Contemporary predictors of death and sustained ventricular tachycardia in patients with repaired tetralogy of Fallot enrolled in the INDICATOR cohort. *Heart*. 2014; 100: 247–53. DOI: 10.1136/heartjnl-2013-304958
10. Diller G., Giardini A., Dimopoulos K. et al. Predictors of morbidity and mortality in contemporary Fontan patients: results from a multicenter study including cardiopulmonary exercise testing in 321 patients. *Eur. Heart J*. 2010; 31: 3073–83. DOI: 10.1136/heartjnl-2013-304958
11. Gatzoulis M., Walters J., McLaughlin P. et al. Late arrhythmia in adults with the mustard procedure for transposition of great arteries: a surrogate marker for right ventricular dysfunction? *Heart*. 2000; 84: 409–15. DOI: 10.1136/heart.84.4.409
12. Kirsh J., Walsh E., Triedman J. Prevalence of and risk factors for atrial fibrillation and intra-atrial reentrant tachycardia among patients with congenital heart disease. *Am. J. Cardiol*. 2002; 90: 338–40. DOI: 10.1016/s0002-9149(02)02480-3
13. Philip F., Muhammad K., Agarwal S. et al. Pulmonary vein isolation for the treatment of drug-refractory atrial fibrillation in adults with congenital heart disease. *Congenit. Heart Dis*. 2012; 7: 392–9. DOI: 10.1111/j.1747-0803.2012.00649.x
14. Kumar S., Tedrow U., Triedman J. Arrhythmias in adult congenital heart disease: diagnosis and management. *Cardiol. Clin*. 2015; 33: 571–888. DOI: 10.1016/j.ccl.2015.07.007
15. Бокерия Л.А., Зеленикин М.А., Голухова Е.З. и др. Нарушения ритма сердца и проводимости в раннем послеоперационном периоде после хирургической коррекции врожденных пороков сердца у детей раннего возраста. *Анналы аритмологии*. 2012; 9 (1): 24–32. [Bockeria L.A., Zelenikin M.A., Golukhova E.Z. et al. Heart rhythm and conduction disturbances in early postoperative period after surgical correction for congenital heart defects in infants. *Annals of Arrhythmology*. 2012; 9 (1): 24–32 (in Russ.).]
16. Folino A., D'Aliento L. Arrhythmias after tetralogy of Fallot repair. *Indian Pacing Electrophysiol. J*. 2005; 5 (4): 312–24. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1431606/>
17. Stephenson E., Lu M., Berul C. et al. Arrhythmias in a contemporary fontan cohort: prevalence and clinical associations in a multicenter cross-sectional study. *J. Am. Coll. Cardiol*. 2010; 56: 890–6. DOI: 10.1016/j.jacc.2010.03.079
18. Pundi K., Pundi K., Johnson J. et al. Sudden cardiac death and late arrhythmias after the Fontan operation. *Congenit. Heart Dis*. 2017; 12 (1): 17–23. DOI: 10.1111/chd.12401
19. Collins K., Love B., Walsh E. et al. Location of acutely successful radiofrequency catheter ablation of intraatrial reentrant tachycardia in patients with congenital heart disease. *Am. J. Cardiol*. 2000; 86: 969–74. DOI: 10.1016/s0002-9149(00)01132-2
20. Alexander M., Cecchin F., Walsh E. et al. Implications of implantable cardioverter defibrillator therapy in congenital heart disease and pediatrics. *J. Cardiovasc. Electrophysiol*. 2004; 15: 72–6. DOI: 10.1046/j.1540-8167.2004.03388.x
21. Walsh E., Cecchin F. Arrhythmias in adult patients with congenital heart disease. *Circulation*. 2007; 115: 534–45. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.105.592410
22. Delacretaz E., Ganz L., Soejima K. et al. Multi atrial macro-reentry circuits in adults with repaired congenital heart disease: entrainment mapping combined with three-dimensional electroanatomic mapping. *J. Am. Coll. Cardiol*. 2001; 37 (6): 1665–76. DOI: 10.1016/s0735-1097(01)01192-5
23. Fratz S., Hager A., Busch R. et al. Patients after atrial switch operation for transposition of the great arteries can not increase stroke volume under dobutamine stress as opposed to patients with congenitally corrected transposition. *Circ. J*. 2008; 72: 1130–5. DOI: 10.1253/circj.72.1130
24. Teuwen C., Ramdjan T., Götte M. et al. Time course of atrial fibrillation in patients with congenital heart defects. *Circ.*

- Arrhythm. Electrophysiol.* 2015; 8 (5): 1065–72. DOI: 10.1161/CIRCEP.115.003272
25. Ramdjan T., Mouws E., Teuwen C. et al. Progression of late post-operative atrial fibrillation in patients with tetralogy of Fallot. *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* 2018; 29 (1): 30–7. DOI: 10.1111/jce.13369
 26. Labombarda F., Hamilton R., Shohoudi A. et al. Increasing prevalence of atrial fibrillation and permanent atrial arrhythmias in congenital heart disease. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2017; 70: 857–65. DOI: 10.1016/j.jacc.2017.06.034
 27. Opotowsky A., Siddiqi O., Webb G. Trends in hospitalizations for adults with congenital heart disease in the U.S. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2009; 54: 460–7. DOI: 10.1016/j.jacc.2009.04.037
 28. Mandalenakis Z., Rosengren A., Lappas G. et al. Atrial fibrillation burden in young patients with congenital heart disease. *Circulation.* 2018; 137: 928–37. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.117.029590
 29. Mouws E., Roos-Hesselink J., Bogers A. et al. Coexistence of tachyarrhythmias in patients with tetralogy of Fallot. *Heart Rhythm.* 2018; 15: 503–11. DOI: 10.1016/j.hrthm.2017.11.021
 30. Yang H., Kuijpers J., de Groot J. et al. Impact of atrial arrhythmias on outcome in adults with congenital heart disease. *Int. J. Cardiol.* 2017; 248: 152–4. DOI: 10.1016/j.ijcard.2017.06.073
 31. Koyak Z., Harris L., de Groot J. et al. Sudden cardiac death in adult congenital heart disease. *Circulation.* 2012; 126: 1944–54.
 32. Chen L., Sotoodehnia N., Buzkova P. et al. Atrial fibrillation and the risk of sudden cardiac death: the atherosclerosis risk in communities study and cardiovascular health study. *JAMA Intern. Med.* 2013; 173: 29–35. DOI: 10.1001/2013.jamainternmed.744
 33. Ueda A., Adachi I., McCarthy K. et al. Substrates of atrial arrhythmias: histological insights from patients with congenital heart disease. *Int. J. Cardiol.* 2013; 168: 2481–6. DOI: 10.1016/j.ijcard.2013.03.004
 34. Горбачевский С.В., Марасулов Ш.И., Ткачева А.В. и др. Непосредственные результаты хирургического лечения дефекта межпредсердной перегородки у больных старше 40 лет. *Грудная и сердечно-сосудистая хирургия.* 2008; 3: 28–33. [Gorbachevskiy S.V., Marasulov Sh.I., Tkacheva A.V. et al. Immediate results of surgical treatment of atrial septal defect in patients over 40 years of age. *Russian Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery.* 2008; 3: 28–33 (in Russ.).]
 35. Chang H., Lo L., Lin Y. et al. Long-term outcome of catheter ablation in patients with atrial fibrillation originating from non-pulmonary vein ectopy. *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* 2013; 24: 250–8. DOI: 10.1111/jce.12036
 36. Hsu L., Jais P., Keane D. et al. Atrial fibrillation originating from persistent left superior vena cava. *Circulation.* 2004; 109: 828–32. DOI: 10.1161/01.CIR.0000116753.56467.BC
 37. Morton J., Sanders P., Vohra J. et al. Effect of chronic right atrial stretch on atrial electrical remodeling in patients with an atrial septal defect. *Circulation.* 2003; 107: 1775–82. DOI: 10.1161/01.CIR.0000058164.68127.F2
 38. Roberts-Thomson K., John B., Worthley S. et al. Left atrial remodeling in patients with atrial septal defects. *Heart Rhythm.* 2009; 6: 1000–6. DOI: 10.1016/j.hrthm.2009.03.050
 39. Nitta T., Sakamoto S., Miyagi Y. et al. Reentrant and focal activations during atrial fibrillation in patients with atrial septal defect. *Ann. Thorac. Surg.* 2013; 96: 1266–72. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2013.05.063
 40. De Groot N., Zeppenfeld K., Wijffels M. et al. Ablation of focal atrial arrhythmia in patients with congenital heart defects after surgery: role of circumscribed areas with heterogeneous conduction. *Heart Rhythm.* 2006; 3: 526–35. DOI: 10.1016/j.hrthm.2006.01.011
 41. Loomba R., Buelow M., Aggarwal S. et al. Arrhythmias in adults with congenital heart disease: what are risk factors for specific arrhythmias? *Pacing Clin. Electrophysiol.* 2017; 40: 353–61. DOI: 10.1111/pace.12983
 42. Walsh E. Ebstein's anomaly of the tricuspid valve: a natural laboratory for re-entrant tachycardias. *JACC Clin. Electrophysiol.* 2018; 4 (10): 1271–88. DOI: 10.1016/j.jacep.2018.05.024
 43. Becker A., Anderson R., Durrer D. et al. The anatomical substrates of Wolff-Parkinson-White syndrome: a clinicopathologic correlation in seven patients. *Circulation.* 1978; 57: 870–9. DOI: 10.1161/01.cir.57.5.870
 44. Бокерия Л.А., Сабиров Б.Н. Современные подходы к лечению аномалии Эбштейна, сочетающейся с нарушениями ритма сердца. *Анналы аритмологии.* 2008; 5 (4): 33–47. [Bockeria L.A., Sabirov B.N. Modern approaches to the treatment of Ebstein's anomaly, combined with cardiac arrhythmias. *Annals of Arrhythmology.* 2008; 5 (4): 33–47 (in Russ.).]
 45. Ho S., Goltz D., McCarthy K. et al. The atrioventricular junctions in Ebstein malformation. *Heart.* 2000; 83 (4): 444–9. DOI: 10.1136/heart.83.4.444
 46. Бокерия Л.А., Сергуладзе С.Ю., Нардая Ш.Г. и др. Хирургическая коррекция множественных дополнительных предсердно-желудочковых соединений и аномалии Эбштейна у ребенка после нескольких неэффективных радиочастотных абляций. *Анналы аритмологии.* 2017; 14 (3): 155–9. DOI: 10.15275/annaritmol.2017.3.5 [Bockeria L.A., Serguladze S.Yu., Nardaya Sh.G. et al. Surgical correction of multiple accessory atrioventricular joints and Ebstein's anomaly in a child after several ineffective radiofrequency ablation. *Annals of Arrhythmology.* 2017; 14 (3): 155–9 (in Russ.). DOI: 10.15275/annaritmol.2017.3.5]
 47. Бокерия Л.А. Современные возможности хирургии в лечении аритмий сердца. *Грудная и сердечно-сосудистая хирургия.* 1990; 1: 26–30. [Bockeria L.A. Modern possibilities in surgical treatment of cardiac arrhythmias. *Russian Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery.* 1990; 1: 26–30 (in Russ.).]
 48. Scanavacca M., Sternick E., Pisani C. et al. Accessory atrioventricular pathways refractory to catheter ablation: role of percutaneous epicardial approach. *Circ. Arrhythmia Electrophysiol.* 2015; 8: 128–36. DOI: 10.1161/CIRCEP.114.002373
 49. Kose S., Basarici I., Kabul K. et al. Successful percutaneous epicardial ablation of an accessory pathway located at the right atrial appendage. *Turk. Kardiyol/Dern Ars.* 2011; 39: 579–83. DOI: 10.5543/tkda.2011.01551

Поступила 15.09.2020

Принята к печати 23.09.2020