

*Рубрика: хирургическая аритмология*

© П.П. РУБЦОВ, Т.Г. ЛЕ, Л.Д. СЕМЁНОВА, Л.А. БОКЕРИЯ, 2024

© АННАЛЫ АРИТМОЛОГИИ, 2024

УДК 616.126.46-007-053.1:616.12-008.318:616.124.3-008.64-089.8-78

DOI: 10.15275/annaritmol.2024.1.1

## АНОМАЛИЯ ЭБШТЕЙНА: КЛИНИЧЕСКИЕ ПОСЛЕДСТВИЯ СУПРАВЕНТРИКУЛЯРНЫХ АРИТМИЙ ПРИ ПРАВОЖЕЛУДОЧКОВОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ПОСЛЕ ОПЕРАЦИИ В УСЛОВИЯХ ИСКУССТВЕННОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ

*Тип статьи: клинический случай*

**П.П. Рубцов, Т.Г. Ле, Л.Д. Семёнова, Л.А. Бокерия**

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» Минздрава России, Рублевское ш., 135, Москва, 121552, Российская Федерация

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

Ле Татьяна Георгиевна, мл. науч. сотр., сердечно-сосудистый хирург; orcid.org/0000-0001-9523-0172

Семенова Людмила Джашарбековна, кардиолог; orcid.org/0000-0003-0757-3154

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

*Распространенность аритмий среди пациентов с аномалией Эбштейна (АЭ) распределена следующим образом: дополнительные атриовентрикулярные пути – 10–38%, множественные дополнительные предсердно-желудочковые соединения (ДПЖС) – 13,8%, атриофасцикулярные волокна – 5%, АВ-узловая реципрокная тахикардия – 8–13%, мономорфная желудочковая тахикардия – 7%, предсердная рецидивирующая тахикардия – более 20%, фокальная предсердная тахикардия – 2–20%, внезапная смерть аритмогенного генеза (любые механизмы) – 8–16%. Тема аритмического синдрома при аномалии Эбштейна особо актуальна по причине распространенности реконструктивных вмешательств на трикуспидальном клапане и прогнозируемого ухудшения течения периоперационного периода при манифестации аритмий.*

*В данном сообщении демонстрируется роль наджелудочковых нарушений ритма в ухудшении прогноза оперированных пациентов с тяжелыми формами аномалии Эбштейна на примере анализа хирургического лечения молодой женщины с субкомпенсированной правожелудочковой (ПЖ) недостаточностью и трепетанием предсердий.*

*Ключевые слова: взрослые пациенты с аритмией, хирургическое лечение, распространенность аритмий, аномалия Эбштейна*

## EBSTEIN'S ANOMALY: CLINICAL CONSEQUENCES OF SUPRAVENTRICULAR ARRHYTHMIAS IN RIGHT VENTRICULAR FAILURE AFTER SURGERY UNDER ARTIFICIAL BLOOD CIRCULATION

**P.P. Rubtsov, T.G. Le, L.D. Semenova, L.A. Bockeria**

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

Pavel P. Rubtsov, Cand. Med. Sci., Cardiovascular Surgeon; orcid.org/0000-0002-5756-9332,  
e-mail: pavelrubtsov09@gmail.com

Tatyana G. Le, Junior Researcher, Cardiovascular Surgeon; orcid.org/0000-0001-9523-0172

Lyudmila D. Semenova, Cardiologist; orcid.org/0000-0003-0757-3154

Leo A. Bockeria, Dr. Med. Sci., Professor, Academician of RAS, President; orcid.org/0000-0002-6180-2619

*The prevalence of arrhythmias among patients with Ebstein's anomaly (EA) is distributed as follows: accessory atrioventricular tracts – 10–38%, multiple accessory atrioventricular connections – 13.8%, atriofascic-*

ular fibers – 5%, AV node reciprocal tachycardia – 8–13%, monomorphic ventricular tachycardia – 7%, atrial recurrent tachycardia > 20%, focal atrial tachycardia – 2–20%, sudden death of arrhythmogenic origin (any mechanisms) – 8–16%. The topic of arrhythmic syndrome in Ebstein's anomaly is particularly relevant due to the prevalence of reconstructive interventions on the tricuspid valve and the predicted deterioration of the course of the perioperative period with the manifestation of arrhythmias.

This report demonstrates the role of supraventricular in worsening the prognosis of operated patients with severe forms of Ebstein's anomaly using the example of an analysis of surgical treatment of a young woman with subcompensated right ventricular (RV) failure and atrial flutter.

Key words: adult patients with arrhythmia, surgical treatment, prevalence of different arrhythmias, Ebstein's anomaly

## Введение

Распространенность аритмий среди пациентов с аномалией Эбштейна (АЭ) распределена следующим образом: дополнительные атриовентрикулярные (АВ) пути – 10–38%, множественные дополнительные предсердно-желудочковые соединения (ДПЖС) – 13,8%, атриофасцикулярные волокна – 5%, АВ-узловая реципрокная тахикардия – 8–13%, мономорфная желудочковая тахикардия (ЖТ) – 7%, предсердная рецидивирующая тахикардия более 20%, фокальная предсердная тахикардия – 2–20%, внезапная смерть аритмогенного генеза (любые механизмы) – 8–16% [1]. Тема аритмического синдрома при аномалии Эбштейна особенно актуальна по причине распространенности реконструктивных вмешательств на трикуспидальном клапане (ТК) и прогнозируемого ухудшения течения периоперационного периода при манифестации аритмий (нарушений ритма сердца (НРС)) [2, 3].

В данном сообщении демонстрируется роль наджелудочковых НРС в ухудшении прогноза оперированных пациентов с тяжелыми формами аномалии Эбштейна на примере анализа хирургического лечения молодой женщины с субкомпенсированной правожелудочковой (ПЖ) недостаточностью и трепетанием предсердий.

## Описание случая

Пациентка, 28 лет, поступила с жалобами на одышку, пастозность нижних конечностей и периодические перебои в работе сердца. Из анамнеза: о врожденном пороке известно с раннего возраста, длительное время наблюдалась в динамике и лечилась консервативно. С 20-летнего возраста отмечает нарастание клиники недостаточности кровообращения и перебои в работе сердца. На основании данных магнитно-резонансной томографии (МРТ) сердца анатомия АЭ соответствовала типу D по клас-

сификации Л.А. Бокерия. После безуспешного консервативного лечения сердечной недостаточности принято решение о наличии прямых показаний к хирургической коррекции порока. По результатам предоперационной трансторакальной эхокардиографии (ЭхоКГ): отмечается смещение фиброзного кольца ТК на 3 см в полость ПЖ с регургитацией на клапане III–IV ст., фиксация септальной и задних створок к стенкам желудочка, объем правого предсердия (ПП) – 340 мл, фракция выброса (ФВ) ПЖ – 24%, функция левого желудочка (ЛЖ) не нарушена. Электрофизиологическое исследование (ЭФИ) до операции не выявило НРС. Пациентке выполнено протезирование ТК биологическим протезом «БиоЛАБ № 32», пликация атриализованной части ПЖ с введением стволовых клеток, редукция ПП и ушивание открытого овального окна. Ранний послеоперационный период осложнился явлениями бивентрикулярной острой сердечной недостаточности, потребовавшей внутриаортальной баллонной контрпульсации и длительной инфузии катехоламинов. Пациентка выписана на 23-и сутки после операции в состоянии, соответствующем II функциональному классу (ФК) по NYHA.

В течение 5 лет после операции отмечается прогрессивное ухудшение состояния в виде нарастания явлений хронической сердечной недостаточности, оцениваемых на момент поступления как IV ФК по NYHA, с признаками застоя по большому кругу кровообращения. По данным трансторакальной ЭхоКГ: объем правых отделов сердца – 470 мл, ФВ ПЖ – 20%, регургитация на протезе ТК III ст., функция ЛЖ не нарушена. ЭФИ не выполнялось по причине высокого риска тромбоэмболий (по данным чреспищеводной ЭхоКГ выявлен эффект спонтанного контрастирования и нити фибрина в полости ПП). По результатам холтеровского мониторирования (ХМ) электрокардиограммы (ЭКГ): стойкая синусовая тахикардия, клини-

чески значимые НРС не обнаружены. Таким образом, определены показания к повторной операции: выполнена редукция ПП, репротезирование ТК биологическим протезом «НеоКор № 30». Длительность искусственной вентиляции легких (ИВЛ) составила 15 ч. В раннем послеоперационном периоде клиника выраженной ПЖ – высокое центральное венозное давление, синусовая тахикардия, артериальная гипотония, снижение оксигенации крови, что потребовало инфузии кардиотонических препаратов и инсуффляции NO в отделении реанимации и интенсивной терапии.

В течение 5–6 сут после операции: рецидивирующие приступы наджелудочковой тахикардии (НЖТ) с ЧСС до 180 уд/мин (рис. 1), с переходом в ширококомплексную ЖТ и фибрилляцию желудочков (ФЖ) (трехкратные реанимационные мероприятия, дефибрилляция) (рис. 2). Учитывая жизнеугрожающий характер НЖТ, переходящей в желудочковые НРС, принято решение о проведении процедуры ЭФИ и радиочастотной абляции (РЧА) по витальным показаниям.

На 7-е послеоперационные сутки, выполнена процедура ЭФИ с использованием навигационной системы Carto, по результатам которой

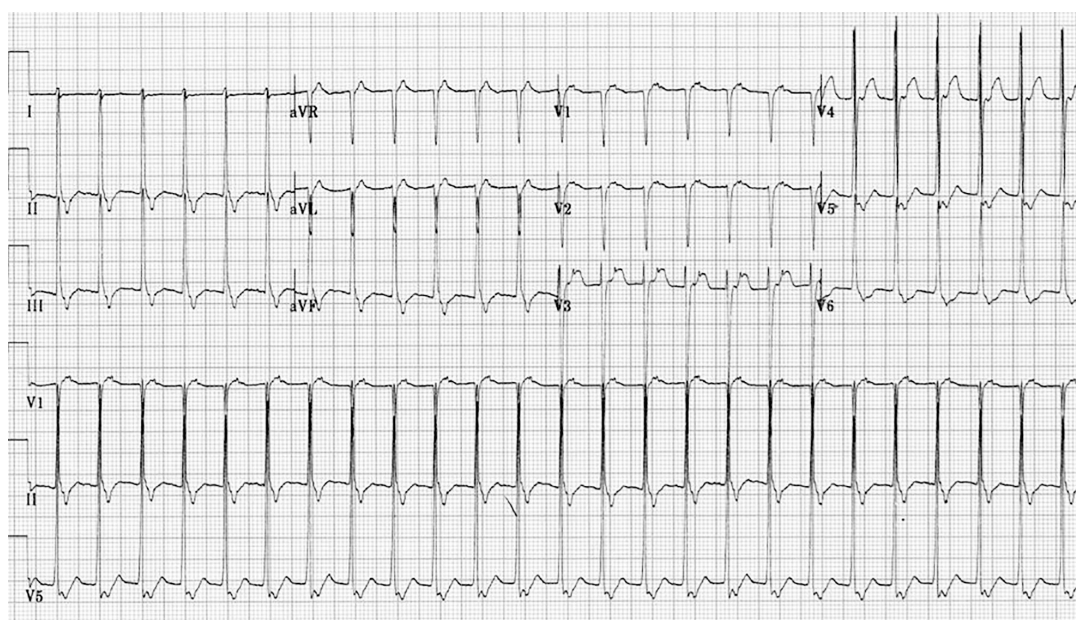


Рис. 1. Наджелудочковая тахикардия

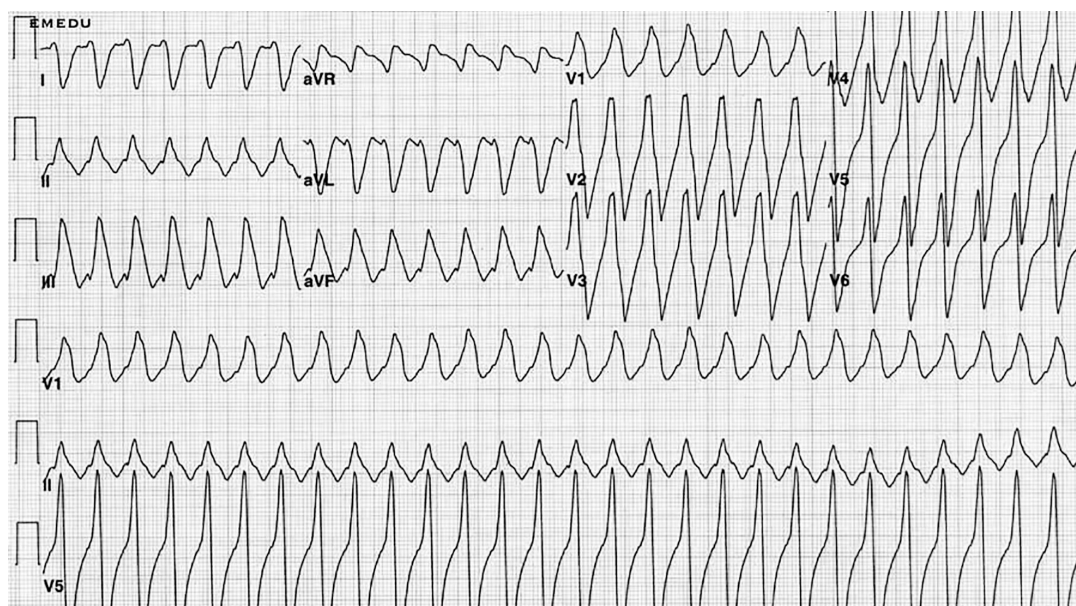


Рис. 2. Желудочковая тахикардия

индуцированы следующие аритмии: пароксизм трепетания предсердий, стойкая инцизионная предсердная тахикардия (свободная стенка ПП), сопровождающаяся падением гемодинамики и развитием ФЖ. Радиочастотной абляции подвержены зоны правого истмуса и инцизионной тахикардии. При контрольной сверхчастой стимуляции НРС не индуцировались.

Больная выписана на 13-е сутки после операции в удовлетворительном состоянии, со стойким синусовым ритмом по данным ХМ ЭКГ и хорошими гемодинамическими показателями на протезе ТК.

При контроле в течение 4 лет состояние пациентки соответствует I ФК по NYHA, рецидивов аритмии не отмечается, по результатам трансторакальной эхокардиографии ФВ ПЖ 37%, протезная регургитация не превышает I степени.

### Обсуждение

Послеоперационная правожелудочковая недостаточность – тяжелое осложнение после операций на ТК у пациентов с аномалией Эбштейна [4]. По данным большинства публикаций, ЖТ у неоперированных пациентов с аномалией Эбштейна выявляется в 7% случаев и представлена она в основном мономорфной тахикардией [4]. В качестве провоцирующих факторов выделяют перегрузку ПЖ, а также наличие ДПЖС, способных в случае развития пароксизма тахиформы фибрилляции предсердий проводить ускоренный импульс на миокард желудочка, запуская тем самым ЖТ или ФЖ [6]. Кроме того, в одном из исследований сообщается о развитии ЖТ у 7% пациентов в ближайшем периоде после коррекции аномалии Эбштейна, что также подтверждается работой Л.А. Бокерия и соавт. [2, 7]. Отмечается, что больные, имевшие тяжелые желудочковые НРС в периоперационном периоде, подвержены высокому риску внезапной смерти в отдаленном периоде. Тем не менее частота установки имплантируемого кардиовертера-дефибрилятора во взрослой популяции с аномалией Эбштейна составляет не более 0,02% [8].

В случае с нашей пациенткой, имевшей тяжелую декомпенсированную правожелудочковую недостаточность, желудочковые нарушения ритма сердца и ДПЖС по результатам ЭФИ не выявлены. В раннем послеоперационном периоде манифестировало трепетание

предсердий и стойкая инцизионная предсердная тахикардия, исходившая из швов в свободной стенке ПП. По нашему мнению, природа возникших желудочковых нарушений ритма, сопровождавшихся критическим падением гемодинамики, состояла в снижении сердечного выброса ПЖ на фоне пароксизмов НЖТ и, как следствие, в отсутствии возврата и «опустошения» левых отделов сердца, где компенсаторно запускались тяжелые аритмии. Несмотря на наличие противопоказаний к выполнению катетерной абляции в раннем периоде после открытых кардиохирургических вмешательств, мы провели данную процедуру по витальным показаниям.

### Заключение

Сочетание тяжелой правожелудочковой недостаточности с наджелудочковыми аритмиями в когорте пациентов с аномалией Эбштейна в ряде случаев может приводить не только к ухудшению их прогноза и качества жизни, но и к тяжелым жизнеугрожающим желудочковым НРС. Все больные этой группы, которым планируется оперативное лечение, должны быть обследованы на предмет наличия суправентрикулярных аритмий, а оперированным пациентам в любые сроки после коррекции требуется мониторинг из-за высокого риска манифестации различных НРС.

**Конфликт интересов.** Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

### Библиографический список/References

1. Walsh E. Ebstein's anomaly of the tricuspid valve: a natural laboratory for re-entrant tachycardias. *JACC. Clin. Electrophysiol.* 2018; 4 (10): 1271–1288. DOI: 10.1016/j.jacep.2018.05.024
  2. Бокерия Л.А., Бокерия О.Л., Макаренко В.Н., Волковская И.В., Фатулаев З.Ф., Ле Т.Г., Семенова Л.Д. Сравнительные отдаленные результаты хирургической коррекции аномалии Эбштейна с использованием и без использования аутологических клеток-предшественников CD133+ по данным магнитно-резонансной томографии сердца и суточного мониторинга электрокардиографии. *Сердечно-сосудистые заболевания. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН.* 2021; 1 (22): 47–54. DOI: 10.24022/1810-0694-2021-22-1-47-54
- Bockeria L.A., Bockeria O.L., Makarenko V.N., Volkovskaya I.V., Fatulaev Z.F., Le T.G., Semenova L.D. Comparative remote results of surgical correction of Ebstein's anomaly with and without the use of autologous stem cells CD133+ according to magnetic resonance imaging of the heart and daily electrocardiography monitoring using the Holter method. *The Bulletin of Bakoulev Center. Cardiovascular Diseases.* 2021; 22 (1): 47–54 (in Russ.). DOI: 10.24022/1810-0694-2021-22-1-47-54

3. Бокерия Л.А., Голухова Е.З., Соболев А.В., Шумков К.В., Дадашева М.А., Воеводина В.М. и др. Аритмогенный синдром у взрослых больных с дефектом межпредсердной перегородки. *Креативная кардиология*. 2008; 8 (2): 14–24. Bockeria L.A., Golukhova E.Z., Sobolev A.V., Shumkov K.V., Dadasheva M.A., Voevodina V.M. et al. Arrhythmogenic syndrome in adult patients with atrial septal defect. *Creative Cardiology*. 2008; 8 (2): 14–24 (in Russ.).
4. Mrad Agua K., Burri M., Cleuziou J., Beran E., Meierhofer C., Nagdyman N. et al. Preoperative predictability of right ventricular failure following surgery for Ebstein's anomaly. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2019; 55 (6): 1187–1193. DOI: 10.1093/ejcts/ezy425
5. Sathanathan G., Harris L., Nair K. Ventricular arrhythmias in adult congenital heart disease. *Cardiac. Electrophysiol. Clin.* 2017; 9 (2): 213–223. DOI: 10.1016/j.ccep.2017.02.004
6. Zachariah J., Walsh E., Triedman J., Berul C., Cecchin F., Alexander M. et al. Multiple accessory pathways in the young: the impact of structural heart disease. *Am. Heart J.* 2013; 165 (1): 87–92. DOI: 10.1016/j.ahj.2012.10.025
7. Oh J., Holmes D., Hayes D., Porter C., Danielson G. Cardiac arrhythmias in patients with surgical repair of Ebstein's anomaly. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1985; 6 (6): 1351–1357.
8. Attenhofer Jost C., Connolly H., O'Leary P., Warnes C.A., Tajik A., Sewardet J. et al. Left heart lesions in patients with Ebstein anomaly. *Mayo Clin. Proc.* 2005; 80 (3): 361–368.

Поступила 20.02.2024

Принята к печати 13.03.2024