

На правах рукописи

ДАНИЛОВА ЛАНА АЛЕКСАНДРОВНА

ОСОБЕННОСТИ ЭЛЕКТРОФИЗИОЛОГИЧЕСКОЙ ДИАГНОСТИКИ
И ВЫБОР МЕТОДА ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ СИНДРОМА
ВОЛЬФА – ПАРКИНСОНА – УАЙТА У ПАЦИЕНТОВ С
АНОМАЛИЕЙ ЭБШТЕЙНА

14.01.26. – сердечно-сосудистая хирургия

АВТОРЕФЕРАТ

диссертации на соискание ученой степени
кандидата медицинских наук

Москва, 2020 год

Диссертационная работа выполнена в ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии имени А. Н. Бакулева» Министерства здравоохранения Российской Федерации.

Научный руководитель:

Доктор медицинских наук,
профессор, академик РАН

Бокерия Леонид Антонович

ОФИЦИАЛЬНЫЕ ОППОНЕНТЫ:

Гудымович Виктор Григорьевич - доктор медицинских наук, доцент, заведующий кафедрой грудной и сердечно-сосудистой хирургии с курсом рентгенэндоваскулярной хирургии ИУВ ФГБУ «Национальный медико-хирургический Центр им. Н.И. Пирогова» Минздрава России (специальность – «сердечно-сосудистая хирургия» 14.01.26).

Давтян Карапет Воваевич – доктор медицинских наук, врач сердечно-сосудистый хирург, заведующий отделом нарушений ритма сердца и проводимости ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр терапии и профилактической медицины» Минздрава России (специальность – сердечно-сосудистая хирургия, 14.01.26).

ВЕДУЩАЯ ОРГАНИЗАЦИЯ:

Государственное бюджетное учреждение здравоохранения Московской области «Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М. Ф. Владимирского».

Защита диссертации состоится 12 марта 2021 года в 14:00 часов на заседании диссертационного совета Д. 001.015.01 при ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии имени А. Н. Бакулева» Минздрава России по адресу: 121552, Москва, Рублевское шоссе, 135, конференц-зал №2.

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке ФГБУ «НМИЦ сердечно-сосудистой хирургии им. А. Н. Бакулева» Минздрава России и на сайтах ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А. Н. Бакулева» Минздрава России - www.bakulev.ru и Высшей Аттестационной Комиссии (ВАК) <http://vak.minobrnauki.gov.ru>.

Автореферат разослан «12» февраля 2021 г.

Ученый секретарь
диссертационного совета,
доктор медицинских наук

Д. Ш. Газизова

Общая характеристика исследования

Актуальность исследования

На сегодняшний день одной из актуальных проблем в кардиохирургии является выбор метода хирургического лечения синдрома Вольфа – Паркинсона – Уайта (ВПУ) в сочетании с аномалией Эбштейна. По данным литературы, аномалия Эбштейна встречается примерно у 1% больных с врожденными пороками сердца (ВПС) и у 40% пациентов с поражением трикуспидального клапана (ТК). Часто вдоль аномального трехстворчатого клапана располагаются дополнительные пути проведения (ДПП) [5, 92].

Известно, что пациенты с аномалией Эбштейна во время катетеризации полостей сердца, ангиокардиографии, хирургической коррекции порока, а также в постоперационном периоде склонны к возникновению аритмий. Частота возникновения внезапной сердечной смерти (ВСС), обусловленная целесообразности одномоментного устранения синдрома ВПУ и коррекции аномалии Эбштейна в условиях ИК. Сравнивая эти два пути лечения тахиаритмий, мы хотим отметить, что недостатками хирургического лечения являются увеличение продолжительности ИК во время операции и связанные с этим послеоперационные осложнения. При отсутствии выраженной дисфункции ТК, не требующей коррекции порока, устранение аритмий может выполняться с помощью РЧА. Преимуществом интервенционного лечения является относительная безопасность и минимальная травматичность [115].

Однако и сегодня множество проблем, связанных с хирургическим лечением нарушений ритма сердца у больных с ВПС, остаются нерешенными.

В Федеральном государственном бюджетном учреждении «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А. Н. Бакулева» Минздрава России особое значение придается изучению электрофизиологических свойств сердца, диагностике и показаний к хирургическому лечению различных видов аритмий в сочетании с ВПС. Все операции проводились на базе трех отделений: отделения хирургического лечения тахикардий, отделения хирургического лечения интерактивной патологии и отделения неинвазивной аритмологии и хирургического лечения комбинированной патологии. Однако хотелось бы отметить, что все операции по одномоментной коррекции аномалии Эбштейна и синдрома ВПУ были выполнены академиком Л. А. Бокерия. Так, накопившийся опыт, использование новых подходов и методов в диагностике и лечении тахикардий в сочетании ВПС нарушениями ритма сердца (НРС), увеличивают смертность у пациентов с аномалией Эбштейна [5, 12, 20, 98]. Особенно опасны скрытые формы дополнительных предсердно-желудочковых соединений (ДПЖС), которые могут проявиться как в раннем послеоперационном периоде после коррекции ВПС, так и в отдаленном сроке.

Сегодня хирургическое лечение синдрома ВПУ в сочетании с аномалией Эбштейна может с успехом выполняться как хирургическими методами, так и с помощью радиочастотной абляции (РЧА). Интраоперационное устранение синдрома ВПУ продлевает время искусственного кровообращения (ИК) и пережатия аорты, несмотря на то, что у большей части пациентов аритмии могут быть устранены с помощью РЧА. Следовательно, возникает вопрос о

позволяют изменить ряд устоявшихся подходов и оптимизировать ведение этой группы больных. С этой целью нами планируется: систематизировать накопленный опыт, сформулировать рекомендации по электрофизиологической диагностике, определить особенности клинико-электрофизиологического течения синдрома ВПУ у пациентов с аномалией Эбштейна, а также определить наиболее эффективную тактику хирургического устранения ДПЖС у пациентов с дисфункцией ТК, что, несомненно, поможет повысить качество жизни и улучшить прогноз для данной группы больных.

Цель исследования

Основная цель диссертационной работы – определить метод хирургического лечения синдрома ВПУ у пациентов с аномалией Эбштейна при различных вариантах локализации ДПЖС и дисфункций ТК.

Для достижения поставленной цели были определены следующие **задачи:**

- 1) изучить анатомические и электрофизиологические особенности ДПЖС у пациентов с аномалией Эбштейна;
- 2) определить эффективность интервенционного метода лечения у пациентов с синдромом ВПУ и аномалией Эбштейна;
- 3) оценить эффективность хирургического метода лечения у пациентов с синдромом ВПУ и аномалией Эбштейна;
- 4) сформулировать рекомендации по выбору хирургического и интервенционного методов лечения у пациентов с синдромом ВПУ и аномалией Эбштейна.

Положения, выносимые на защиту:

1. Использование метода РЧА для устранения ДПЖС, а также возможность его многократного применения позволяет добиться хороших результатов при устранении синдрома ВПУ у пациентов с аномалией Эбштейна.

2. Применение хирургических методов устранения ДПЖС, которое проводится одномоментно с коррекцией аномалии Эбштейна, позволяет добиться высоких результатов.

3. Своевременная диагностика и лечение синдрома ВПУ у пациентов с аномалией Эбштейна способствует значительному снижению риска развития жизнеугрожающих аритмий.

Научная новизна

В представленной работе описывается первое отечественное исследование, в котором на основании большого клинического материала (54 пациента) были проанализированы результаты интервенционного и хирургического устранения синдрома ВПУ у пациентов с аномалией Эбштейна.

Практическая значимость

В нашей диссертационной работе демонстрируется возможность применения интервенционных и хирургических методов лечения для устранения ДПЖС у пациентов с аномалией Эбштейна. Анализ полученных результатов даст возможность оптимизировать оказание хирургической помощи больным с аномалией Эбштейна и синдромом ВПУ. Устранение ДПЖС интервенционным и хирургическим методами позволит значительно улучшить результаты хирургического лечения, а значит, существенно повысить качество жизни рассматриваемой группы больных и улучшить их прогноз.

Наше исследование дополнило важный раздел фундаментальных знаний в области интервенционной и хирургической аритмологии. Мы показали важность выбора метода устранения ДПЖС для достижения хороших ближайших и отдаленных результатов.

Внедрение результатов исследования

Положения, которые были отражены в диссертационной работе, внедрены в повседневную клиническую практику и активно применяются при хирургическом лечении больных с аномалией Эбштейна и синдромом ВПУ в ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А. Н. Бакулева» Минздрава России.

В диссертации сформулированы принципы и разработаны подходы к выбору хирургической тактики лечения в отношении рассматриваемой группы больных. Они позволяют подобрать наиболее оптимальный вариант хирургического лечения при различных вариациях локализации ДПЖС, а значит добиться наилучших ближайших и отдаленных результатов. Итоги диссертационной работы наглядно демонстрируют эффективность дифференцированного подхода к хирургическому лечению ДПЖС у пациентов с аномалией Эбштейна: такой подход позволяет улучшить качество жизни больных и их прогноз. Результаты научной работы могут использоваться в учреждениях здравоохранения для лечения пациентов с заболеваниями сердечно-сосудистой системы.

Работа является частью целевой комплексной темы, разрабатываемой в ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А. Н. Бакулева» Минздрава России: «Генетическая гетерогенность первичных (наследственных) нарушений сердечного ритма. Диагностики и подходы к хирургическому лечению» и имеет № государственной регистрации АААА-А18 -118021390054-6.

Публикации результатов исследования

По материалам диссертационной работы опубликовано 5 печатных работ, из которых 3 статьи – в рецензируемых научных изданиях, входящих в перечень ВАК.

Апробация работы

Апробация диссертации состоялась 25 сентября 2019 года в ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А. Н. Бакулева» МЗ РФ.

Материалы и основные положения диссертационной работы доложены и обсуждены на заседаниях:

1. XXI Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов, который проводился 22-25 ноября 2015 года.
2. XXV Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов, который состоялся в период 10-13 ноября 2019 года.

Объем и структура работы

Диссертация представлена в классическом виде: она включает в себя введение, пять глав, выводы и практические рекомендации. Научная работа изложена на 118 страницах машинописного текста. Список использованной литературы состоит из 40 отечественных и 79 зарубежных источников. В работе также представлены иллюстрации: 23 рисунка и 8 таблиц.

Основное содержание работы

С 2006 по 2016 гг. в ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А. Н. Бакулева» МР были обследованы и прооперированы с помощью РЧА или в условиях ИК 54 пациента с синдромом ВПУ и аномалией Эбштейна. Критерием включения в исследование было устранение ДПЖС у больных с аномалией Эбштейна интервенционным или хирургическим методом. Возраст пациентов в исследованной группе составил от 2 до 58 лет,

средний возраст – $21,7 \pm 13,14$ лет. Детей от 2 до 18 лет было 23 пациента (средний возраст составил $11,25 \pm 4,41$ года).

Для оценки эффективности проводимого лечения все исследуемые в зависимости от исходного состояния были поделены на 2 группы.

1 группа. В нее вошли 24 пациента с аномалией Эбштейна и синдромом ВПУ, которым была проведена коррекция аномалии Эбштейна в условиях ИК. Данная группа была поделена на 2 подгруппы.

1 подгруппа включала 14 пациентов, которым была выполнена одномоментная коррекция аномалии Эбштейна и устранение синдрома ВПУ с использованием операции Сили, криодеструкции и др.

2 подгруппа включала 10 пациентов, которым устранение ДПЖС было проведено с помощью РЧА до или после коррекции аномалии Эбштейна.

У всех пациентов **1 группы** имелась гемодинамически значимая аномалия сердца, при которой требовалась коррекция дисфункции ТК в условиях ИК. Всем пациентам данной группы была выполнена пластика или протезирование ТК.

Во 2 группу вошли 30 пациентов с некорригированной аномалией Эбштейна, которым для устранения ДПЖС была проведена РЧА.

Показаниями к коррекции аномалии Эбштейна для пациентов 1 группы послужили: выраженная патология ТК, выраженная недостаточность кровообращения (III-IV функциональный класс по NYHA), увеличение кардиоторакального индекса ($55,33 \pm 5,57\%$), а

также наличие ФП и ТП с проведением по ДПЖС (таблица 1). Показаниями к катетерной аблации были: наличие дельта-волны на ЭКГ, I-II функциональный класс по NYHA, ухудшение качества жизни, связанные с учащением и увеличением продолжительности пароксизмов тахикардии, неэффективностью проводимой антиаритмической терапии, а также появлением аритмогенной кардиомиопатии ($49,78 \pm 5,97\%$).

Показатели		1 группа		2 группа	
		Количество пациентов	%	Количество пациентов	%
НК	1	2	8,33	22	73,33
	2А	19	79,17	8	26,67
	2Б	3	12,5	0	0
	3	0	0	0	0
ФК	I	0	20,37	12	40
	II	10	41,67	14	46,67
	III	12	50	5	0
	IV	2	8,33	0	16,67

Таблица 1. Распределение пациентов в зависимости от тяжести хронической недостаточности кровообращения по Г. Ф. Лангу, В. Х. Василенко, Н. Х. Стражеско и по классификации Нью-Йоркской ассоциации кардиологов (NYHA).

В анамнезе у всех пациентов имелись приступы тахикардии, которые манифестировали в период от рождения до 30 лет, частота приступов составляла от 2 раз в течение всей жизни до 10 раз в сутки с продолжительностью от 1 минуты до 3 суток. Нарушения ритма сердца у пациентов в обеих группах носили пароксизмальный характер; ЧСС во время пароксизмов тахикардии колебалась в пределах 120-250 уд/мин (средняя ЧСС – $180 \pm 23,56$ уд/мин). Методы купирования нарушения ритма по группам практически не отличались.

Всем больным устранили синдром Вольфа – Паркинсона – Уайта. При исходно тяжелом состоянии пациентам выполняли

одномоментную коррекцию аномалии Эбштейна и устраняли ДПЖС в условиях ИК. Для определения более точной локализации ДПЖС и дифференциальной диагностики других форм наджелудочковой тахикардии всем пациентам перед операцией проводилось ЭФИ. Для более точной топической диагностики у 9 пациентов (37,5%) перед одномоментной коррекцией аномалии Эбштейна и устранением ДПЖС применяли интраоперационное картирование.

Были проведены клинико-диагностические, лабораторные и функциональные исследования с использованием ЭКГ, ЭхоКГ, коронарографии, рентгенографии, ХМ ЭКГ, электрофизиологического и статистического методов исследования (таблица 2). Также для получения полной картины заболевания использовались архивные материалы.

	1 группа			2 группа		
	До лечения	После лечения	P	До лечения	После лечения	P
КСР	2,46±0,40	2,54±0,40	0,068	2,66±0,059	2,68±0,60	NS
КДР	3,93±0,55	3,92±0,54	0,59	4,17±0,54	4,14±0,52	NS
КСО	21,28±8,39	24±4,56	0,5	27,44±14,27	27,54±12,38	NS
КДО	68,70±17,80	65,33±16,07	0,85	81,15±24,34	80,08±23,98	NS
ФВ	69,04±6,78	60,5±8,25	0,013	68,57±7,17	66,79±7,25	NS
ФК ТК	48,73±10,83			36,84±7,48	35,94±7,64	NS
Нед. на ТК	2,56±1,03	0,21±0,41	0,027	1,78±0,68	1,68±0,78	NS
Давление в ПЖ	29,25±5,74	29,5±4,94	0,1	36±5,2	37±5,13	NS

Таблица 2. Результаты ЭхоКГ у пациентов с аномалией Эбштейна и синдромом ВПУ.

Наиболее часто при обращении за медицинской помощью пациенты жаловались на пароксизмы тахикардии и признаки сердечной недостаточности (таблица 3).

Жалобы	1 группа (n=24)	2 группа (n=30)
Общая слабость	12 (50%)	16 (53,33%)
Пароксизмы тахикардии	23 (95,83%)	28 (93,33%)
Головокружение	2 (8,23%)	9 (30%)
Пресинкопе и синкопе	3 (12,5%)	3 (10%)
Одышка при физической нагрузке	17 (70,83%)	8 (26,67%)
Боли в области сердца	8 (33,33%)	5 (16,67%)
Отеки нижних конечностей	3 (12,5%)	1 (3,33%)

Таблица 3. Сравнительная характеристика жалоб пациентов по группам, n (%).

Сочетание синдрома ВПУ и аномалии Эбштейна в изолированном виде имело место у 21 (38,89%) пациента, а в сочетании с другими ВПС – у 33 (61,11%) больных (рисунок 1).

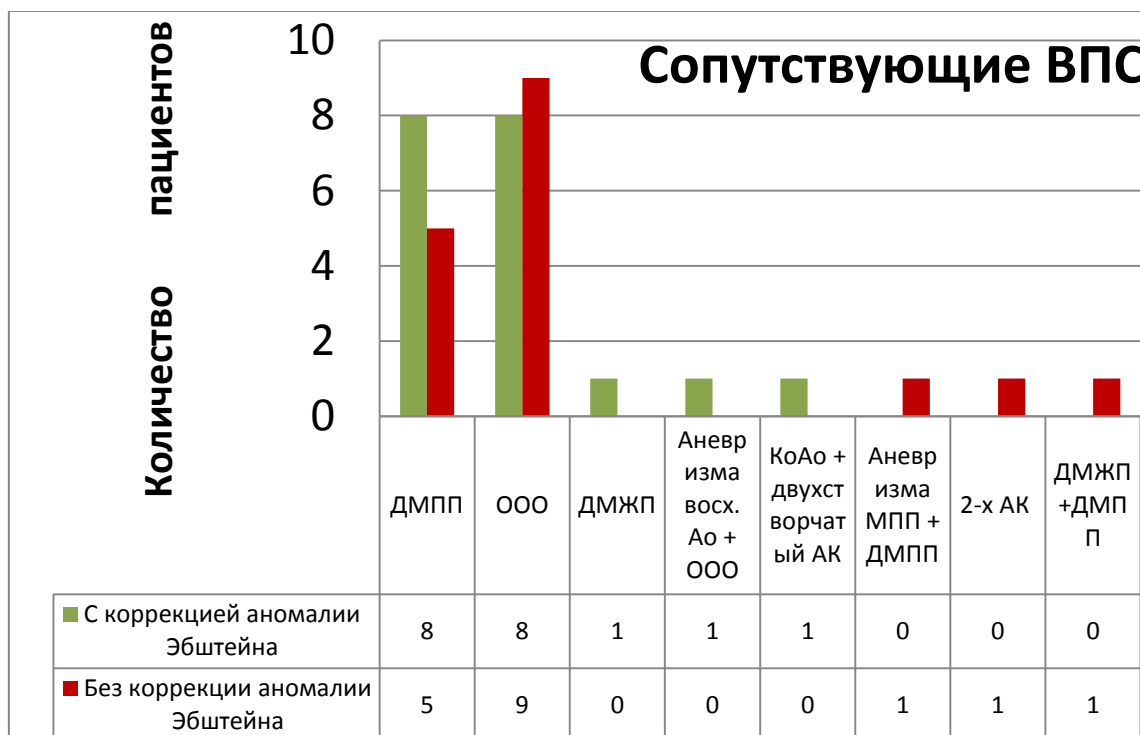


Рисунок 1. Сопутствующие ВПС.

У 16 больных с синдромом ВПУ и аномалией Эбштейна были зафиксированы сопутствующие нарушения ритма: эктопическая предсердная тахикардия – у 4 больных (7,41%), ТП – у 4 пациентов (7,41%), атриовентрикулярная узловая реципрокная тахикардия (АВУРТ) – у 1 больного (1,85%), ФП – у 8 пациентов (14,81%), с проведением на желудочки через ДПЖС – у 3 больных (5,56%) (рисунок 2).

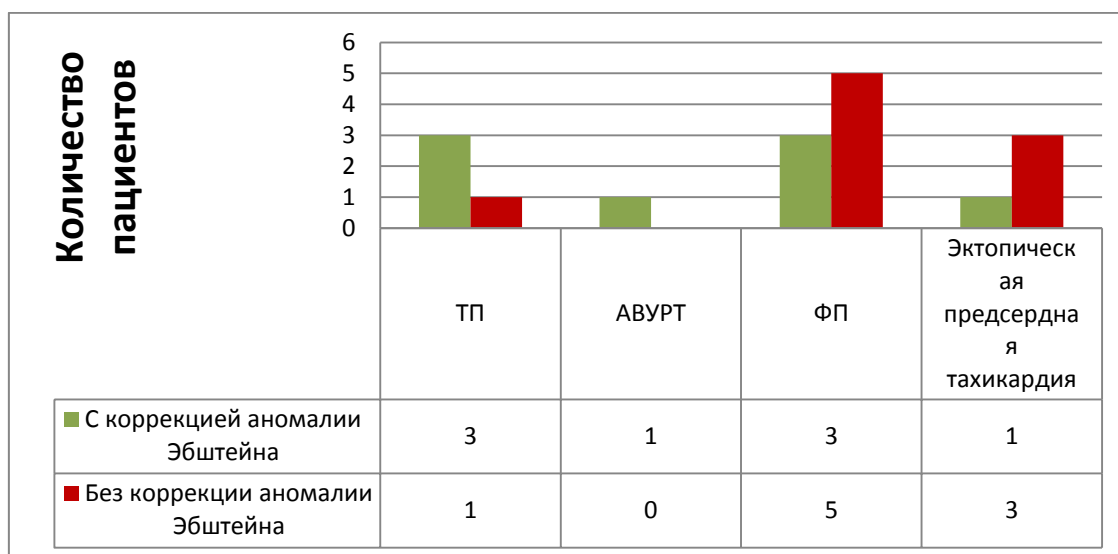


Рисунок 2. Сопутствующие нарушения ритма.

Результаты, полученные нами в работе, мы сравнивали с показателями дооперационного, ближайшего и отдаленного послеоперационного периодов. Для демонстрации полученных результатов мы использовали описательную статистику с указанием среднего значения, а также стандартного отклонения и доли. В группах для оценки эффективности проводимого хирургического и интервенционного лечения применяли критерий Уилкоксона, различия считали статистически значимыми при значении $p < 0,05$.

Результаты ЭФИ

Результаты ЭФИ синдрома ВПУ у больных с аномалией Эбштейна представлены в таблицах 4 и 5:

Форма	1-я группа (n = 24)	2-я группа (n = 30)
Манифестирующая	12 (50)	15 (50)
Интермиттирующая	2 (8,33)	3 (10)
Латентная	3 (12,5)	1 (3,33)
Скрытая	3 (12,5)	3 (10)
Множественная двухпучковая	4 (16,67)	7 (23,33)
Множественная трехпучковая	0 (0)	1 (3,33)

Таблица 4: Формы ДПЖС (данные ЭФИ), n (%)

Локализация	Количество пучков	
	1-я группа (n = 28)	2-я группа (n = 39)
Правая передняя	2 (7,14)	2 (5,13)
Правая переднебоковая	1 (3,57)	1 (2,56)
Правая переднесептальная	0 (0)	1 (2,56)
Правая боковая	1 (3,57)	2 (5,13)
Правая заднебоковая	5 (17,86)	8 (5,13)
Правая задняя	11 (55)	6 (15,38)
Правая среднесептальная	0 (0)	1 (2,56)
Правая заднесептальная	5 (17,86)	12 (30,77)
Правая нижнепарасептальная	1 (3,57)	2 (5,13)
Правая нижняя	1 (3,57)	2 (5,13)
Атриофасцикулярный тракт	1 (3,57)	1 (2,56)
Тракт Магейма	0 (0)	1 (2,56)

Таблица 5. Локализация ДПЖС (данные ЭФИ), n (%)

В обеих группах рефрактерность АВУ и ДПЖС оказалась статистически не значимой. У пациентов 1 группы было обнаружено 28 ДПЖС, во 2 группе – 39 ДПЖС. В сумме хирургическим и интервенционным методами были устранены 67 ДПЖС. В обеих группах ДПЖС имели преимущественно заднюю локализацию. Во 2

группе чаще встречались множественные ДПЖС с заднесептальной локализацией.

По итогам ЭФИ были выявлены: антидромная атриовентрикулярная реципрокная тахикардия с длительность цикла от 310 до 400 ($284,2 \pm 151,4$) мс у 8 (33,33%) пациентов в 1 группе и с длиной цикла 360 мс – у 1 (3,33%) больной во 2 группе, а ортодромная атриовентрикулярная реентри тахикардия с длиной цикла от 320 до 600 ($370 \pm 75,26$) мс у 10 (41,67%) пациентов в 1 группе и от 280 до 450 мс у 16 (53,33%) больных во 2 группе. Сочетание антидромной и ортодромной тахикардии отмечено у 3 (12,5%) пациентов в 1 группе. В обеих группах превалировала ортодромная тахикардия, которая преимущественно сочеталась с задней локализацией ДПЖС. Все выявленные сопутствующие нарушения ритма были устранены во время операции.

Результаты хирургического лечения больных с корригированной аномалией Эбштейна и синдромом Вольфа – Паркинсона – Уайта

При одномоментном подходе к лечению аномалии Эбштейна и синдрома ВПУ применялись следующие хирургические методики устранения ДПЖС:

- 1) операция Sealy W. – у 14 пациентов (58,33%);
- 2) криодеструкция, эпикардальная и эндокардиальная РЧА ДПЖС – у 1 больного (4,16%);
- 3) эндокардиальная электродеструкция – у 1 пациента (4,16%);
- 4) эпикардальная электродеструкция – у 2 больных (8,33%);
- 5) эпикардальная и эндокардиальная электродеструкция – у 1 пациента (4,16%).

Операции проводились в условиях ИК, его продолжительность варьировала от 73 до 195 мин, среднее время ИК составило $111,6 \pm 36,66$ мин. Время пережатия аорты колебалось от 38 до 112 мин, среднее время пережатия аорты составило – $65,1 \pm 50,89$ мин.

Сопутствующие ВПС у пациентов с аномалией Эбштейна и синдромом ВПУ были скорректированы вместе с патологией ТК (таблица 6).

Виды выполненных операций	Количество пациентов
Протезированием ТК биологическим протезом	17 (70,83%)
Пластика ТК	7 (29,17%)
Ушивание/пластика ДМПП (включая ООО)	16 (66,67%)
Ушивание ДМЖП	1 (4,17%)
Репротезирование ТК биологическим протезом	3 (12,5%)

Таблица 6. Операции, выполненные при коррекции аномалии Эбштейна и синдрома ВПУ, n (%).

Из осложнений, возникших после операции в условиях ИК, можно отметить 1 случай (3,33%) узлового ритма и 5 случаев (16,67%) пароксизма наджелудочковой тахикардии. С помощью электроимпульсной терапии был восстановлен синусовый ритм. АВ-блокады были у 6 (20%) больных, имплантация двухкамерного электрокардиостимулятора (ЭКС) понадобилась 2 (6,67%) пациентам с полной поперечной блокадой, 1 (3,33%) пациент нуждался во временной стимуляции. К выписке у всех больных, кроме пациентов с ЭКС, синусовый ритм был восстановлен. В единичных случаях наблюдались перикардит, гидроторакс, сердечная недостаточность и протезный эндокардит. В одном случае больному с протезным эндокардитом было сразу проведено репротезирование ТК. после Во втором случае протез оказался мал, так как пациент вырос (6 лет), и

ребенку установили протез большего размера. В третьем случае репротезирование было выполнено через 24 года в связи с биодеградацией и дисфункцией протеза.

Вторая подгруппа состояла из 10 пациентов, которым катетерная абляция ДПЖС была проведена до или после коррекции патологии ТК. Среди причин выполнения катетерной абляции после хирургической коррекции основного порока можно выделить наличие скрытых и множественных ДПЖС (рисунок 3, 4). Проведение РЧА ДПЖС первым этапом привело к уменьшению продолжительности ИК и времени пережатия аорты во время второго этапа – коррекции аномалии Эбштейна. В нашей работе они составили $116,03 \pm 57,16$; $65,1 \pm 20,88$ мин и $111,6 \pm 36,5$; $59,99 \pm 25,79$ мин соответственно по группам. Говорить о достоверности различий пока нет возможности из-за небольшого количества наблюдений. В исследуемой подгруппе (2 подгруппа 1 группы) рецидив синдрома ВПУ отмечался у 1 пациентки после криоабляции ДПЖС заднесептальной локализации. В послеоперационном периоде на ЭКГ отмечался феномен ВПУ и АВ-блокада 2 степени.

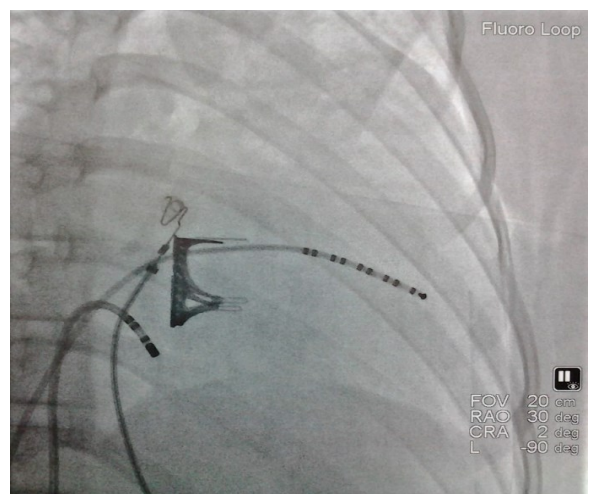
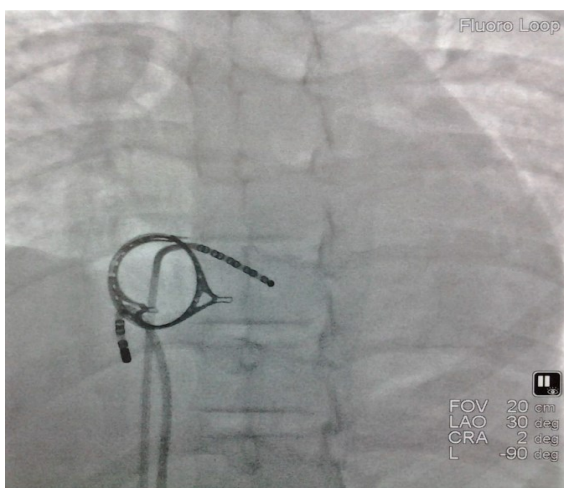


Рисунок 3. ЭФИ и РЧА у пациента со скрытым ВПУ после ранее выполненной коррекции аномалии Эбштейна в условиях ИК.



Рисунок 4. РЧА ДПЖС во время ортодромной тахикардии [3].

Также рецидивы тахикардии встречались у пациентов после устранения ДПЖС как с помощью РЧА, так и в условиях ИК вместе с коррекцией аномалии Эбштейна. Одномоментная коррекция дисфункции ТК и синдрома ВПУ была выполнена 3 пациентам после неэффективной РЧА ДПЖС. Во всех случаях присутствовали множественные ДПЖС. Одним из таких примеров является пациент 5 лет с множественными ДПЖС правой нижнепарасептальной и переднебоковой локализацией. Больному с высоким риском развития жизнеугрожающей аритмии после 4 неэффективных РЧА ДПЖС была проведена одномоментная коррекция аномалии Эбштейна с устранением синдрома ВПУ с помощью операции Sealy W [16]. Двум пациентам выполняли катетерную абляцию ДПЖС после одномоментной коррекции аномалии Эбштейна и устранения скрытой формы ДПЖС в условиях ИК. В 1 случае РЧА ДПЖС осуществляли до и после одномоментной коррекции патологии ТК и синдрома ВПУ из-за наличия множественных скрытых ДПЖС. У 1 больной после одномоментной коррекции наблюдалась предсердная эктопия.

Оперативное лечение аномалии Эбштейна и синдрома ВПУ мы считали успешным, если удавалось скорректировать ВПС

(недостаточность на ТК отсутствовала или была минимальна) и устранить ДПЖС, то есть должны были отсутствовать: преэкситации желудочков на электрограмме при манифестирующей форме синдрома ВПУ и ретроградное проведение через ДПЖС при скрытой форме синдрома ВПУ. Еще одним фактором успеха стала невозможность при программированной стимуляции сердца индуцировать ортодромную и/или антидромную АВРТ после восстановления сердечной деятельности и через 1 час после нее.

Эффективность одномоментного хирургического лечения синдрома ВПУ и аномалией Эбштейна у больных представлена на рисунке 5.

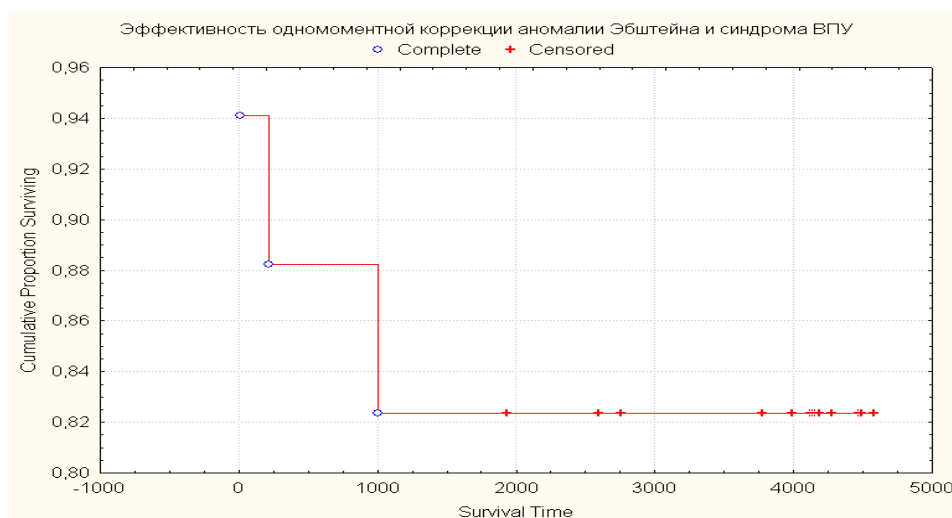


Рисунок 5. Эффективность одномоментной коррекции аномалии Эбштейна и устранения синдрома ВПУ с использованием РЧА (кривые Каплана – Мейера).

Результаты интервенционного лечения больных с синдромом Вольфа – Паркинсона – Уайта и некорригированной аномалией Эбштейна

В рентгеноперационную на тахикардии было доставлено 2 пациента, на синусовом ритме – 28 больных. Всем пациентам проводилась контрастная ангиография для визуализации правых отделов сердца.

При этом у 7 (23,33%) пациентов имелось по 2 ДПП, а у 1 (3,33%) больного – 3 ДПП. Локализация множественных ДПЖС в большинстве случаев была правая заднесептальной, правая боковая и правая заднебоковая.

У пациентов, поступивших в операционную на синусовом ритме, с помощью программированной, учащающей или частой стимуляции индуцировали тахикардию. Во время РЧА индукция или трансформация другого вида аритмии была отмечена у 9 пациентов.

В результате проведенной работы были определены 2 критерия эффективности: 1) отсутствие тахикардии при программированной стимуляции после РЧА; 2) отсутствие преэкситации желудочков при манифестирующей форме синдрома ВПУ.

В таблице 7 представлены характеристики РЧА ДПЖС.

	РЧА
Время РЧА (мин)	1-18 мин ($6,08 \pm 6,14$)
Время флюороскопии (мин)	8-40 мин ($19,08 \pm 9,63$)
Длительность процедуры (мин)	60-240 мин ($107,72 \pm 57,8$)

Таблица 7. Характеристика РЧА у пациентов с аномалией Эбштейна и синдромом ВПУ.

Катетерная абляция ДПЖС у пациентов с аномалией Эбштейна проводилась под флюороскопическим контролем положения абляционного электрода, а также при постоянном мониторинге ЧСС, мощности ($38 \pm 6,19$ Вт), температуры воздействия ($50,24 \pm 8,99^\circ\text{C}$) и сопротивления между электродом и эндокардом ($801,36 \pm 50,126$ Ом).

За период наблюдения рецидив тахикардии возник у 10 (41,67%) пациентов, в связи с чем данным больным была проведена повторная РЧА. Двум пациентам (8,33%) РЧА проводилась 3 раза. Среди причин неэффективности процедуры были множественные и скрытые формы ДПЖС.

Эффективность интервенционного лечения второй группы больных с учетом повторных процедур РЧА составила 87,5%, продолжительность наблюдения – от 3,6 до 12 лет, при этом эффективность после первой процедуры РЧА была 66,7% (рисунок 6).



Рисунок 6. Эффективность РЧА у пациентов с некорригированной аномалией Эбштейна и синдромом ВПЧ без учета повторных вмешательств (кривые Каплана – Мейера).

В раннем послеоперационном периоде у всех пациентов в обеих группах наблюдалась положительная динамика: улучшилось самочувствие, приступы тахикардии отсутствовали. В обеих группах была нулевая смертность. Период наблюдения за больными составил от 3,6 до 12 лет.

Выводы

1. При аномалии Эбштейна ДПП, как правило, правосторонние и локализируются на задней поверхности ФК ТК. Выполнение ЭФИ и эпикардального картирование позволяет выявить ДПЖС и определить его точную локализацию, благодаря чему кардиохирургам предоставляется возможность достичь превосходных результатов при

одномоментной коррекции аномалии Эбштейна и устранении синдрома ВПУ.

2. Относительная безопасность процедуры и возможность проведения повторных РЧА у пациентов с невыраженной дисфункцией ТК позволят достичь хороших результатов при устранении ДПЖС у больных с аномалией Эбштейна в сочетании с синдромом ВПУ.

3. Одномоментное вмешательство – устранение ДПЖС и коррекция аномалии Эбштейна – позволяет устранить ДПП в тех случаях, когда РЧА была не эффективна.

4. Устранение ДПЖС у пациентов с аномалией Эбштейна и синдромом ВПУ связано с уменьшением риска развития злокачественных аритмий и, соответственно, улучшением прогноза для больного. Критерием выбора метода лечения синдрома ВПУ в сочетании с аномалией Эбштейна является выраженность дисфункции ТК и степень нарушения кровообращения.

5. Эффективность интервенционного лечения больных составила 86,7%, продолжительность наблюдения составил – от 3,6 до 12 лет, при этом эффективность после первой процедуры РЧА была 66,7%. Эффективность лечения в 1 группе больных составила 87,5%, продолжительность наблюдения – от 5 до 25 лет. У 22,22 % пациентов из всех больных были выявлены 2 и более ДПП, что вызвало необходимость повторных вмешательств (24% случаев). Среди причин неэффективности в обеих группах были множественные и скрытые формы ДПЖС.

Практические рекомендации

1. Всем пациентам с аномалией Эбштейна должно проводиться ЭФИ для выявления ДПЖС и выбора дальнейшей тактики лечения.

2. Пациентам с гемодинамически значимыми изменениями ТК при аномалии Эбштейна и синдроме ВПУ устранение ДПЖС должно выполняться одномоментно с коррекцией аномалии.

3. Пациентам с гемодинамически не значимыми изменениями ТК при аномалии Эбштейна и синдроме ВПУ устранение ДПЖС может выполняться при помощи РЧА.

4. Пациентам с аномалией Эбштейна и синдромом ВПУ при возникновении злокачественных аритмий и отсутствии признаков сердечной недостаточности в детском возрасте показано устранение ДПП при помощи РЧА, что позволяет выполнить коррекцию аномалии позже.

5. При выявлении синдрома ВПУ у пациентов с аномалией Эбштейна первым этапом целесообразно устранить ДПЖС методом катетерной РЧА, а на втором этапе скорректировать порок для исключения вероятности развития рецидива тахикардии в послеоперационном периоде.

6. Во время одномоментной хирургической коррекции аномалии Эбштейна и синдрома ВПУ в условиях ИК и кардиopleгии всем пациентам рекомендовано проводить интраоперационное ЭФИ для выявления скрытых и множественных ДПЖС и уменьшения количества рецидивов в отдаленном периоде.

Список работ, опубликованных по теме диссертации

1. 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 аблаций. Анналы аритмологии. 2017; 14(3): 155-159.
2. Данилова Л. А., Любкина Е. В., Сергуладзе С. Ю. и др. Особенности электрофизиологической диагностики и радиочастотной аблации у больного с наличием множественных дополнительных предсердно-желудочковых соединений. Анналы аритмологии. 2018; 15(3): 157-162.
3. Бокерия Л. А., Данилова Л. А., Сергуладзе С. Ю. и др. Результаты интервенционного и хирургического лечения синдрома Вольфа – Паркинсона – Уайта у больных с аномалией Эбштейна. Анналы аритмологии. 2019; 16(1): 4-14.
4. Артюхина Е. А., Данилова Л. А., Ревিশвили А. Ш. Опыт интервенционного лечения дополнительных проводящих путей проведения у детей с аномалией Эбштейна. Бюллетень НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания. 2015; 16(6): 83.
5. Данилова Л. А., Бокерия Л. А., Сергуладзе С. Ю. Современные подходы в лечении синдрома ВПУ у пациентов с разной степенью тяжести поражения ТК при аномалии Эбштейна (выступление с устным докладом на XXV Всероссийском съезде сердечно-сосудистых хирургов. ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава России).

Дата доклада: 10.11.2019.

URL: https://racvs.ru/events/archive/xxv_vserossiyskiy_sezd_serdechno_sosudistykh_khirurgov/sovremennye_podkhody_v_lechenii_sindroma_vpu_u_patsientov_s_raznoy_stepenyu_tyazhesti_porazheniya_tk/