

Стычинский А. С., д-р мед. наук, заведующий отделением электрофизиологии и рентгенхирургических методов лечения сердечных аритмий

Альмиз П. А., канд. мед. наук, ведущий научный сотрудник отделения электрофизиологии и рентгенхирургических методов лечения сердечных аритмий

Топчий А. В., младший научный сотрудник отделения электрофизиологии и рентгенхирургических методов лечения сердечных аритмий

Петканич М. М., врач-хирург сердечно-сосудистого отделения лечения аритмий с рентгеноперационной

Лазоришинец В. В., д-р мед. наук, проф., академик НАМН Украины, директор

ГУ «Национальный институт сердечно-сосудистой хирургии имени Н. М. Амосова НАМН Украины», г. Киев, Украина

Аритмии у пациентов с врожденными пороками сердца: современный взгляд на проблему

Резюме. Благодаря успехам современной кардиохирургии все больше пациентов с врожденными пороками сердца достигают зрелого возраста, при этом примерно у каждого четвертого возникают различные нарушения сердечного ритма. Причинами их являются как сами ВПС, так и последствия хирургического или интервенционного вмешательства. Аритмии у этой категории пациентов ухудшают качество жизни, приводят к тяжелым осложнениям, могут быть причиной внезапной сердечной смерти. В работе обобщены и проанализированы современные тенденции и рекомендации ведущих мировых профильных сообществ по ведению пациентов с врожденными пороками сердца, имеющих нарушения сердечного ритма. В статье отображены подходы к ведению и наблюдению за этой категорией пациентов, в том числе асимптомных. Обоснована необходимость раннего выявления аритмии и вовлечения команды специалистов в специализированных центрах для выработки тактики и лечения после хирургической коррекции. Рассмотрены вопросы показаний к электрофизиологическому исследованию и его целесообразности, возможности и эффективности выполнения катетерных деструкций, необходимости постоянной медикаментозной терапии, показания к имплантации искусственных водителей ритма и кардиовертеров-дефибрилляторов. В работе отображен вопрос различных механизмов развития аритмии у пациентов после хирургической коррекции врожденных пороков сердца, а также освещены возможные пути профилактики аритмогенеза у пациентов после хирургической коррекции.

Ключевые слова: аритмии, врожденные пороки сердца, рекомендации, катетерная деструкция, аритмогенез.

Количество лиц с врожденными пороками сердца (ВПС) в общей популяции постоянно растет, и все больше из них достигают зрелого возраста. Примерно у каждого четвертого из носителей ВПС возникают различные нарушения сердечного ритма. Причинами их являются как сами структурные поражения сердца, так и обусловленные ими нарушения гемодинамики, а также последствия хирургического или интервенционного вмешательства. Аритмии у больных с ВПС не только ухудшают качество жизни, но и приводят к таким тяжелым осложнениям, как инсульты и сердечная недостаточность, а также могут служить причиной внезапной сердечной смерти.

Цель работы – анализ и обобщение современных тенденций по ведению пациентов с ВПС, имеющих нарушения сердечного ритма.

Обсуждения и рекомендации. Интерес к проблеме аритмий при ВПС возрос в течение последнего десятилетия. Помимо множества исследований, посвященных отдельным аспектам этой проблемы, в 2014 году вышли в свет рекомендации «PACES/HRS Expert consensus statement on the recognition and management of arrhythmias in adult congenital heart disease» [5], а в 2018 году – рекомендации «Arrhythmias in congenital heart disease: a position paper of the European Heart Rhythm Association» [4]. Кроме того, в 2018 году появились рекомендации «ACC/AHA/HRS Guideline on the evaluation and management of patients with bradycardia and cardiac conduction delay», в которых имеется раздел, посвященный показаниям и особенностям лечения брадиаритмий у лиц с ВПС [6]. Анализ этих масштабных итоговых документов позволяет выявить

некоторые общие тенденции, которые, по мнению авторов рекомендаций, могут быть перспективными с точки зрения решения проблемы. В общих чертах их можно свести к трем основным направлениям: своевременному выявлению аритмий, их лечению и мерам профилактики.

Контроль над состоянием лиц с ВПС, по мнению авторов документов, должен осуществляться в специально предназначенных для этого региональных центрах. Не следует считать эти учреждения обычными кардиохирургическими клиниками, где производится лечение ВПС. Функции регионального центра иные: оценка на протяжении длительного времени состояния порока и/или результатов его хирургической коррекции, функционального статуса пациента, возможных сопутствующих осложнений, а также углубленная диагностика различных патологических состояний. Центр обладает не только лечебно-диагностическими, но и координирующими функциями. Что касается пациентов с возникшими аритмиями, которые, как правило, первоначально поступают в обычные отделения интенсивной терапии, то предусматривается связь этих отделений с центром. При этом центр может корректировать назначаемое лечение с учетом специфики ВПС, а при необходимости — брать на себя дальнейшее лечение пациента. Структура персонала центра делает возможной всестороннюю диагностику заболеваний сердца и включает в себя кардиологов, специализирующихся на ВПС, кардиохирургов, электрофизиологов, сертифицированных для работы с пациентами с ВПС, анестезиологов и др. Кроме того, в центре предполагается проводить катетерное лечение аритмий, а также имплантацию различных систем.

Специфика подхода к проблеме аритмий при ВПС, по мнению авторов рекомендаций, состоит в том, что у данного контингента не следует ограничиваться одной лишь точной диагностикой механизма аритмии. Здесь требуется более широкое обследование для того, чтобы определить, является ли аритмия самостоятельным явлением или результатом гемодинамических изменений, обусловленных пороком или следствием его коррекции. Отсюда следует, что при выборе лечебной тактики, помимо общих для всей этой категории пациентов рекомендаций, необходим более дифференцированный подход, с учетом особенностей каждого из пороков. Кроме того, отмечено, что хотя обычно поводом для начала диагностических мероприятий является возникновение аритмии, для лиц с ВПС, у которых отсутствуют жалобы, характерные для аритмии, целесообразен особый режим наблюдения, с целью своевременной диагностики возможных аритмий или выявления бессимптомных их форм. Последнее важно, так как отсутствие жалоб, характерных для аритмии, не избавляет пациента от риска осложнений или внезапной сердечной смерти.

Рекомендуемые методы диагностики у пациентов с аритмиями, сопровождающимися симптомами, во многом сходны с таковыми у пациентов без сопутствующей структурной патологии сердца (анализ электрокардиографии (ЭКГ), суточный мониторинг ЭКГ, применение регистрирующих устройств). К числу наиболее важных отличий относится первоочередное исследование гемодинамики. Пациентам с ВПС при первом появлении у них аритмии, ухудшении течения имевшейся или реанимированным после внезапной сердечной смерти необходимо исследование при помощи эхокардиографии, магнитно-резонансной или компьютерной томографии, с целью исключения таких возможных причинных факторов, как появление регургитации, обструктивных поражений, шунтов, ишемии миокарда или дисфункции желудочков. Исследование коронарных сосудов показано всем пациентам старше 40 лет с тяжелыми желудочковыми тахикардиями или перенесшим внезапную сердечную смерть, а также при ВПС с высоким риском возникновения ишемии: врожденными аномалиями коронарных артерий, коронарными артериовенозными фистулами, операцией на коронарных артериях в прошлом и с возможностью компрессии коронарных сосудов сосудистыми кондуитами или стентами.

Электрофизиологическое исследование сердца показано в случаях необъяснимых синкопе при пороках, для которых характерны желудочковые аритмии или плохо переносимые предсердные тахикардии: тетрада Фалло, транспозиция магистральных сосудов после операции артериального переключения, значительная дисфункция системного или единственного желудочка. Этот диагностический метод может быть рекомендован также в случаях жизнеугрожающих аритмий, когда имеется реальная перспектива устранения этой аритмии катетерным методом.

Предложенная система наблюдения за бессимптомными пациентами включает в себя следующие мероприятия: регулярные визиты в региональный центр для пациентов с тяжелыми ВПС, периодические — при умеренно выраженных пороках, случайные — при простых пороках. Наблюдение также предусматривает суточный мониторинг ЭКГ по меньшей мере 1 раз в год у пациентов с тяжелыми ВПС и с ВПС средней тяжести, также как и обязательный просмотр информации, хранящейся в имплантированных устройствах. Периодический суточный мониторинг ЭКГ целесообразен у пациентов с транспозицией магистральных сосудов после операции артериального переключения, после операции Фонтена, а также у пациентов с тетрадой Фалло старше 35 лет.

Электрофизиологическое исследование сердца целесообразно у пациентов с тетрадой Фалло, у которых имеются дополнительные факторы риска внезапной

сердечной смерти, такие как систолическая или диастолическая дисфункция левого желудочка, неустойчивая желудочковая тахикардия, продолжительность комплекса QRS > 180 мс или выраженные рубцовые изменения миокарда. Вместе с тем, авторы считают электрофизиологическую диагностику нецелесообразной для стратификации риска среди всех пациентов с тетрадой Фалло, а также у бессимптомных пациентов после операции артериального переключения.

Возможности хронической медикаментозной терапии аритмий у пациентов с ВПС ограничены в большей степени, по сравнению с пациентами без сопутствующей структурной патологии сердца. Это связано с более частой встречаемостью у них нарушений функции синусового узла и атриовентрикулярной (АВ) проводимости, большей вероятностью проаритмического эффекта в связи со структурными изменениями миокарда, риском ухудшения имеющейся сердечной недостаточности.

Важным выводом цитируемых рекомендаций является то, что катетерному лечению отдается предпочтение, по сравнению с долговременной медикаментозной терапией. Это относится ко всем видам суправентрикулярных тахикардий (СВТ). При медикаментозной терапии для пациентов с предсердными тахикардиями тактика контроля ритма считается более целесообразной, по сравнению с тактикой контроля частоты сердечных сокращений. Амiodарон рекомендован как препарат первой линии у пациентов с выраженной гипертрофией системного желудочка, дисфункцией системного или субпульмонального желудочка, с сопутствующей ишемической болезнью сердца. Этот препарат должен назначаться с осторожностью при цианотических ВПС, низком (< 21 кг/м²) индексе массы тела, заболеваниях печени, легких или щитовидной железы, а также при некорригированном интервале Q–T > 460 мс или при Q–T > 500 мс при наличии нарушений внутрижелудочковой проводимости. В отсутствие перечисленных факторов, амiodарон может считаться препаратом второй линии.

У пациентов с ВПС и желудочковыми аритмиями методом лечения первой линии является имплантация кардиовертера-дефибриллятора (ИКД). Роль катетерного метода у данного контингента значительно более ограничена, по сравнению с пациентами, у которых отсутствует явная структурная патология сердца. Этот метод скорее может рассматриваться как адьювантный, например для уменьшения числа наносимых шоков, а также для того чтобы отказаться от сопутствующего лечения антиаритмическими препаратами. В качестве единственного метода катетерное лечение рекомендовано лишь для лечения частой желудочковой экстрасистолии в случаях, когда она является причиной дисфункции желудочков.

Показания к имплантации систем при брадикарми-

ях у пациентов с ВПС включают в себя намного больше клинических вариантов, по сравнению с теми, которые существуют у лиц без ВПС. Помимо общих для обоих контингентов показаний (синусовые брадиаритмии, сопровождающиеся симптомами, или АВ-блокада II (Mobitz II) и III степеней), имеются специфические. Общие правила распространяются и на тех пациентов, у которых нарушения АВ-проводимости возникли при хирургической коррекции порока и сохраняются в течение более 7 дней. Пациентам с послеоперационной полной АВ-блокадой, которая исчезла в течение этого срока, но при этом отмечается бифасцикулярная блокада, также может быть рекомендована стимуляция (класс показаний ПВ в рекомендациях 2014 года и ПА – в более поздних). У пациентов с врожденной полной блокадой стимуляция считается необходимой, независимо от наличия симптомов, если имеет место один из следующих факторов: средняя дневная частота сокращений желудочков < 50/мин, широкий комплекс QRS, сложная желудочковая эктопия или дисфункция желудочков. В одних из 2 рекомендаций 2018 года показания к стимуляции при бессимптомных врожденных полных АВ-блокадах еще более расширяются: у пациентов с ВПС она считается целесообразной во всех случаях (класс показаний ПА). Отсутствие полного сходства характерно для разделов, посвященных показаниям к стимуляции при брадиаритмиях. В анализируемых нами документах одни из показаний полностью совпадают и по характеру, и по классу, другие – различаются по классу, третьи – могут не рассматриваться вообще. К последним относятся: наличие частоты синусового ритма < 40/мин или пауз > 3 с у пациентов с тяжелыми ВПС; стимуляция с целью улучшения гемодинамики в случаях, когда подтверждено, что ее нарушения вызваны брадикардией или отсутствием синхронности сокращений предсердий и желудочков, а также стимуляция предсердий для профилактики предсердных ритмичности.

Показания к ИКД у пациентов с желудочковыми аритмиями сходны с таковыми при других структурных патологиях сердца. Они включают в себя случаи остановки сердца вследствие фибрилляции желудочков или гемодинамически неустойчивой желудочковой тахикардии, наличие устойчивой желудочковой тахикардии, а также наличие у пациентов с тетрадой Фалло дополнительных факторов риска внезапной сердечной смерти (систолическая или диастолическая дисфункция левого желудочка, неустойчивая желудочковая тахикардия, продолжительность комплекса QRS > 180 мс или выраженные рубцовые изменения миокарда).

Вопросы профилактики возникновения аритмий у лиц с ВПС рассматриваются в двух направлениях: первое – это дополнения к методике хирургической коррекции порока, которые, как предполагается, впо-

следствии будут препятствовать аритмогенезу. Такой подход включает в себя анализ контингентов с наиболее высоким риском возникновения той или иной аритмии, а также особенностей «антиаритмического» этапа операции. Какие именно дополнительные манипуляции следует произвести, насколько они будут эффективными и безопасными? Что касается СВТ, то контингентами повышенного риска здесь являются: пациенты, перенесшие процедуру Фонтана; пациенты с аномалией Эбштейна после и без операций на трикуспидальном клапане; пациенты, которым производились операции на митральном клапане; взрослые пациенты с дефектом межпредсердной перегородки. В антиаритмический компонент включают модификации процедуры Сох-Мазе, создание блока проведения через кавотрикуспидальный перешеек, соединение линий разрезов на предсердиях с клапанными кольцами (для профилактики риэнтри вокруг атриотомического рубца). Нужно отметить, что профилактика аритмий путем дополнительных хирургических воздействий на аритмогенный субстрат не получила распространения. Имеются лишь отдельные исследования с небольшим количеством наблюдений [1–3].

Что касается другого направления в профилактике аритмий при ВПС, то здесь уместно было бы процитировать фрагмент из заключительного раздела одной из рекомендаций, озаглавленного «Направления для дальнейших исследований». «Первоочередные усилия должны быть направлены на определение оптимальных сроков проведения оперативного вмешательства и его вида при данном пороке; в особенности, это важно для предотвращения возникновения аритмий впоследствии» [4].

Выводы

Лечение аритмий у лиц с ВПС представляет серьезную проблему современного здравоохранения. Принципы лечения, применяемые для пациентов без

структурной патологии, не всегда приемлемы при наличии ВПС и они должны быть индивидуализированы с учетом специфики порока.

Список использованных источников

References

1. Atallah J, Collins KK, Jonas RA, Mayer JE Jr, Triedman JK. Follow-up of a modified Fontan randomized trial for intraatrial reentrant tachycardia prophylaxis. *Congenit. Heart Dis.* 2012;7:219–25. <https://doi.org/10.1111/j.1747-0803.2012.00636.x>
2. Calkins H, Hindriks G, Cappato R, et al. 2017 HRS/EHRA/FCAS/APHRS/SOLAECE Expert consensus statement on catheter and surgical ablation of atrial fibrillation. *Heart Rhythm.* 2017;14(10):e278–e243.
3. Deal BJ, Costello JM, Webster G, Tsao S, Backer CL, Mavroudis C. Intermediate-term outcome of 140 Consecutive Fontan conversions with Arrhythmia operations. *Ann. Thorac. Surg.* 2016;101:717–24. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2015.09.017>
4. Hernández-Madrid A, Paul T, Abrams D, Aziz PF, Blom NA, Chen J, et al. Arrhythmias in congenital heart disease: a position paper of the European Heart Rhythm Association (EHRA), Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPCC), and the European Society of Cardiology (ESC) Working Group on Grown-up Congenital heart disease, endorsed by HRS, PACES, APHRS, and SOLAECE. *Europace.* 2018;20(11):1719–53. <https://doi.org/10.1093/europace/eux380>
5. Khairy P, Van Hare GF, Balaji S, Berul CI, Cecchin F, Cohen MI, et al. PACES/HRS Expert Consensus Statement on the Recognition and Management of Arrhythmias in Adult Congenital Heart Disease. *Canadian Journal of Cardiology.* 2014;30:e1–e63. <https://doi.org/10.1016/j.cjca.2014.09.002>
6. Kusumoto FM, Schoenfeld MH, Barrett C, et al. 2018 ACC/AHA/HRS Guideline on the evaluation and management of patients with bradycardia and cardiac conduction delay. *Circulation.* 2019 Aug 20;140(8):e382–e482.

Arrhythmias in Patients with Congenital Heart Disease: a Modern View of the Problem

Stychynskyi O. S., Almiz P. O., Topchii A. V., Petkanych M. M., Lazoryshynets V. V.

National Amosov Institute of Cardiovascular Surgery of the National Academy of Medical Sciences of Ukraine, Kyiv, Ukraine

Abstract. Thanks to the successes of modern cardiac surgery, more and more patients with congenital heart disease (CHD) reach adulthood, with approximately one in four having various heart rhythm disturbances. Their causes are both the CHD themselves and the consequences of surgical or interventional intervention. Arrhythmias in this category of patients worsen the quality of life, lead to serious complications, and can cause sudden cardiac death. The paper summarizes and analyzes current trends and recommendations of the world's leading specialized communities for the management of patients with congenital heart disease with cardiac arrhythmias. The article reflects approaches to the management and monitoring of this category of patients, including asymptomatic ones. The necessity of early detection of arrhythmia and the involvement of a team of specialists in specialized centers for the development of tactics and treatment after surgical correction is justified. Also discussed are the issues of indications for electrophysiological research and its feasibility, the possibility and effectiveness of catheter destruction, the need for continuous drug therapy, indications for implantation

of artificial pacemakers and cardioverter-defibrillators. The paper also reflects the question of various mechanisms of the development of arrhythmia in patients after surgical correction of congenital heart defects, as well as highlighted the possible ways of preventing arrhythmogenesis in patients after surgical correction.

Keywords: *arrhythmias, congenital heart disease, recommendations, catheter destruction, arrhythmogenesis.*

Аритмії в пацієнтів із вродженими вадами серця: сучасний погляд на проблему

Стичинський О. С., Альміз П. О., Топчій А. В., Петканич М. М., Лазоришинець В. В.

ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова НАМН України», м Київ, Україна

Резюме. Завдяки успіхам сучасної кардіохірургії все більше пацієнтів з вродженими вадами серця досягають зрілого віку, при цьому приблизно у кожного четвертого виникають різні порушення серцевого ритму. Причинами їх є як самі вроджені вади серця, так і наслідки хірургічного або інтервенційного втручання. Аритмії в цій категорії пацієнтів погіршують якість життя, призводять до тяжких ускладнень, можуть бути причиною раптової серцевої смерті.

У роботі узагальнено й проаналізовано сучасні тенденції та рекомендації провідних світових профільних співтовариств щодо ведення пацієнтів із вродженими вадами серця, що мають порушення серцевого ритму. У статті відображено підходи до ведення та спостереження за цією категорією пацієнтів, у тому числі асимптомних. Обґрунтовано необхідність раннього виявлення аритмії та залучення команди фахівців у спеціалізованих центрах для вироблення тактики і лікування після хірургічної корекції. Розглянуто питання показань до електрофізіологічних досліджень і його доцільності, можливості та ефективності виконання катетерних деструкцій, необхідності постійної медикаментозної терапії, показання до імплантації штучних водіїв ритму та кардіовертерів-дефібриляторів. У роботі висвітлено питання різних механізмів розвитку аритмії в пацієнтів після хірургічної корекції вроджених вад серця, а також наведено можливі шляхи профілактики аритмогенезу в пацієнтів після хірургічної корекції.

Ключові слова: *аритмії, вроджені вади серця, рекомендації, катетерна деструкція, аритмогенез.*

Стаття надійшла в редакцію 25.10.2019 р.