

**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

**Плиски Н. В.**, врач-кардиолог отделения хирургического лечения сложных нарушений ритма с рентгеноперационной

**Поканевич А. В.**, врач-кардиолог отделения хирургического лечения сложных нарушений ритма с рентгеноперационной

**Ковальчук А. В.**, врач-анестезиолог отделения анестезиологии и интенсивной терапии

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

## Суправентрикулярные тахикардии при аномалии Эбштейна

**Резюме.** В работе проведен анализ имеющегося опыта катетерного лечения различных видов суправентрикулярных аритмий у пациентов с аномалией Эбштейна (АЭ) – 19 последовательных случаев устранения дополнительных предсердно-желудочковых соединений (ДПЖС) и 5 случаев предсердных макроризентри. Устранению ДПЖС, как и предсердных макроризентри, предшествовал этап электрофизиологической диагностики. В серии наблюдений у 19 пациентов с АЭ обнаружено 25 ДПЖС. В статье отображены основные электрофизиологические отличия «широких» ДПЖС от множественных. При первой процедуре проведения по всем ДПЖС было устранено у 16 (84,2 %) из 19 пациентов. Шесть из 25 ДПЖС были квалифицированы нами как «широкие», для их устранения потребовалось большее количество аппликаций –  $6 \pm 2$  (в типичных случаях –  $3 \pm 1$ ). У 2 из 3 пациентов с неудовлетворительным результатом первой процедуры ДПЖС были устранены при повторной процедуре. В отдаленные сроки ( $5,6 \pm 3,6$  года) рецидивы проведения по ДПЖС возникли у 2 (10,5 %) из 19 пациентов. Все ДПЖС были окончательно устранены при повторной процедуре. В группе пациентов с предсердными тахикардиями у 3 имелась графика, характерная для типичного истмус-зависимого трепетания предсердий. У одного пациента с нетипичной графикой было обнаружено макроризентри с циркуляцией возбуждения вокруг рубца на переднебоковой стенке правого предсердия. У 3 из 4 пациентов с истмус-зависимым трепетанием предсердий после радиочастотного воздействия был восстановлен синусовый ритм и создан блок проведения через кавотрикуспидальный перешеек. У одного изменились цикл тахикардии и морфология волны Р, нанесение аппликаций между рубцом и кольцом трикуспидального клапана привело к созданию блока проведения через этот участок и к прекращению аритмии. У пациента, у которого изначально было ризентри с циркуляцией возбуждения вокруг послеоперационного рубца, аритмия была устранена аналогичным образом (дополнительно был создан блок проведения через кавотрикуспидальный перешеек). В сроки наблюдения  $5,2 \pm 2,5$  года ни в одном из случаев не было рецидивов аритмии.

**Ключеві слова:** аномалия Эбштейна, суправентрикулярные аритмии, катетерная абляция.

Аномалия Эбштейна (АЭ) относится к врожденным порокам сердца (ВПС), при которых различные суправентрикулярные тахикардии (СВТ) встречаются наиболее часто [1–4]. Причиной этого является то, что частота встречаемости дополнительных предсердно-желудочковых соединений (ДПЖС), а следовательно и характерных для этого аритмий, при АЭ значительно выше, чем в общей популяции. Дисфункция трикуспидального клапана с прогрессирующей дилатацией правого предсердия и рубцы на предсердиях после хирургического

лечения порока создают условия для возникновения предсердных тахикардий [4].

**Цель работы** – анализ имеющегося опыта катетерного лечения различных видов СВТ.

**Материалы и методы.** В анализ включены данные 19 последовательных случаев устранения ДПЖС у пациентов с АЭ, а также 5 случаев предсердных макроризентри. Возраст пациентов варьировал от 13 до 48 лет, из них 9 женщин. Показаниями к устранению ДПЖС в 16 из 18 случаев явились приступы

атриовентрикулярной тахикардии, в одном случае – пароксизмы фибрилляции предсердий с проведением на желудочки по ДПЖС, в одном бессимптомном случае ДПЖС были устранены с профилактической целью, накануне хирургической коррекции порока. Процедуры по катетерному удалению ДПЖС включали в себя, в качестве начального этапа, электрофизиологическую диагностику, при которой определялись наличие предвозбуждения желудочков, место локализации ДПЖС, характер проведения по ним. После завершения диагностического этапа приступали к удалению ДПЖС. В случаях манифестирующих ДПЖС аппликации наносились в местах, где локальная электрограмма желудочков максимально опережала  $\Delta$ -волну комплекса QRS, либо в месте самого короткого интервала QRS-A во время ортодромной тахикардии. Характеристика ДПЖС как «широких» основывалась на сочетании следующих признаков: а) наличие одинаковых временных интервалов между электрограммами желудочков и комплексом QRS на протяжении более 1 см; б) изменение интервала между электрограммами предсердий и желудочков в месте нанесения аппликации при сохранении проведения по ДПЖС. Отличие «широких» ДПЖС от множественных состояло в том, что при последних между участками ранней активации желудочков имелись участки более поздней активации.

Удалению предсердных макрориентри также предшествовал этап электрофизиологической диагностики, во время которого определялись механизм аритмии, локализация аритмогенного субстрата, место для нанесения радиочастотного воздействия. При этом использовались данные активационного, стимуляционного и электроанатомического картирования.

**Результаты.** В нашей серии наблюдений у 19 пациентов с АЭ обнаружено 25 ДПЖС. Антероградным и ретроградным проведением обладали 20 ДПЖС, только антероградным – 2, только ретроградным – 3. У 17 из 19 пациентов была индуцирована ортодромная тахикардия. В 18 случаях ДПЖС были расположены в правой парасептальной зоне, между 5-м и 7-м часами циферблата на левой косой проекции, в т. ч. у всех пациентов с двумя ДПЖС, остальные – между 7-м и 9-м часами циферблата.

При первой процедуре проведения по всем ДПЖС было удалено у 16 (84,2 %) из 19 пациентов. Шесть из 25 ДПЖС были квалифицированы нами как «широкие». Для удаления их потребовалось большее количество аппликаций –  $6 \pm 2$ , в то время как в случаях, когда ДПЖС не расценивались нами как «широкие», среднее количество аппликаций равнялось  $3 \pm 1$ . У 2 из 3 пациентов с неудовлетворительным результатом первой процедуры ДПЖС были удалены при повторной процедуре. В отдаленные сроки ( $5,6 \pm 3,6$  года) рецидивы проведения по ДПЖС воз-

никли у 2 (10,5 %) из 19 пациентов. Все ДПЖС были окончательно устранены при повторной процедуре. В группе пациентов с предсердными тахикардиями у 3 имелась графика, характерная для типичного истмус-зависимого трепетания предсердий (пилообразная графика с отрицательными Р-волнами в отведениях II, III и aVF). У одного из двух пациентов с нетипичной графикой между волнами Р имелась отчетливая изолиния, при этом волны были положительными в отведениях I, II, aVL, aVF и изоэлектрическими – в III. У другого пациента также имелась изолиния между волнами Р, при этом они были положительными в отведениях II, III и aVR.

При эндокардиальном картировании было установлено, что у всех пациентов с типичной графикой и у одного – с нетипичной имелось предсердное макрориентри с циркуляцией возбуждения через кавотрикуспидальный перешеек против часовой стрелки. У одного пациента с нетипичной графикой было обнаружено макрориентри с циркуляцией возбуждения вокруг рубца на переднебоковой стенке правого предсердия. У 3 из 4 пациентов с истмус-зависимым трепетанием предсердий после нанесения радиочастотного воздействия был восстановлен синусовый ритм и создан блок проведения через кавотрикуспидальный перешеек. У одного изменился цикл тахикардии и морфология волны Р. При эндокардиальном картировании было обнаружено изменение распространения возбуждения в предсердии: теперь оно происходило вокруг рубца на боковой стенке, а активация кавотрикуспидального перешейка – по обе стороны от линии блока. Нанесение аппликаций между рубцом и кольцом трикуспидального клапана привело к созданию блока проведения через этот участок и к прекращению аритмии. У пациента, у которого изначально было ориентри с циркуляцией возбуждения вокруг послеоперационного рубца, аритмия была устранена аналогичным образом. Учитывая высокую вероятность возникновения трепетания предсердий, дополнительно был создан блок проведения через кавотрикуспидальный перешеек.

В сроки наблюдения  $5,2 \pm 2,5$  года ни в одном из случаев не было рецидивов аритмии.

**Обсуждение.** При анализе данных нашей работы мы обнаружили тенденции, сходные с имеющимися в других исследованиях, а именно: при АЭ преимущественной локализацией ДПЖС является парасептальная зона справа [5, 6]. Кроме того, при АЭ множественные ДПЖС встречаются чаще, чем у лиц без структурной патологии сердца [6, 7]. В нашей серии наблюдений они оказались у 2 (20 %) из 10 пациентов; в исследовании Wei et al. – у 35 % [6]. Еще одной особенностью ДПЖС при АЭ является большая их протяженность в плоскости кольца трикуспидального клапана – так называемые «широкие» ДПЖС были обнаружены на-

ми в одной трети случаев. Данная характеристика имеется лишь в единичных работах [6] – авторы ее приводят данные о 26 % «широких» ДПЖС. О том, какие варианты ДПЖС – манифестирующие или скрытые – более характерны для АЭ, имеются разноречивые мнения. Так, Walsh сообщает об одинаковой частоте скрытых и манифестирующих ДПЖС [8], тогда как в работе Wei et al. [6], так же как и в нашем исследовании, манифестирующие ДПЖС встретились более чем в 90 % случаев.

Аритмии у пациентов с АЭ традиционно связывают с наличием ДПЖС, для них также характерны истмус-зависимое трепетание предсердий и макрорентри вокруг атриотомического рубца [9, 10].

**Выводы.** При АЭ в значительной части случаев встречаются множественные ДПЖС. Размеры их в плоскости кольца трикуспидального клапана могут превышать 1 см. Об этих особенностях следует помнить при проведении катетерного устранения ДПЖС. А именно: если при нанесении радиочастотного воздействия в месте аппликации происходит увеличение расстояния между электрограммами предсердий и желудочков, и при этом сохраняется проведение по ДПЖС, прекращать аппликацию как неэффективную не следует. Нужно произвести ее в течение полного планируемого времени, так как вышеуказанный феномен может отражать деструкцию лишь части «широкого» ДПЖС.

Если после нанесения аппликации у пациента исчезли признаки предвозбуждения желудочков, необходимо произвести тщательное картирование всего правого контура сердца в связи с тем, что возможность наличия второго, скрытого ДПЖС достаточно велика.

### Список використаних джерел

#### References

1. 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>
2. 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>
3. Jost CHA, Connolly HM, Dearani JA, Edwards WD, Danielson GK. Ebstein's anomaly. *Circulation* 2007;115:277–85.
4. Greason KL, Dearani JA, Theodoro DA, Porter CB, Warnes CA, Danielson GK. Surgical management of atrial tachyarrhythmias associated with congenital cardiac anomalies: Mayo Clinic experience. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 2003;6:59–71. <https://doi.org/10.1053/pcsu.2003.50005>
5. Roten L, Lukac P, DE Groot N, Nielsen JC, Szili-Torok T, Jensen HK, et al. Catheter ablation of arrhythmias in Ebstein's anomaly: a multicenter study. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2011; 22:1391–6. <https://doi.org/10.1111/j.1540-8167.2011.02161.x>
6. Wei W, Zhan X, Xue Y, Fang X, Liao H, Deng H, et al. Features of accessory pathways in adult Ebstein's anomaly. *Europace* 2014;16:1619–25. <https://doi.org/10.1093/europace/euu028>
7. Kiernan TJ, Fahy G. Multiple accessory pathways, dual AV nodal physiology, non-compacted myocardium and patent foramen ovale in a patient with Ebstein's anomaly: report of a case. *Int. J. Cardiol*. 2007;114:412–3. <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2005.11.090>
8. Walsh EP. Interventional electrophysiology in patients with congenital heart disease. *Circulation*. 2007;115:3224–34. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.106.655753>
9. Bvila P, Oliver JM, Gallego P, González-García A, Rodríguez-Puras MJ, Cambronero E, et al. Natural History and Clinical Predictors of Atrial Tachycardia in Adults With Congenital Heart Disease. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2017;10:e005396. <https://doi.org/10.1161/CIRCEP.117.005369>
10. Hassan A, Tan NY, Aung H, Connolly HM, Hodge DO, Vargas ER, et al. Outcomes of atrial arrhythmia radiofrequency catheter ablation in patients with Ebstein's anomaly. *Europace*. 2018;20:535–40. <https://doi.org/10.1093/europace/euw396>

## Supraventricular Tachyarrhythmias in Patients with Ebstein's Anomaly

Stychynskiy O. S., Almiz P. O., Topchii A. V., Plyska N. V., Pokanevich A. V., Kovalchuk A. V.

National Amosov Institute of Cardiovascular Surgery, Kyiv, Ukraine

**Abstract.** The paper analyzes the experience of catheter treatment of various types of supraventricular arrhythmias in patients with Ebstein's abnormality (EA) – 19 consecutive cases of the elimination of additional atrioventricular connections (AAVC) and 5 cases of atrial macro-reentry. The elimination of AAVC, just like atrial macroreentry, was preceded by a stage of electrophysiological diagnosis. In a series of observations in 19 patients with EA, 25 AAVC were detected. The article reflects the main electrophysiological differences between “wide” AAVC from multiple ones. In the first procedure, the conduction in all AAVC was eliminated in 16 (84.2%) of 19 patients. 6 of 25 AAVC were qualified by us as “wide”; to eliminate them, a larger

number of applications was required –  $6 \pm 2$  (in typical cases –  $3 \pm 1$ ). In 2 of 3 patients with an unsatisfactory result of the first procedure, AAVC were eliminated during the second procedure. In the long-term period ( $5.6 \pm 3.6$  years), recurrences of propagation through AAVC occurred in 2 (10.5%) of 19 patients. All AAVC were permanently eliminated during second procedure. In the group of patients with atrial tachycardia, 3 had a graph characteristic of a typical isthmus-dependent atrial flutter. In one patient with atypical graphics, macro-reentry with excitation circulation around the scar on the anterolateral wall of the right atrium was found. In 3 of 4 patients with isthmus-dependent atrial flutter after radiofrequency exposure, the sinus rhythm was restored and a block of passage through the cavotricuspid isthmus was created. In one case there were changes in the cycle of tachycardia and the morphology of wave P, applying applications between the scar and the tricuspid valve ring led to the creation of a block of passage through this area and to the cessation of arrhythmia. In a patient who initially had reentry with a circulation of excitement around the postoperative scar, arrhythmia was eliminated in a similar way (an additional block was created through the cavotricuspid isthmus). In the observation period of  $5.2 \pm 2.5$  years, there were no recurrences of arrhythmia.

**Keywords:** *Ebstein's anomaly, supraventricular arrhythmias, catheter ablation.*

## Суправентрикулярні тахіаритмії при аномалії Ебштейна

Стичинський О. С., Альміз П. О., Топчій А. В., Плиска Н. В., Поканевич А. В., Ковальчук А. В.

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

**Резюме.** У роботі проведено аналіз наявного досвіду катетерного лікування різних видів суправентрикулярних аритмій у пацієнтів з аномалією Ебштейна (АЕ) – 19 послідовних випадків усунення додаткових передсердно-шлуночкових сполучень (ДПШС) і 5 випадків передсердних макроріентрі. Усуненню ДПШС, як і передсердних макроріентрі, передував етап електрофізіологічної діагностики. У серії спостережень у 19 пацієнтів з АЕ виявлено 25 ДПШС. У статті відображені основні електрофізіологічні відмінності «широких» ДПШС від множинних. При першій процедурі проведення за всіма ДПШС було усунуто у 16 (84,2 %) з 19 пацієнтів. Шість із 25 ДПШС були кваліфіковані нами як «широкі», для їх усунення необхідна більша кількість аплікацій –  $6 \pm 2$  (у типових випадках –  $3 \pm 1$ ). У 2 із 3 пацієнтів з незадовільним результатом першої процедури ДПШС усунуто при повторній процедурі. У віддалені терміни ( $5,6 \pm 3,6$  року) рецидиви проведення по ДПШС виникли у 2 (10,5 %) з 19 пацієнтів. Усі ДПШС були остаточно усунені при повторній процедурі. У групі пацієнтів з передсердними тахікардіями у 3 відзначалась графіка, характерна для типового істмус-залежного тріпотіння передсердь. В одного пацієнта з нетиповою графікою виявлено макроріентрі з циркуляцією збудження навколо рубця на передньобоківій стінці правого передсердя. У 3 з 4 пацієнтів з істмус-залежним тріпотінням передсердь після радіочастотного впливу був відновлений синусовий ритм і створений блок проведення через кавотрикуспідальний перешийок. В одного змінилися цикл тахікардії та морфологія хвилі Р, нанесення аплікацій між рубцем і кільцем трикуспідального клапана призвело до створення блоку проведення через цю ділянку і до припинення аритмії. У пацієнта, в якого спочатку було ріентрі з циркуляцією збудження навколо післяопераційного рубця, аритмію усунуто аналогічним чином (додатково створено блок проведення через кавотрикуспідальний перешийок). У терміни спостереження  $5,2 \pm 2,5$  року в жодному випадку рецидивів аритмії не було.

**Ключові слова:** *аномалія Ебштейна, суправентрикулярні аритмії, катетерна абляція.*

Стаття надійшла в редакцію 15.11.2019 р.