**федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования "Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого" Министерства здравоохранения Российской Федерации**

Кафедра терапии ИПО

**Реферат**

**На тему:** Наджелудочковая тахикардия при синдроме преждевременного возбуждения желудочков (синдромы преждевременного возбуждения, синдромы предвозбуждения)

**Выполнила:** Бессарабова Екатерина Олеговна

ординатор первого года

**Проверил:** ДМН, профессор

Грищенко Елена Георгиевна

**Красноярск 2019**

**Содержание:**

1. Введение………………………………………………………………………….3

2.Эпидемиология, этиология…………………………………………………….4

3.Определение и классификация…………………………………………………4

4.Патогенез………………………………………………………………………….7

5.Диагностика, дифференциальная диагностика………………………………8

6.Лечение…………………………………………………………………………14

7. Используемая литература……………………………………………………16

**Введение**

 Синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта (WPW) - самая частая врожденная аномалия строения проводящей системы сердца. Диагноз «WPW-синдром» подразумевает сочетание ЭКГ признаков предвозбуждения на ЭКГ и тахиаритмий. В отсутствии пароксизмальной тахикардии говорят о «WPW-феномене». В литературе описываются различные данные встречаемости феномена и синдрома WPW. Согласно данным В.Н.Орлова, распространенность WPW- феномена и синдрома у лиц в общей популяции составляет 0,15-0,20 % (2005). Зарубежные авторы приводят схожие значения, но с большим разбросом: 0,004-0,21%

Известно, что ежегодный прирост WPW-феномена составляет 4 новых случая на 100.000 населения в год , причем у больных с врожденными пороками сердца он несколько выше и составляет 0,5 %. Соотношение между мужчинами и женщинами 3:2 .Среди детей с заболеванием сердца синдром WPW регистрируется в 0,3-1% случаев.

Некоторые авторы рассматривали WPW синдром как вариант нормы и полагают, что наличие этого синдрома не указывает на заболевание сердца.

Однако, в последнее время, согласно многочисленным проведенным исследованиям, стало очевидным то, что феномен и синдром WPW совсем не безобидная патология и требует хирургического лечения, так как у пациентов с феноменом и синдромом WPW существует высокий риск развития жизнеопасных аритмий и внезапной сердечной смерти. Также, у пациентов с WPW -синдромом могут развиваться другие опасные для жизни аритмии, такие как фибрилляция предсердий, которая может переходить в фибрилляцию желудочков и внезапную сердечную смерть, как результат быстрого проведения по дополнительному пути над атриовентрикулярным (AB) соединением с коротким антероградным рефрактерным периодом. Риск внезапной сердечной3 смерти (ВСС) связан с желудочковым предвозбуждением и составляет 0,09% в год ежегодно у пациентов, не имеющих симптомов и 0,6% ежегодно у больных, имеющих симптомы.

**Эпидемиология, этиология**

Синдромы предвозбуждения являются второй после АВУРТ наиболее частой причиной наджелудочковых тахикардий (около 25% всех НЖТ). Наличие аномального дополнительного проводящего пути (ДПП), как причины предвозбуждения желудочков, регистрируется у 1-3 промилей населения и выявляется преимущественно в молодом возрасте. Существует наследственная предрасположенность к синдромам предвозбуждения (ДПП выявляются у 3,4% близких родственников этих пациентов). Функционирование ДПП является результатом нарушения внутриутробного развития фиброзных колец митрального и/или трикуспидального клапана, в результате которого сохраняется одно или несколько мышечных соединений между предсердным и желудочковым миокардом. Наличие синдромов предвозбуждения ассоциировано с более частым выявлением врождённых пороков сердца, гипертрофической кардиомиопатии и скелетной миопатии. Однако у большинства пациентов с ДПП структурной патологии сердца и мышечной системы не выявляется.

**Определение и классификация**

Синдромы предвозбуждения включают в себя группу нарушений сердечного ритма, возникающих в результате наличия аномального, как правило, атриовентрикулярного дополнительного проводящего пути (ДПП) с возможностью антероградного и/или ретроградного распространения электрических импульсов в обход и, как правило, в опережение нормальной проводящей системы сердца, что и создаёт феномен преждевременного возбуждения (предвозбуждения) желудочков и/или предсердий (рис. 8)

Традиционно принято выделять два морфофункциональных субстрата, лежащих в основе синдромов предвозбуждения: т.н. «быстрые» ДПП, которые представлены исключительно пучками Кента и т.н. «медленные» ДПП, среди которых выделяют медленно проводящие пучки Кента, а также волокна Махайма.

**Рис. 8. Схема формирования электрокардиографических признаков предвозбуждения желудочков при синдроме Вольфа-Паркинсона-Уайта.**Обозначения: Пунктирной линией обозначена форма комплекса QRST в норме.

Наличие предвозбуждения желудочков лежит в основе формирования симптомокомплекса, названного по имени авторов ***синдромом Вольфа-Паркинсона-Уайта (ВПУ)***. Данный синдром включает три электрокардиографических признака (см. рис. 8):

1) укорочение интервала PQ/PR менее 120 мс,

2) расширение желудочкового комплекса более 120 мс,

3) регистрация на начальном отклонении зубца R так называемой дельта-волны,

а также один клинический признак – приступы сердцебиений, которым соответствуют по ЭКГ нижеперечисленные виды наджелудочковых тахикардий:

1) пароксизмальная ортодромная реципрокная тахикардия (ПОРТ),

2) пароксизмальная антидромная реципрокная тахикардия (ПАРТ),

3) пароксизмальная фибрилляция/трепетание предсердий с проведением на желудочки по ДПП.

При отсутствии этих тахиаритмий у больных с признаками предвозбуждения желудочков говорят об электрокардиографическом ***феномене ВПУ***.

Наиболее частым видом ДПП является пучок Кента, проводящий импульсы в обоих направлениях: из предсердий в желудочки (антероградно) и из желудочков в предсердия (ретроградно). Однако у 20-25% пациентов с ДПП при проведении внутрисердечного ЭФИ может быть выявлено однонаправленное, исключительно ретроградное проведение электрических импульсов по пучку Кента. Такое состояние обозначается как ***скрытый ДПП***. Несмотря на отсутствие признаков предвозбуждения желудочков по данным ЭКГ, скрытый пучок Кента, как правило, проявляется возникновением приступов ортодромной реципрокной тахикардии.

При т.н. ***«латентном» ДПП*** признаки предвозбуждения желудочков также не регистрируются на ЭКГ в обычных условиях, однако они всегда проявляются в случае естественного или ятрогенного замедления проведения импульсов по АВ-узлу (см. ниже).

В отличие от пучков Кента, скорость проведения по которым постоянна, ***волокна Махайма*** являются ДПП с т.н. «декрементальными» характеристиками (проведение по волокнам может замедляться при определённых условиях). Другими характерными свойствами волокон Махайма являются:

1) локализация волокон в переднебоковой стенке правого желудочка,

2) латентный характер предвозбуждения желудочков,

3) однонаправленный, предсердно-желудочковый характер предвозбуждения.

Однонаправленный характер предвозбуждения желудочков у больных с волокнами Махайма исключает возникновение ПОРТ у этих пациентов, а наиболее частым вариантом тахикардии является ПАРТ. Существенно реже регистрируется пароксизмальная фибрилляция/трепетание предсердий с проведением по волокнам Махайма..

**Патогенез**

По своей структуре ***пучки Кента*** представляют собой атриовентрикулярные мышечные волокна, проникающие из предсердий в желудочки через дефекты в фиброзном атриовентрикулярном кольце, наличие которых является результатом незавершённого внутриутробного развития. Топографически ДПП могут располагаться практически в любом месте вокруг левого или правого атриовентрикулярных отверстий, однако чаще всего встречаются пучки Кента левой боковой локализации.

К ***волокнам Махайма*** относят несколько различных типов ДПП. В клинической практике наиболее часто встречаются атриофасцикулярные (соединяющие предсердия с дистальными отделами ножки пучка Гиса) или атриовентрикулярные ДПП. Более редкими анатомическими субстратами волокон Махайма являются нодофасцикулярные (соединяющие АВ-узел с правой ножкой пучка Гиса) и нодовентрикулярные (соединяющие АВ-узел с миокардом желудочков) тракты. Волокна Махайма имеют существенные анатомо-функциональные отличия от пучков Кента. Они характеризуются большей протяжённостью, состоят клеток близких по своим свойствам клеткам АВ-соединения, а также могут пересекать кольцо атриовентрикулярного клапана не перпендикулярно, а под острым углом.

Наличие в сердце помимо нормальной предсердно-желудочковой проводящей системы (АВ-соединения) аномального ДПП является электрофизиологической основой для циркуляции электрических импульсов по механизму повторного входа (re-entry) с участием данных структур.

**Диагностика, дифференциальная диагностика**

Характерная электрокардиографическая картина при синдроме/феномене ВПУ формируется на основе сливного механизма деполяризации желудочков. Так как скорость проведения по пучку Кента, как правило, значительно превосходит таковую у АВ-узла, волна возбуждения, распространяясь по ДПП, приводит к раннему (преждевременному) возбуждению части миокарда желудочков (рис. 8-А). Это проявляется на ЭКГ дельта-волной и укорочением интервала PQ/PR (рис. 8-Б). Параллельно с этим импульс, проведенный с задержкой в АВ-узле, охватывает возбуждением остальную часть миокарда желудочков, завершая процесс их деполяризации. Аномальная деполяризация миокарда желудочков, как правило, приводит к нарушению процессов их реполяризации, что может проявляться на ЭКГ (рис. 8-Б) депрессией сегмента ST и инверсией зубца T.

В отличие от пучка Кента, скорость проведения по АВ-узлу может существенно изменяться в зависимости от частоты возбуждения предсердий и колебаний тонуса вегетативной нервной системы. Эта особенность широко используется для выявления так называемых ***«латентных»*** пучков Кента и волокон Махайма, при которых предвозбуждение желудочков не выявляется на ЭКГ в обычных условиях вследствие относительно медленного проведения импульсов по ДПП или относительно быстрого по АВ-узлу. Для демаскирования предвозбуждения в этих случаях требуется провокация дополнительной задержки проведения в АВ-узле, например, при выполнении “вагусных проб” или при частой электростимуляции предсердий, что закономерно приводит у больных с синдромом ВПУ к постепенному увеличению степени предвозбуждения желудочков: укорочению интервала PR, усилению выраженности дельта-волны и расширению комплексов QRS (рис. 9).

**Рис. 9. Латентный синдром ВПУ. Эффект «концертино» при частой стимуляции предсердий.**

Обозначения: ЧПЭГ – чреспищеводная электрограмма, Ст – артефакты стимулов. Стрелками отмечено нарастание признаков предвозбуждения желудочков (укорочение интервала стимул-дельта, увеличение амплитуды дельта-волны, расширение QRS).

Этот феномен получил название эффекта “концертино” и имеет важное диагностическое значение.

Приблизительно в 10-12% случаев у больных могут иметь место несколько ДПП, причём предвозбуждение с участием одних пучков Кента может демонстрировать явный, двунаправленный характер, в то время как с участием других ДПП - носить скрытые и/или латентные свойства. На наличие нескольких ДПП указывает изменение характера предвозбуждения желудочков (изменение полярности дельта-волн и конфигурации комплексов QRS по ЭКГ), регистрируемое во время приступов фибрилляции/трепетания предсердий или при проведении программной стимуляции предсердий во время ЭФИ.

Анатомическое расположение пучка Кента предопределяет характер электрокардиографических проявлений феномена и синдрома ВПУ. Существуют специальные алгоритмы, с помощью которых, на основании анализа полярности дельта-волны и/или комплекса QRS в 12 отведениях ЭКГ можно установить ориентировочную локализацию пучка Кента. Для точного определения локализации пучка Кента необходимо проведение внутрисердечного ЭФИ.

Наиболее часто встречающейся формой наджелудочковой тахикардии при синдроме ВПУ является ***пароксизмальная*** ***ортодромная реципрокная тахикардия (ПОРТ)***. В ее основе лежит циркуляция импульсов между предсердиями и желудочками, антероградно по АВ-узлу и ретроградно по пучку Кента (рис. 10-А). Для возникновения тахикардии необходимо, чтобы преждевременный предсердный импульс (предсердная экстрасистола, а в условиях ЭФИ - предсердный экстрастимул) имели ту критическую величину интервала сцепления, при которой пучок Кента находится в состоянии рефрактерности, а АВ-узел – нет. При возникновении блока проведения по ДПП, атриовентрикулярное проведение осуществляется только по АВ-узлу и системе Гиса-Пуркинье. На ЭКГ этот момент проявляется исчезновением признаков предвозбуждения желудочков и нормализацией комплекса QRS(исчезновение дельта-волны и расширения).

**Рис. 10.** **Схема механизмов реципрокных тахикардий при синдроме Вольфа-Паркинсона-Уайта.** А. - Пароксизмальная ортодромная реципрокная тахикардия; Б. – Пароксизмальная антидромная реципрокная тахикардия.

Ключевым моментом в развитии ПОРТ является критическая задержка проведения в АВ-узле, достаточная для достижения импульсом желудочкового окончания пучка Кента к тому моменту, когда ДПП уже вышел из состояния рефрактерности. Волна возбуждения возвращается в предсердия по пучку Кента, замыкая тем самым цепь re-entry. ПОРТ представляет собой устойчивую циркуляцию импульса по описанному пути. Так как перед возвращением в предсердия волна возбуждения при ПОРТ вынуждена пройти относительно протяжённый путь по системе Гиса-Пуркинье и миокарду желудочков, зубцы P (на рис. 11 обозначены стрелками) регистрируются всегда после комплексов QRS. При этом они инвертированы в отведениях II, III, aVF. Интервал RP<PR. Величина интервала RP (интервала VA на чреспищеводной электрограмме, см. рис. 11),отражающая время проведения импульсов изжелудочков в предсердия, превышает 70 мс. Этот признак принципиально отличает ПОРТ от типичной АВ-узловой реципрокной тахикардии, описанной выше (см. табл. 2).

**Рис. 11. Индукция пароксизмальной ортодромной тахикардии у больного со скрытым пучком Кента при проведении ЧПЭС.** Обозначения: ЧПЭГ – чреспищеводная электрограмма, A – осцилляции предсердий, V – осцилляции желудочков. Интервал VA=140 мс – время ретроградного проведения (от желудочков к предсердиям) по пучку Кента, Ст1 и Ст2 – частая и программная стимуляция предсердий.

Относительно редким вариантом наджелудочковых тахикардий у больных с манифестирующим предвозбуждением желудочков по п.Кента, (но в то же время наиболее частым вариантом у пациентов с волокнами Махайма) является ***пароксизмальная*** ***антидромная реципрокная тахикардия (ПАРТ)***. В основе развития ПАРТ также как и при ПОРТ лежит механизм повторного входа волны возбуждения с участием АВ-соединения и ДПП, но движение импульса по цепи re-entry имеет противоположную направленность. При ПАРТ импульс проводится из предсердий в желудочки по ДПП, а обратно - по АВ-узлу (рис. 10-Б). Вследствие этого возникновение ПАРТ невозможно при скрытых ДПП, когда проведение от предсердий к желудочкам отсутствует. Спонтанное развитие ПАРТ инициируется, как предсердными, так и желудочковыми экстрасистолами, а в условиях внутрисердечного ЭФИ - предсердными и желудочковыми экстрастимулами по механизму, аналогичному описанному для ПОРТ.

Электрокардиографически ПАРТ проявляется тахикардией с «широкими» комплексами QRS, конфигурация которых имеет картину резко выраженного предвозбуждения желудочков в результате их аномальной активации через ДПП (рис. 12). Важно отметить, что морфология комплексов QRS по 12 отведениям ЭКГ во время ПАРТ практически идентична той, которая регистрируется у того же самого больного при проведении тестов, направленных на замедление проведения по АВ-узлу, например, при частой стимуляции предсердий с развитием эффекта “концертино”. В связи с тем, что деполяризация предсердий во время ПАРТ осуществляется ретроградно через АВ-соединение, зубцы Р на ЭКГ во время пароксизма регистрируются после желудочковых комплексов, а интервал RP существенно больше интервала PR, при этом зубцы Р инвертированы в отведениях II, III, aVF.

**Рис. 12. Синдром ВПУ. Индукция пароксизмальной антидромной тахикардии одиночным экстрастимулом (Ст2) при проведении ЧПЭС.**

Обозначения: ЧПЭГ – чреспищеводная электрограмма, A – осцилляции предсердий, V – осцилляции желудочков. Антероградное проведение по п. Кента (AV=80 мс), ретроградное по АВ-соединению (VA= 270 мс). Ретроградные Р зубцы во II отведении показаны стрелками.

Электрокардиографическая картина при наличии волокон Махайма аналогична описанной для латентных пучков Кента. Диагноз предвозбужения желудочков по волокнам Махайма ставится исключительно при внутрисердечном ЭФИ. В связи с односторонним предсердно-желудочковым проведением импульсов по этим ДПП, наиболее частым вариантом тахикардии, возникающим у больных с волокнами Махайма, является ПАРТ. Реже у пациентов регистрируется пароксизмальная фибрилляция/трепетание предсердий с проведением по волокнам Махайма. Однонаправленный характер предвозбуждения желудочков исключает возникновение ПОРТ у данных больных. Так как волокна Махайма имеют преимущественно правостороннюю передне-боковую локализацию приступам ПАРТ у этой категории больных обычно свойственно расширение комплекса QRS по типу блокады левой ножки пучка Гиса с отклонением электрической оси сердца влево.

ПОРТ и ПАРТ у больных с синдромами предвозбуждения проявляются пароксизмами с частотой ритма 150-200 в минуту, которая иногда может достигать 250 в минуту. В этих случаях пароксизмы обычно сопровождаются снижением артериального давления, коллапсами, обмороками, появлением симптомов острой левожелудочковой недостаточности. Непароксизмальное течение данных тахикардий ограничивается единичными наблюдениями.

**Лечение**

Для прекращения приступа ПОРТ и ПАРТ используют «вагусные» пробы, аденозин (АТФ), верапамил или прокаинамид внутривенно (дозы препаратов указаны в табл. 3), а также чреспищеводную электростимуляцию предсердий. В тех случаях, когда пароксизмы ПОРТ и ПАРТ протекают с избыточно высокой частотой сердечных сокращений и сопровождаются нарушениями гемодинамики (артериальной гипотензией, острыми проявлениями коронарной или сердечной недостаточности), показано проведение экстренной электрической кардиоверсии.

Методом выбора для профилактики повторных приступов наджелудочковых тахикардий при синдромах предвозбуждения является проведение катетерной аблации ДПП, что позволяет добиваться радикального излечения до 90-98% этих больных. При невозможности проведения катетерной аблации препаратами выбора для профилактики пароксизмов тахикардий при синдромах предвозбуждения являются антиаритмические препараты I класса, прежде всего - IC класса: этацизин и пропафенон (см. табл. 1). Назначение препаратов I класса противопоказано больным с признаками структурного поражения сердца, в том числе, при наличии сердечной недостаточности, при снижении фракции выброса левого желудочка до 40% и менее, а также при гипертрофии миокарда (толщина стенок левого желудочка 1,5 см и более). Препараты III класса (соталол и амиодарон, см. табл. 1) менее эффективны в отношении профилактики повторных эпизодов ПОРТ и ПАРТ, однако они могут назначаться у больных со структурным поражения сердца, но при наличии сердечной недостаточности и/или снижении фракции выброса левого желудочка до 40% и менее, допускается применение только амиодарона. Для профилактики ПОРТ у больных со «скрытыми» ДПП может с успехом применяться постоянный приём верапамила, β-адреноблокаторов или гликозидов (см. табл. 1), однако наличие у больных с манифестирующим синдромом ВПУ приступов фибрилляции или трепетания предсердий вносит существенное ограничение в их использование (см. ниже).

**Используемая литература:**

1.Клинические рекомендации «Желудочковые аритмии», Москва 2017.

2. Министерство здравоохранения Российской федерации «Наджелудочковые нарушения ритма сердца у взрослых» 2016 год.

3. 4.Шаройко, Марина Васильевна, диссертация на тему: «Электрофизиологические особенности ускорения атриовентрикулярного проведения при феномене и синдроме Вольфа - Паркинсона - Уайта (WPW) 2017г

4. Неинвазивная аритмология «синдром Вольфа-Паркинсона-Вайта» О.Л. Бокерия, А.А. Ахобеков 2015год

5. Научный журнал Медицинские науки СИНДРОМ WPW, АКЦЕНТЫ ЭКГ ДИАГНОСТИКИ Воробьев Л.В 2019 год.