

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования «Красноярский государственный медицинский
университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра кардиологии, функциональной и клинико-лабораторной
диагностики ИПО

Зав.кафедрой: ДМН, Профессор Матюшин Г. В.
Ответственный за ординатуру: КМН, доцент
Кузнецова О.О.

РЕФЕРАТ на тему:

«Синдром WPW»

Выполнила: Ординатор 2 года обучения,
Браур Э.В.
Проверила: к.м.н., доцент Кузнецова О.О.

Красноярск, 2023 г.

Введение

В 1930 г. L. Wolff, J. Parkinson и P. White описали ЭКГ-синдром функциональной блокады ножки пучка Гиса и короткого интервала P–R, который наблюдается у молодых, физически здоровых людей, страдающих от приступов тахикардии [1]. По данным различных авторов, частота синдрома предвозбуждения желудочков колеблется от 0,1% до 0,3% на 1000 населения, причем у больных с врожденными пороками сердца она несколько выше и составляет 0,5% [2–4]. Этот синдром является второй по распространенности причиной наджелудочковых тахикардий в мире. Дополнительные предсердно-желудочковые соединения (ДПЖС) присутствуют при рождении, однако в дальнейшем происходит их саморазрушение (апоптоз). В настоящее время выявлено, что в ряде случаев синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта (ВПУ) ассоциирован с мутацией в гене PRKAG2 [5]. Тем не менее не доказана возможность его наследственной передачи. ДПЖС выявляются более чем у 60% детей, обращающихся в стационары с жалобами на пароксизмы учащенного сердцебиения. Первый эпизод аритмии может быть обнаружен внутриутробно, возникнуть вскоре после рождения или проявиться в период полового созревания. Крайне редко дебют заболевания возможен в возрасте 50 лет и более. Однако наш собственный опыт свидетельствует о том, что у старшей категории пациентов приступы возникали и в молодости, но, по описанию самих больных, они их не беспокоили, поэтому те не обращались за помощью к специалистам. В крупных исследованиях выявлено, что у ближайших родственников (матери, отца, братьев, сестер) больного с синдромом ВПУ ДПЖС встречаются в 3,4% случаев. Однако при этом не учитывались скрытые формы ДПЖС, что дало бы более высокую частоту встречаемости. Синдром ВПУ, несомненно, недодиагностируют, поскольку выраженность преэкситации по ДПЖС может варьироваться в силу различных причин (от места расположения пучка и количества проводимого через него электричества до таких факторов, как антиаритмическая терапия, возраст и т. д.). Сколько процентов пациентов с феноменом ВПУ являются бессимптомными, также неизвестно. Морфологическим субстратом синдрома ВПУ являются ДПЖС, или так называемые мышечные мостики. ДПЖС – это проводящие пути между миокардом желудочков и предсердий, существующие помимо специализированной области атриовентрикулярного (АВ) соединения. За исключением случаев, когда эти пути берут свое начало от участков специализированной ткани атриовентрикулярного кольца, впервые описанных S. Kent, обозначать их как «пучки Кента» некорректно. В 1914 г. этот ученый изучил и описал дополнительный узел (соединение), который располагался в правой свободной стенке атриовентрикулярного кольца и был представлен структурными элементами компактной части нормального АВ-соединения. Имеются сообщения, в которых на гистологическом материале

показано наличие ДПЖС, состоящих из элементов проводящей системы сердца, в том числе и узловой ткани. ДПЖС было впервые гистологически выявлено F. Wood et al. [6], но наиболее точное его описание дано R. Ohnell [7]. Большинство гистологически идентифицированных дополнительных путей представляет собой тонкие нити рабочего миокарда предсердий. Ширина этих пучков колеблется от 0,1 до 7 мм (в среднем – 1,3 мм). Пучки Кента называются дополнительными соединениями, так как начинаются и заканчиваются в рабочем миокарде, в отличие от дополнительных трактов, внедряющихся в специализированную проводящую систему сердца. Дополнительные пути нельзя визуальнo дифференцировать от рабочего миокарда, в связи с чем только точная топическая диагностика области наиболее ранней активации деполяризации желудочка путем одного из видов картирования сердца позволяет их идентифицировать с целью дальнейшего устранения. В настоящее время существуют системы поверхностного картирования, которые позволяют определять место расположения ДПЖС неинвазивным путем с точностью до 2–3 мм [8]. ДПЖС могут локализоваться вдоль АВ-борозды по ходу периметра правого и левого АВ-колец, в области перегородки, а также в области митрально-аортального контакта, где отсутствует контакт миокарда левого желудочка с фиброзным кольцом.

Классификация дополнительных путей проведения Для клинической практики заслуживает внимания классификация ДПЖС, предложенная R. Anderson и A. Becker в 1975 г. [9] и одобренная Европейской исследовательской группой по изучению предвозбуждения желудочков. Данная классификация представлена в таблице 1. В зависимости от локализации, по ЭКГ-признакам M.E. Josephson [10] подразделяет ДПЖС на пять видов: 1) переднесептальные; 2) заднесептальные; 3) правосторонние (по правой свободной стенке правого предсердия); 4) задние левосторонние и 5) боковые левосторонние – считая, что существуют ЭКГ-различия между последними. В 1978 г. J. Gallagher et al. [11] по данным эпикардального картирования выделили следующие локализации ДПЖС: 1) правая передняя парасептальная; 2) правая передняя; 3) правая боковая; 4) правая задняя; 5) правая парасептальная; 6) левая задняя парасептальная; 7) левая задняя; 8) левая боковая; 9) левая передняя; 10) левая передняя парасептальная. В 1998 г. M.S. Arruda et al. [12], модифицировав классификацию J. Gallagher et al., предложили подразделять ДПЖС по их локализации в трех главных областях: 1) септальные ДПЖС: переднесептальные и передние парасептальные вдоль кольца трикуспидального клапана (ТК), среднесептальные вдоль кольца ТК, заднесептальные вдоль кольца ТК, заднесептальные вдоль кольца митрального клапана; 2) ДПЖС правой свободной стенки: правые передние, правые переднебоковые, правые боковые, правые заднебоковые, правые задние; 3) ДПЖС левой свободной стенки: левые переднебоковые; левые

боковые, левые заднебоковые, левые задние. В 1999 г. F.G. Cosio et al. [13] предложили свою анатомофизиологическую классификацию локализации ДПЖС при синдроме ВПУ с учетом анатомического расположения в грудной клетке и строения сердца, которая, по мнению этих ученых, является более правильной. ДПЖС разделены ими на три группы: правосторонние, левосторонние и парасептальные. ДПЖС также можно классифицировать по типу проводимости: декрементные (нарастающее замедление проведения по дополнительному пути в ответ на увеличение частоты стимуляции) или недекрементные, – а также в зависимости от того, способны ли они на антеградное, ретроградное проведение либо их сочетание.

Таблица 1

Анатомическая классификация дополнительных путей проведения (R. Anderson, A. Becker)

Новая терминология дополнительных путей проведения	Прежнее название
Предсердно-желудочковые АВ-соединения	Пучки Кента
Нодовентрикулярное соединение между дистальной частью АВ-узла и межжелудочковой перегородкой	Волокна Махейма
Фасцикуловентрикулярное соединение между общим стволом пучка Гиса или его левой ножки и миокардом желудочков (функционирует редко)	Волокна Махейма
Атриофасцикулярный тракт, связывающий правое предсердие с общим стволом пучка Гиса (встречается редко)	Тракт Брехенмахера
Атрионодальный тракт между СП-узлом и нижней частью АВ-узла	Тракт Джеймса
Скрытые ретроградные вентрикулоатриальные соединения	Ретроградные пучки Кента
Множественные добавочные пути	Множественные дополнительные пути проведения

Примечание. АВ – атриовентрикулярный; СП – синусно-предсердный.

Клинические формы синдрома Вольфа–Паркинсона–Уайта

Различают понятия «феномен» и «синдром» преждевременного возбуждения желудочков: к первому относят те случаи, где имеются лишь типичные изменения ЭКГ, а ко второму – где присутствуют также и приступы тахикардии. Клинически выделяют следующие формы синдрома ВПУ: 1) манифестирующая форма, которая характеризуется постоянным наличием дельта-волны, имеющейся у 0,15–0,20% всего населения, антеградным и ретроградным проведением по ДПЖС; степень предвозбуждения определяется соотношением проведения на желудочки через АВ-узел и систему Гис–Пуркинье; 2) интермиттирующая форма – выявляется в основном по клиническим данным; ей присущи преходящие признаки предвозбуждения (рис. 1); 3) латентная форма – проявляется признаками предвозбуждения только при стимуляции предсердий (чаще всего левого, через коронарный синус при инвазивном ЭФИ) или при замедлении проведения по АВ-узлу в результате массажа каротидного синуса, введения верапамила или пропранолола; 4) скрытая форма, при которой отмечается только ретроградное

предвозбуждение предсердий, поэтому пароксизмов антидромной тахикардии или мерцания предсердий с проведением через ДПЖС не развивается; при синусовом ритме признаков синдрома ВПУ (характерной дельта-волны) на электрокардиограмме нет.

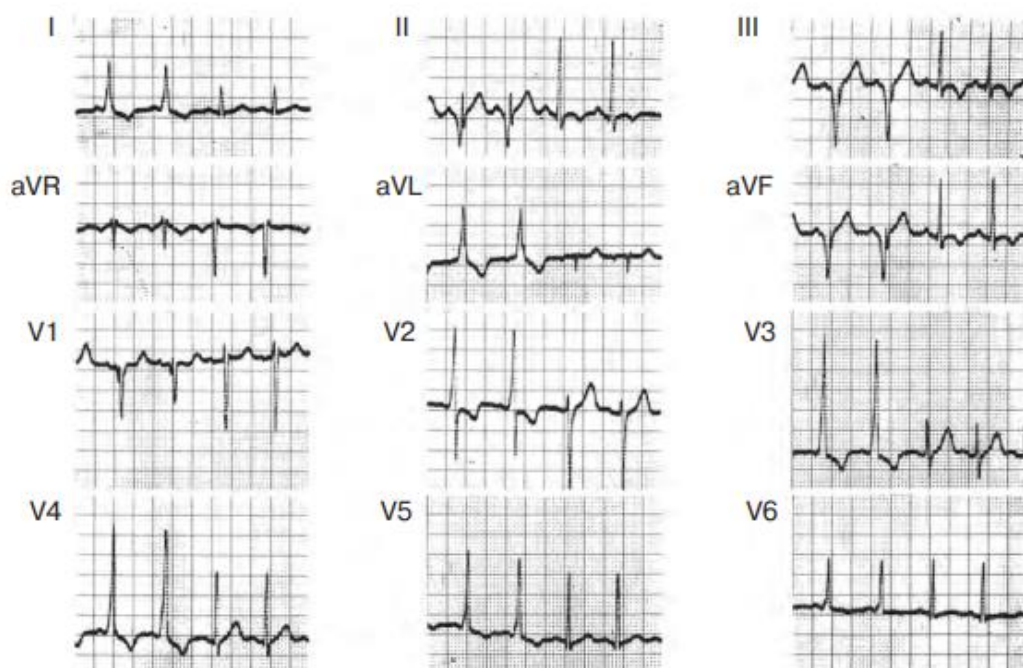


Рис. 1. Электрокардиограмма 14-летнего мальчика с интермиттирующим синдромом ВПУ (отведения I, II, III, aVR, aVL, aVF, V1–V6 стандартной ЭКГ)

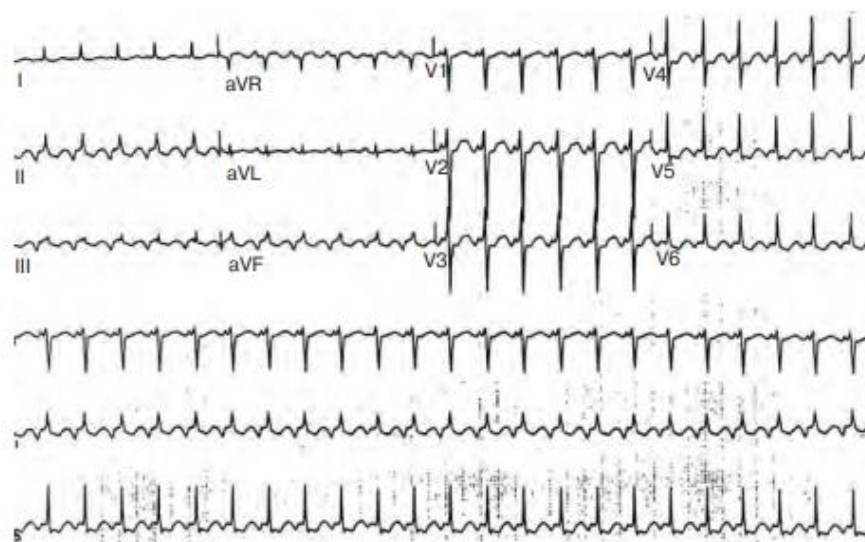


Рис. 2. Электрокардиограмма 12-летней девочки с непрерывно-рецидивирующей ортодромной АВ риентри тахикардией. Видны отрицательные *P*-зубцы во II, III, aVF-отведениях. *P*–*R*-интервал короче, чем *R*–*P*-интервал

Скрытые ретроградные ДПЖС могут быть двух типов: быстрые (часто встречаются) и медленные (встречаются редко). Быстрые ДПЖС являются основой пароксизмальных ортодромных АВ риентри тахикардий, при которых V–Аинтервал ($R-P$) меньше $1/2 R-R$; а так называемые медленные ДПЖС

являются основой непароксизмальных (постоянных, хронических), или непрерывно-рецидивирующих ортодромных АВ риентри тахикардий, при которых V–А интервал (R–P/) больше $1/2 R-R$ (рис. 2).

Механизм тахикардий при синдроме ВПУ D. Durrer et al. в 1967 г. [14] впервые сумели вызвать у больного, имевшего на ЭКГ признаки синдрома ВПУ, приступ пароксизмальной АВ риентри тахикардии. В зависимости от размера петли риентри реципрокные аритмии подразделяют на макро- и микрориентри. При макрориентри циркуляция импульса осуществляется по анатомически определенному пути – повторный вход вокруг «анатомического препятствия». При микрориентри циркуляция импульса происходит по функциональным путям – повторный вход по типу «ведущего круга». Последний представляет собой путь наименьшей продолжительности, в котором импульс продолжает циркулировать, возбуждая ткани, находящиеся в относительном рефрактерном периоде; как правило, в этом микрокруге участвует минимальное количество кардиомиоцитов и элементов проводящей системы сердца. В настоящее время общепринято, что пароксизмальная тахикардия при синдроме ВПУ является классическим примером макрориентри в связи с тем, что петля риентри имеет большой размер и включает в себя следующие структуры: АВ-узел, общий ствол пучка Гиса, ножку пучка Гиса, сеть волокон Пуркинье, миокард желудочка вплоть до места локализации ДПЖС, собственно ДПЖС, миокард предсердия от области локализации ДПЖС до АВ-узла. Предсердие и желудочек образуют в этом круге верхний и нижний конечные пути. Поскольку этот круг состоит из тканей различных типов, на него можно воздействовать на многих уровнях препаратами, оказывающими влияние на АВ-узел, дополнительный атриовентрикулярный путь, желудочковый или предсердный миокард. У больных с разным расположением ДПЖС имеются различия в предсердном звене круга риентри. Если при правосторонних и септальных ДПЖС в круг риентри входит нижнесептальная часть правого предсердия, то при левосторонних ДПЖС эта часть предсердия, по-видимому, не всегда является обязательным компонентом круга риентри. Следовательно, допускается, что у некоторых больных с синдромом ВПУ имеются входы в АВ-узел со стороны правого и левого предсердий. В зависимости от электрофизиологических свойств ДПЖС, АВ-узла, предсердий и желудочков при синдроме ВПУ возможно возникновение только антидромной и/или ортодромной тахикардии. При ортодромной АВ риентри тахикардии происходит антеградное распространение волны возбуждения через АВ-узел в систему Гис–Пуркинье и ретроградное – через ДПЖС к предсердию. Значительно реже, лишь у 5–10% пациентов с синдромом ВПУ, наблюдается вариант антидромной риентри тахикардии, когда волна возбуждения совершает круговое движение по той же петле, но в обратном направлении: антеградно –

через ДПЖС, ретроградно – через систему Гис–Пуркинье и АВ-узел к предсердию (рис. 3). Тахикардии с предвозбуждением желудочков могут возникать и у людей с предсердной тахикардией, трепетанием предсердий, фибрилляцией предсердий (ФП) или атриовентрикулярной узловой реципрокной тахикардией (АВУРТ), при этом ДПЖС выступает в качестве «свидетеля» (то есть не является критической частью круга тахикардии). при этом ДПЖС выступает в качестве «свидетеля» (то есть не является критической частью круга тахикардии).

Методы диагностики

В настоящее время существует довольно много методов диагностики синдрома Вольфа–Паркинсона–Уайта и определения локализации ДПЖС. При манифестирующей форме синдрома в НЦССХ им. А.Н. Бакулева, как и в большинстве кардиохирургических клиник, для этих целей широко применяется электрокардиография, поверхностное электрокардиографическое картирование и инвазивное электрофизиологическое исследование сердца, которые и будут рассмотрены в данном разделе. В то же время для диагностики синдрома Вольфа–Паркинсона–Уайта и определения локализации ДПЖС в ряде клиник используется также векторкардиография, магнитокардиография, эхокардиография, радионуклидная вентрикулография. Эти методы не более информативны, однако более трудоемки, требуют использования особой аппаратуры и работы специалистов, а также не лишены недостатков, поэтому не нашли широкого применения в клинической практике. Диагностика синдрома предвозбуждения по сути основана на анализе особенностей процессов деполяризации, реполяризации или сокращения желудочков сердца, возникающих при проведении возбуждения по ДПЖС (на синусовом ритме или при приступе тахикардии) и зависящих от расположения дополнительного проводящего пучка.

Электрокардиографическая диагностика (ЭКГ в 12 общепринятых отведениях)

Исторически первым способом диагностики синдрома ВПУ явился анализ ЭКГ, который благодаря своей простоте и доступности получил наиболее широкое распространение. В настоящее время к электрокардиографическим признакам синдрома ВПУ принято относить следующие: – укорочение интервала Р–Q, чему способствует более быстрое проникновение электрического импульса на желудочки по ДПЖС; этот импульс не имеет задержки (паузы), в отличие от АВ-узла, где последняя достигает не менее 120 мс; – деформация начала комплекса QRS положительной или отрицательной дельта-волной, которая является отражением возбуждения части миокарда по

дополнительному пути; – расширение желудочкового комплекса за счет суммирования длительности дельта-волны и основного комплекса QRS; – смещение сегмента ST и зубца Т в сторону, противоположную направлению комплекса QRS. Впервые типы синдрома ВПУ (А и В) описали F.F. Rosenbaum et al. в 1945 г. [15], основываясь на различиях полярности вектора и морфологии комплекса QRS в грудных и пищеводе отведениях. Для типа А было характерно наличие зубца R в правых грудных и пищеводе отведениях, для типа В – наличие зубца S хотя бы в одном из этих отведений. По особенностям ЭКГ, в частности по направлению и величине дельта-волны, в основном выделяют три типа синдрома, связанных с локализацией ДПЖС. Тип А характеризуется положительной дельта-волной в отведении V1–2. ДПЖС между предсердием и желудочком располагается с левой стороны перегородки, раньше возбуждается левый желудочек (рис. 4). Тип В проявляется отрицательной дельта-волной в отведениях V1–2, но положительной в отведениях V4–6. ДПЖС располагается справа и, соответственно, раньше возбуждается правый желудочек (рис. 5). Тип С имеет положительную дельта-волну в отведениях V1–4 и отрицательную в V5–6, ДПЖС располагается в латеральной стенке левого желудочка и соединяет субэпикардиальный участок левого предсердия с боковой стенкой левого желудочка. Большой опыт обследования и оперативного лечения пациентов с синдромом ВПУ позволил ученым из Дьюкского университета в 1978 г. разработать и опубликовать электрокардиографическую классификацию синдрома ВПУ. На основе анализа полярности вектора дельта-волны через 40 мс после начала комплекса QRS по 12 отведениям ЭКГ они выделили 10 зон расположения ДПЖС вдоль АВ-борозды. Эта классификация представлена в таблице 2. Данный алгоритм завоевал очень широкую популярность и по сей день остается своеобразным эталоном для сравнения. При разработке методов диагностики встала проблема практической применимости различных компонентов комплекса QRST для локализации

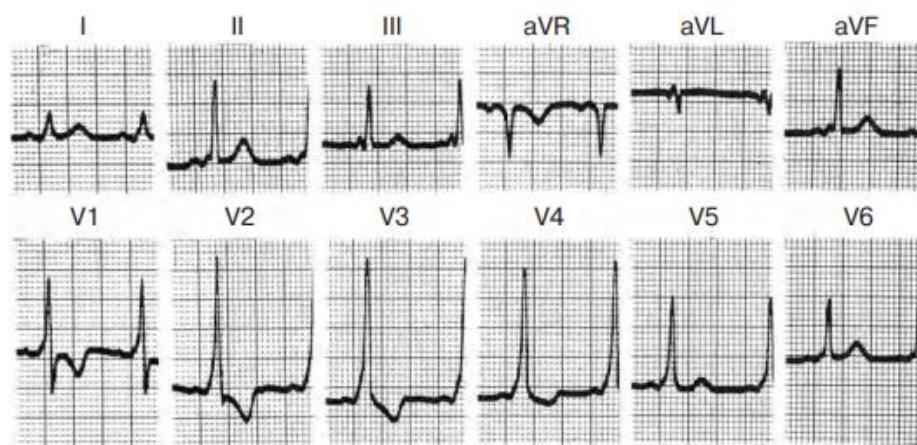


Рис. 4. Электрокардиограмма 23-летней женщины с синдромом ВПУ, тип А (отведения I, II, III, aVR, aVL, aVF, V1–6 стандартной ЭКГ)

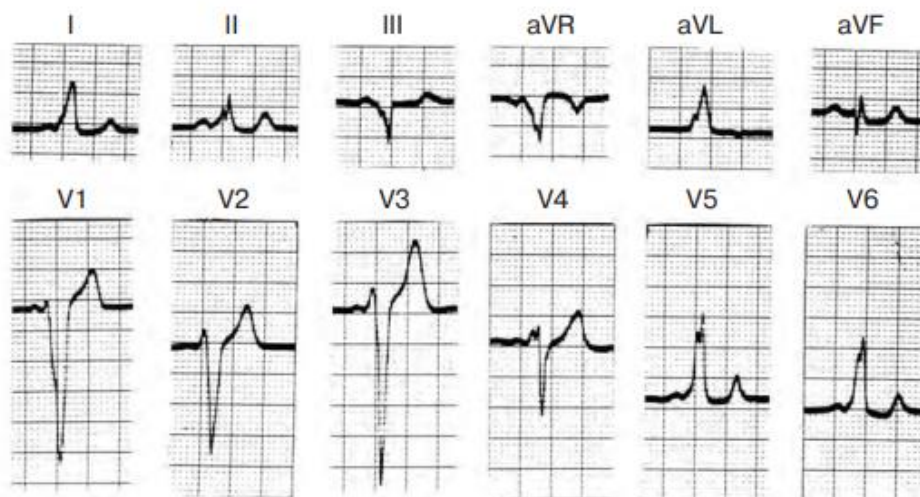


Рис. 5. Электрокардиограмма 26-летней женщины с синдромом ВПУ, тип В (отведения I, II, III, aVR, aVL, aVF, V1–V6 стандартной ЭКГ)

ДПЖС. J.J. Gallagher et al. [11] подвергали ЭКГ анализу только в тех случаях, когда длительность комплекса QRS была более 140 мс. Для достижения достаточной выраженности дельтаволны и постоянной степени слияния возбуждения по ДПЖС и нормальной проводящей системы сердца они использовали эндокардиальную стимуляцию правого предсердия. Отмечено, что при преходящем синдроме ВПУ на ЭКГ без преэкситации могут обнаруживаться изменения зубца Т, сохраняющиеся за счет феномена «сердечной памяти» и зависящие от локализации ДПЖС. Зубец Т обычно инвертирован в тех отведениях, в которых дельта-волна негативна (или была негативна). Точность большинства алгоритмов при выделении 6–7 и более анатомических зон составляет около 60–70%. По мнению авторов, разработавших способы локализации на основе сопоставления данных ЭКГ и эндокардиального картирования, верифицированного успешной аблацией ДПЖС, более высокая точность диагностики ДПЖС при аблации по сравнению с таковой при открытой операции обеспечивает повышение точности предложенных алгоритмов.

Электрокардиографическое поверхностное картирование

Метод поверхностного картирования с целью локализации ДПЖС стал развиваться также в 1970-е гг. Он заключается в регистрации большого количества униполярных ЭКГ (применяется от 24 до 180 отведений) с поверхности торса с последующим анализом распределения электрических потенциалов. Характер распределения этих потенциалов отражает внутреннюю структуру электрического генератора сердца. В отличие от ЭКГ, метод поверхностного картирования обладает селективной чувствительностью к различным областям сердца. На основании сопоставления изопотенциальных карт поверхностной активации с результатами интраоперационной локализации ДПЖС были найдены

отведения, соответствующие той или иной анатомической зоне АВ-борозды. В разных работах выделено от 6 до 17 таких зон, но чаще всего используется деление АВ-борозды на 6–7 зон. При локализации начала возбуждения в одной из зон делается вывод о расположении ДПЖС в соответствующей зоне АВ-борозды. Однако точно и корректно локализовать ДПЖС на практике довольно сложно. Наиболее популярен критерий достижения определенного стабильного минимума потенциала. Поскольку процесс регистрации и обработки информации при данном методе сложен, все современные системы для поверхностного картирования функционируют на компьютерной базе. Точность локализации ДПЖС методом поверхностного картирования достаточно высока и составляет (при адекватном подборе критерия диагностики) 69–95%. Методу поверхностного картирования, как основанному на изучении электрического поля сердца, в той или иной степени присущи недостатки. Наиболее часто трудности связаны с наличием «малой» дельта-волны (длительность комплекса QRS менее 120 мс). В заключение отметим, что метод поверхностного картирования, несмотря на сложность и трудоемкость, находит если не широкое, то во всяком случае стабильное клиническое применение в ряде аритмологических центров.

Электрофизиологическая диагностика

На сегодняшний день внутрисердечное электрофизиологическое исследование остается «золотым стандартом» и, по мнению большинства авторов, обязательным этапом предоперационной топической диагностики ДПЖС у пациентов с аритмиями сердца. В последних рекомендациях Всероссийского научного общества аритмологов (ВНОА) [16] отмечено, что предвозбуждение желудочков является абсолютным показанием к проведению ЭФИ в различных клинических ситуациях, а именно: – если показана катетерная или хирургическая абляция дополнительных путей; – если пациент с предвозбуждением желудочков выжил после остановки кровообращения или переносил необъяснимые обмороки; – если больной имеет клиническую симптоматику, при которой определение механизма аритмии или знание электрофизиологических свойств ДПЖС и нормальной проводящей системы могут помочь в выборе оптимальной терапии. В других случаях, таких как наличие семейного анамнеза по внезапной сердечной смерти или предвозбуждение желудочков, но без спонтанных аритмий, когда знание электрофизиологических характеристик ДПЖС или механизма индуцируемой тахикардии может способствовать выбору необходимых рекомендаций по дальнейшему образу жизни или терапии, а также при наличии у больного предвозбуждения и планировании других кардиохирургических вмешательств, проведение ЭФИ может быть выполнено, но не является обязательным. Если же асимптомный пациент

имеет феномен предвозбуждения желудочков на ЭКГ, но не относится к вышеописанным группам, ЭФИ ему не показано, поскольку скорее всего данный ДПЖС не имеет тех электрофизиологических характеристик, которые могут поддерживать тахикардию, а жизнь пациента вне опасности.

Методика

Основным методом является прямое последовательное эндокардиальное картирование колец трикуспидального и/или митрального клапанов. Во время спонтанной или вызванной (или усиленной) посредством предсердной стимуляции антеградной презкитации желудочков при картировании определяются минимальный АВ-интервал, минимальный интервал стимул-дельта. Нахождение потенциала так называемого пучка Кента служит доказательством того, что катетер находится на ДПЖС. Для более качественной его регистрации были предложены специальные электроды, описано также применение записи электрограммы (ЭГ) с усреднением сигнала для лучшего выделения «кентограммы». Применение дополнительных критериев – анализа соотношения амплитуды спайков А и V, регистрации униполярной ЭГ с дистального полюса катетера – имеет значение при катетерной аблации, позволяя оптимально расположить аблационный электрод в уже найденной зоне локализации ДПЖС. Картирование на фоне ортодромной предсердно-желудочковой тахикардии или желудочковой стимуляции считается не таким точным, но более «удобным». В случаях когда катетерная аблация не планируется, левые отделы сердца, как правило, не катетеризируют. Регистрация электрической активности левого предсердия производится через электрод, проведенный в коронарный синус. При этом можно локализовать все ДПЖС, кроме левых переднебоковых. Таким образом, внутрисердечное ЭФИ позволяет провести точную топическую диагностику ДПЖС с эффективностью до 100%. Однако процедура картирования занимает много времени вообще и времени рентгеноскопии в частности. Могут возникать проблемы с установкой электродов – например, катетеризация коронарного синуса удастся не во всех случаях, особенно у детей, а также у пациентов с сопутствующей кардиальной патологией. Прежде всего, можно сократить время исследования, сразу начав картирование в зоне предполагаемой локализации ДПЖС, которая определена тем или иным неинвазивным способом. Применение в настоящее время многополюсных кольцевидных катетеров, контактирующих со всей окружностью кольца ТК, позволяет сократить время ЭФИ за счет установки меньшего количества электродов (чаще всего двух) и синхронного картирования всего кольца ТК. Данная методика, как правило, применяется у пациентов с манифестирующим синдромом ВПУ с правосторонними ДПЖС, однако может быть также полезна и при скрытой форме синдрома ВПУ.

Хирургическое лечение

Если говорить о хирургическом лечении синдрома ВПУ как об оптимальном методе устранения тахикардии, то в ходе эволюции проблемы, на протяжении 20 лет, хирурги использовали разные способы устранения ДПЖС: не прямые методы избавления от атриовентрикулярных реентри тахикардий путем перинодальной дискретной криодеструкции АВ-узла; частичную хирургическую изоляцию АВ-узла, дополненную криодеструкцией; лазерную фотоабляцию АВ-узла; эндокардиальную РЧА дополнительных путей на «открытом сердце», включая операцию Сили [17–21], которую широко применяли при устранении ДПЖС. Хирургическое устранение ДПЖС снимает приступы наджелудочковой тахикардии у больных с синдромом ВПУ в 95% случаев. Хорошие результаты обусловлены достоверной клинической диагностикой данной патологии: характерной формой комплекса QRS, разработкой диагностической программированной стимуляции сердца, а также техники проведения эпикардиального картографирования [13]. Катетерная радиочастотная абляция дополнительных предсердно-желудочковых соединений Катетерная абляция постоянным током и, сравнительно недавно, радиочастотная энергия были применены для лечения пациентов с хроническими АВ-тахикардиями, идиопатическими желудочковыми тахикардиями и различными видами предсердных тахикардий с многообещающими результатами. Эффективность процедуры РЧА в лечении атриовентрикулярных реентри узловых тахикардий составляет более 95%. нарного синуса удастся не во всех случаях, особенно у детей, а также у пациентов с сопутствующей кардиальной патологией. Прежде всего, можно сократить время исследования, сразу начав картирование в зоне предполагаемой локализации ДПЖС, которая определена тем или иным неинвазивным способом. Применение в настоящее время многополюсных кольцевидных катетеров, контактирующих со всей окружностью кольца ТК, позволяет сократить время ЭФИ за счет установки меньшего количества электродов (чаще всего двух) и синхронного картирования всего кольца ТК. Данная методика, как правило, применяется у пациентов с манифестирующим синдромом ВПУ с правосторонними ДПЖС, однако может быть также полезна и при скрытой форме синдрома ВПУ. Хирургическое лечение Если говорить о хирургическом лечении синдрома ВПУ как об оптимальном методе устранения тахикардии, то в ходе эволюции проблемы, на протяжении 20 лет, хирурги использовали разные способы устранения ДПЖС: не прямые методы избавления от атриовентрикулярных реентри тахикардий путем перинодальной дискретной криодеструкции АВ-узла; частичную хирургическую изоляцию АВ-узла, дополненную криодеструкцией; лазерную фотоабляцию АВ-узла; эндокардиальную РЧА дополнительных путей на «открытом сердце», включая операцию Сили [17–21], которую широко

применяли при устранении ДПЖС. Хирургическое устранение ДПЖС снимает приступы наджелудочковой тахикардии у больных с синдромом ВПУ в 95% случаев. Хорошие результаты обусловлены достоверной клинической диагностикой данной патологии: характерной формой комплекса QRS, разработкой диагностической программированной стимуляции сердца, а также техники проведения эпикардального картографирования [13].

Катетерная радиочастотная абляция дополнительных предсердно-желудочковых соединений

Катетерная абляция постоянным током и, сравнительно недавно, радиочастотная энергия были применены для лечения пациентов с хроническими АВ-тахикардиями, идиопатическими желудочковыми тахикардиями и различными видами предсердных тахикардий с многообещающими результатами. Эффективность процедуры РЧА в лечении атриовентрикулярных риентри узловых тахикардий составляет более 95%.

Рекомендации по радиочастотной катетерной абляции ДПЖС 2013 г.

Класс I 1) Пациенты с симптоматическими АВ-реципрокными тахикардиями, устойчивыми к антиаритмическим препаратам, а также при непереносимости препаратов пациентом или его нежелании продолжать долгосрочную лекарственную терапию. 2) Пациенты с фибрилляцией предсердий (или другой предсердной тахиаритмией) и быстрым желудочковым ответом, связанным с антероградным проведением импульса по дополнительному пути, если тахикардия устойчива к действию антиаритмических препаратов, а также при непереносимости препаратов пациентом или его нежелании продолжать длительную антиаритмическую терапию.

Класс II 1) Пациенты с АВ-реципрокной тахикардией или фибрилляцией предсердий с высокой частотой сокращений желудочков, определяемой при проведении электрофизиологического исследования по поводу изучения механизмов. 2) Пациенты с предвозбуждением желудочков, не имеющие симптомов, если их профессиональная деятельность, страховые возможности, душевный комфорт или интересы общественной безопасности будут нарушены в результате возникновения спонтанных тахиаритмий. 3) Пациенты с фибрилляцией предсердий и контролируемой частотой желудочковых ответов с проведением по дополнительному проводящему пути. 4) Пациенты с семейным анамнезом внезапной сердечной смерти. Класс III Пациенты, у которых связанные с дополнительными проводящими путями аритмии отвечают на антиаритмическую терапию, легко переносятся, в том числе если пациент предпочитает медикаментозную терапию проведению абляции. С начала 1990-х гг. появились сообщения о применении РЧА в условиях клиники для лечения рефрактерных к антиаритмической терапии нарушений

ритма сердца человека. С тех пор многие исследователи выполняли катетерную абляцию различных структур сердца животных, включая желудочки, коронарный синус и трикуспидальный клапан. Радиочастотная абляция оказалась достаточно простой в применении (не требует общего наркоза), безопасной (практически не сопровождается жизнеугрожающими осложнениями и смертностью) и эффективной в более чем 95% случаев, а при многих видах аритмий позволяет достичь и 100% результатов. В последнее время в результате достижения катетерными методами лечения аритмий высокого уровня резко сократилась потребность в открытых хирургических вмешательствах при резистентных к антиаритмической терапии наджелудочковых тахикардиях, в частности при синдроме ВПУ [22]. В 1994 г. E.J. Thompson, оценивая эффективность РЧА при лечении синдрома ВПУ, отметил, что РЧА значительно уменьшает заболеваемость, смертность и зависимость таких пациентов от антиаритмической терапии (ААТ). РЧА является методом выбора для пациентов с синдромом ВПУ. Процедура высокоэффективна (95%), смертность приравнивается к нулю. В последние годы в хирургической аритмологии все чаще применяются высокие технологии. Так, в настоящее время широко используются системы нефлюороскопического картирования CARTO и LocaLisa. Также стали появляться сообщения об успешном применении радиочастотной абляции для устранения ДПЖС при эпикардальном доступе.

Фибрилляция предсердий и синдром ВПУ

ФП является жизнеугрожающей у пациентов с синдромом ВПУ [23]. Если дополнительный путь имеет короткий антеградный эффективный рефрактерный период (АЭРП), то проведение импульсов на желудочки с высокой частотой во время ФП может привести к фибрилляции желудочков (ФЖ). Приблизительно у трети пациентов с синдромом ВПУ имеется ФП. ДПЖС играют патофизиологическую роль в развитии ФП у данной категории больных; большинство из них – люди молодого возраста, не имеющие структурных патологий сердца. Атриовентрикулярная реципрокная тахикардия (АВРТ) с высокой частотой ритма может играть определенную роль в индукции ФП. Хирургические методы лечения или катетерная абляция ДПЖС способны устранить ФП, так же как и АВРТ. Частота случаев внезапной смерти среди пациентов с синдромом ВПУ варьируется от 0,15 до 0,39% в течение периода динамического наблюдения от 3 до 10 лет. Остановка сердца редко является первым симптоматическим проявлением синдрома ВПУ. В противоположность этому почти в половине случаев остановка сердца у пациентов с ВПУ-синдромом является первым проявлением синдрома. Учитывая потенциальную возможность развития ФП у пациентов с синдромом ВПУ и риск внезапной смерти в результате ФП, недопустима даже

низкая частота ежегодных случаев внезапной смерти среди пациентов с синдромом ВПУ и имеет значение необходимость проведения катетерной аблации.

Рекомендации по лечению ФП и синдрома предвозбуждения желудочков 2013 г.

Класс I 1) Катетерная аблация ДПЖС у пациентов с ФП и синдромом ВПУ с выраженной симптоматикой, особенно при наличии обмороков за счет высокой ЧСС или у пациентов с коротким рефрактерным периодом ДПЖС (уровень доказанности В). 2) Немедленная электрическая кардиоверсия для профилактики ФЖ у пациентов с синдромом ВПУ, у которых ФП сочетается с высокой ЧЖС и нестабильностью гемодинамики (уровень доказанности В). 3) Внутривенное введение прокаинамида или ибутилида в попытке восстановить синусовый ритм у больных с ВПУ, у которых ФП развивается без нестабильности гемодинамики и связана с широкими комплексами QRS (более 120 мс). Класс IIb Назначение хинидина, прокаинамида, дизопирамида, ибутилида или амиодарона внутривенно при стабильной гемодинамике пациентам с ФП, связанной с проведением по ДПЖС (уровень доказанности В). а) при развитии у больных ФП связанной с проведением по ДПП тахикардии с очень высокой ЧСС и нестабильности гемодинамики требуется немедленная кардиоверсия (уровень доказанности В).

Класс III Назначение внутривенно бета-блокаторов, сердечных гликозидов, дилтиазема или верапамила больным с синдромом ВПУ и признаками предвозбуждения желудочков при ФП (уровень доказанности В). В проведенных исследованиях выявлено, что от 0 до 0,6% асимптоматичных пациентов с синдромом ВПУ погибает от ФЖ вследствие наличия у них короткого АЭРП ДПЖС – очевидного фактора риска, хотя до этого предполагалось, что пациенты с синдромом ВПУ и коротким АЭРП ДПЖС имеют хороший прогноз и не нуждаются в ААТ. Аблация ДПЖС с коротким АЭРП рекомендовалась лишь по профессиональным причинам – летчикам, атлетам и т. д. При исследовании пациентов с синдромом ВПУ, перенесших остановку сердца, ретроспективно определили ряд критериев, с помощью которых можно выявить пациентов с повышенным риском внезапной сердечной смерти (ВСС). К ним относятся: – укороченный интервал R–R – менее 250 мс при предвозбуждении желудочков во время спонтанной или индуцированной ФП; – анамнез симптоматичной тахикардии; – множественные дополнительные пути; – аномалия Эбштейна. Сообщалось о высокой частоте ВСС при семейном синдроме ВПУ. Семейные формы синдрома ВПУ крайне редки. Предлагался ряд неинвазивных и инвазивных исследований, помогающих стратифицировать риск ВСС. Для определения степени риска внезапной смерти у пациентов с манифестирующей формой

синдрома ВПУ возможно проведение теста с внутривенным введением прокаинамида в дозе 10 мг/кг в течение 5 мин с записью нескольких отведений ЭКГ одновременно для регистрации изменений на ЭКГ, возникающих в результате искусственной антероградной блокады в ДПЖС. В случае неэффективности теста это свидетельствует о коротком АЭРП ДПЖС (менее 270 мс). Однако, учитывая влияние прокаинамида на проведение в АВ-узле (удлинение АЭРП АВ-узла) и вероятность возникновения преходящих АВ-блокад, данный тест должен проводиться в специализированной лаборатории. Комбинируя различные неинвазивные тесты, можно идентифицировать и выявить пациентов с высокой степенью риска ВСС вследствие относительно короткого АЭРП ДПЖС. Выявление интермиттирующего синдрома предвозбуждения желудочков, характеризующегося внезапным исчезновением дельта-волны и нормализацией комплекса QRS, свидетельствует о том, что ДПЖС имеет относительно длинный рефрактерный период и возникновение ФЖ маловероятно. Считается, что неинвазивные методы исследования уступают инвазивной электрофизиологической оценке риска внезапной смерти. Поэтому в настоящее время неинвазивные методы не играют серьезной роли при исследовании данной группы пациентов.

Заключение

Синдром ВПУ является второй по распространенности причиной наджелудочковых тахикардий в мире, составляя до 0,3% среди всего населения до 0,5% среди людей с врожденными пороками сердца. Морфологический субстрат синдрома ВПУ представлен ДПЖС, или так называемыми мышечными мостиками, существующими помимо специализированной области АВ-соединения и способными проводить электрические импульсы от предсердий к желудочкам [24]. Использование таких высокоинформативных методов диагностики синдрома ВПУ, как ЭКГ, поверхностное ЭКГ-картирование, чреспищеводное и внутрисердечное ЭФИ, позволили создать несколько классификаций синдрома ВПУ для топической диагностики ДПЖС. На сегодняшний день внутрисердечное ЭФИ является «золотым стандартом» диагностики ВПУ и, по мнению большинства авторов, обязательным этапом предоперационной топической диагностики ДПЖС. К тому же внутрисердечное ЭФИ позволяет оценить риск ВСС у конкретного пациента с помощью определения длительности АЭРП ДПЖС и выявления наличия ФП. Как известно, пациенты с коротким АЭРП имеют более высокий риск ВСС, а наличие ФП у данной категории пациентов повышает этот риск еще в несколько раз, являясь патологическим звеном в развитии фатальных желудочковых аритмий. «Золотым стандартом» лечения синдрома ВПУ в

настоящее время принято считать радиочастотную абляцию, являющуюся безопасным и высокоэффективным методом терапии.

1. Wolff L., Parkinson J., White P.D. Bundle-branch block with short P–R interval in healthy young people prone to paroxysmal tachycardia. *Am. Heart J.* 1930; 5: 685–704.
2. Ардашев В.Н., Ардашев А.В., Стеклов В.И. Лечение нарушений сердечного ритма. М.: Медпрактика-М; 2005.
3. Мартынов А.И. (ред.) Внутренние болезни: в 2 т. Т. 1. М.: ГЭОТАР-Медиа; 2006.
4. Кушаковский М.С. Аритмии сердца. СПб: Фолиант; 1998.
5. Gollob M.H., Green M.S., Tang A.S., Gollob T., Karibe A., Ali Hassan A.S. Identification of a gene responsible for familial Wolff–Parkinson–White syndrome. *N. Engl. J. Med.* 2001; 344 (24): 1823–31.
6. Wood F.C., Wolferth C.G., Geckeler G.D. Histologic demonstration of accessory muscular connections between auricle and ventricle in a case of short P–R interval and prolonged QRS complex. *Am. Heart J.* 1943; 25: 454.
7. Ohnell R.F. Preexcitation, a cardiac abnormality. *ActaMed. Scand.* 1944; 152: 12.
8. Бокерия Е.Л., Полякова И.П. Поверхностное ЭКГ-картирование в топической диагностике нарушений ритма сердца у детей. *Российский вестник перинатологии и педиатрии.* 2001; 4: 33–8.
9. Anderson R., Becker A. Stanley Kent and accessory atrioventricular connections. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1975; 81: 649–58.
10. Josephson M.E. Paroxysmal supraventricular tachycardia: An electrophysiologic approach. *Am. J. Cardiol.* 1978; 41: 1123–6.