

<https://doi.org/10.35336/VA-2023-2-14><https://elibrary.ru/YMQRQC>

КОРРИГИРОВАННАЯ ТРАНСПОЗИЦИЯ МАГИСТРАЛЬНЫХ АРТЕРИЙ С ПОЛНОЙ
АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНОЙ БЛОКАДОЙ И ПРОВЕДЕНИЕМ ПО ДОПОЛНИТЕЛЬНОМУ ПУТИ

А.В.Прокопенко¹, А.А.Морозов², Э.А.Иваницкий¹, М.М.Медведев³

¹ФГБУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии» Минздрава России, Россия, Красноярск, Караульная ул., д. 45; ²ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр» им. В.А.Алмазова Минздрава России, Россия, Санкт-Петербург, ул. Аккуратова, д. 2; ³Научно-клинический и образовательный центр «Кардиология» ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный университет», Россия, Санкт-Петербург, Университетская наб., д. 7-9.

Приводятся клинические данные пациентки 39 лет с корригированной транспозицией магистральных артерий, сочетающейся с полной атриовентрикулярной блокадой и проведением по дополнительному пути. Обсуждаются особенности изменений в строении проводящей системы, нарушения ритма и проводимости, характерные для этого редкого врожденного порока сердца.

Ключевые слова: врожденный порок сердца, корригированная транспозиция магистральных артерий, атриовентрикулярная блокада, дополнительные пути проведения, электрокардиограмма, холтеровское мониторирование, постоянная электрокардиостимуляция.

Конфликт интересов: не заявляется.

Финансирование: отсутствует.

Рукопись получена: 26.04.2023 **Принята к публикации:** 02.05.2023

Ответственный за переписку: Прокопенко Александра Викторовна, E-mail: aleksandra1001@gmail.com

А.В.Прокопенко - ORCID ID 0000-0002-9686-6583, А.А.Морозов - ORCID ID 0000-0001-9350-8804, Э.А.Иваницкий - ORCID ID 0000-0002-4946-8005, М.М.Медведев - ORCID ID 0000-0003-4903-5127

Для цитирования: Прокопенко АВ, Морозов АА, Иваницкий ЭА, Медведев М.М. Корригированная транспозиция магистральных артерий с полной атриовентрикулярной блокадой и проведением по дополнительному пути. *Вестник аритмологии*. 2023;30(2): 33-36. <https://doi.org/10.35336/VA-2023-2-14>.

CORRECTED TRANSPOSITION OF THE GREAT ARTERIES WITH COMPLETE ATRIOVENTRICULAR
BLOCK AND ACCESSORY PATHWAY

A.V.Prokopenko¹, A.A.Morozov², E.A.Ivanitsky¹, M.M.Medvedev³

¹FSBI Federal Center for Cardiovascular Surgery, Russia, Krasnoyarsk, 45 Karaulnaya str; ²FSBI Almazov National Medical Research center, Russia, Saint-Petersburg, 2 Akkuratova str; ³Research, Clinical and Educational Center "Cardiology" FSBEI HE "St. Petersburg State University", Russia, 7-9 Universitetskaya emb.

Clinical data of a 39-year-old patient with corrected transposition of the great arteries, combined with complete atrioventricular block and conduction along an accessory pathway, are presented. The features of changes in the structure of the conduction system, rhythm and conduction characteristic of this rare congenital heart disease are discussed.

Key words: congenital heart disease, corrected transposition of the great arteries, atrioventricular block, accessory pathways, electrocardiogram, Holter monitoring, permanent pacing.

Conflict of Interests: nothing to declare.

Funding: none.

Received: 26.04.2023 **Accepted:** 02.05.2023

Corresponding author: Prokopenko Aleksandra, E-mail: aleksandra1001@gmail.com

A.V.Prokopenko - ORCID ID 0000-0002-9686-6583, A.A.Morozov - ORCID ID 0000-0001-9350-8804, E.A.Ivanitskiy - ORCID ID 0000-0002-4946-8005, M.M.Medvedev - ORCID ID 0000-0003-4903-5127

For citation: Prokopenko AV, Morozov A.A., Ivanitsky EA, Medvedev MM. Corrected transposition of the great arteries with complete atrioventricular block and accessory pathway. *Journal of Arrhythmology*. 2023; 2023;30(2): 33-36. <https://doi.org/10.35336/VA-2023-2-14>.

В «Вестнике аритмологии» №1 за 2023 год были опубликованы необычные результаты холтеровского мониторирования (ХМ) электрокардиограммы (ЭКГ) пациентки [1]. Читателям была предоставлена возможность самостоятельно проанализировать данные ХМ ЭКГ и сформировать свою точку зрения о причинах выявленных изменений. Они были обусловлены наличием у больной редкого врожденного порока сердца (ВПС) - корригированной транспозиции магистральных артерий (КТМА).

КТМА составляет менее 1% от всех ВПС. Важнейшей отличительной анатомической характеристикой КТМА является атриовентрикулярная (АВ) и вентрикуло-артериальная дискордантность, в результате чего формируется физиологически «нормальная» циркуляция крови. У пациентов с КТМА морфологически правое предсердие (ПП) через двустворчатый «митральный» АВ клапан соединено с морфологически левым желудочком (ЛЖ), который в свою очередь соединен со стволом легочной артерии. Соответственно, морфологически левое предсердие (ЛП) через трехстворчатый «трикуспидальный» АВ клапан соединено с морфологически правым желудочком (ПЖ), который соединен с восходящей аортой. Как следствие, морфологически ЛЖ находится в «легочной» позиции, обеспечивая легочный кровоток, тогда как морфологически ПЖ - в «системной» позиции, обеспечивая системную циркуляцию. В результате, с течением времени возникает дисфункция системного, морфологически ПЖ с развитием сердечной недостаточности. Двойная дискордантность при КТМА может встречаться как изолированно, так и в сочетании с другими внутрисердечными мальформациями: инверсией предсердий, предсердным изомеризмом, дэкстрокардией (25%) [2], дефектом межжелудочковой перегородки (70-80%) [3], атрезией легочной артерии и рядом других.

Для пациентов с КТМА характерны нарушения ритма и проводимости, ассоциированные с пороком. Так, у пациентов с КТМА в 10% выявляется полная АВ блокада, у 20-30% пациентов - АВ блокада 1 и 2 степени, остальные пациенты имеют высокий риск развития спонтанной полной АВ блокады, оцениваемый в 2% в год в течение жизни [4]. В 38% у пациентов с КТМА выявляются предсердные нарушения ритма сердца [5]. В связи с двойной дискордантностью проводящая система сердца у пациентов с КТМА имеет существенные особенности. У пациентов с КТМА и нормальной позицией предсердий обычно расположенный задний АВ узел гипоплазирован и не соединяется с

дальнейшими элементами проводящей системы, передний АВ узел локализуется ниже устья правого ушка вблизи латерального края фиброзного контакта правого АВ (митрального) и пульмонального клапана (см. рис. 1). Данный аномальный АВ узел дает начало отхождению пучка Гиса, который проходит фиброзный треугольник, продолжаясь в субэндокардиальной зоне миокарда желудочка. По достижению межжелудочковой перегородки пучок Гиса отклоняется кзади вдоль перегородки, давая левую ветвь пучка на правую сторону и правую ветвь пучка на левую сторону. У пациентов с инверсией предсердий прохождение проводящих путей напоминает нормальное, с расположением АВ узла кзади. После деления на ветви, возможно дальнейшее продолжение проводящих путей в качестве слепо заканчивающегося переднего разветвления, не соединяясь с другим АВ узлом, расположенным впереди [6].

Пациентка, 39 лет, обратилась к кардиохирургу с жалобами на нарастающую за последний год одышку, снижение толерантности к физическим нагрузкам, пресинкопальные состояния. О врожденной КТМА известно с 4-х лет. В детском возрасте проводилось зондирование полостей сердца в НИИ им. акад. Е.Н. Мешалкина (Новосибирск), коррекция ВПС не показана. Наблюдалась у кардиолога по месту жительства. В 2007 году выявлены изменения на ЭКГ, расценены как феномен WPW, оперативное лечение не предлагалось. В анамнезе 2 родов, дети здоровы, ВПС и нарушения ритма не диагностированы ни у одного из детей. При обращении в ФЦССХ Красноярск в октябре 2022 года консультирована кардиохирургами - коррекция ВПС не показана в виду сохранной функции системного клапана, пациентка была направлена к аритмологу с целью

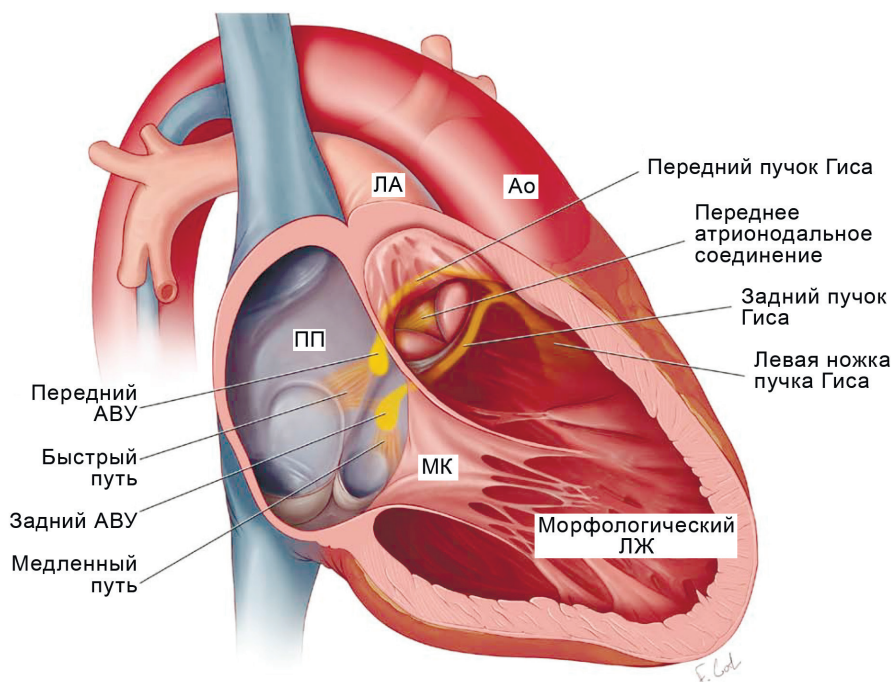


Рис. 1. Анатомия проводящей системы при врожденной корригированной транспозиции магистральных артерий. Свободная стенка праворасположенных камер вырезана для визуализации перегородки. Представлены по два атриовентрикулярных узла (АВУ) и пучка Гиса. Примечание: Ао - аорта; ЛЖ - левый желудочек; МК - митральный клапан; ЛА - легочная артерия; ПП - правое предсердие. Модифицировано из [8].

решения вопроса о необходимости проведения радиочастотной абляции (РЧА) дополнительного пути проведения (ДПП). По данным ХМ ЭКГ выявлена постоянная полная АВ блокада, изменения формы комплекса расценены как интермиттирующий феномен WPW (PQ - 100 мс, QRS 120 мс, дельта волна в отведениях V2-V6), такие же изменения регистрируются на ЭКГ.

Трансторакальная эхокардиография. ПП: размер В-режиме - 4,0 см, объем - 50 мл. ЛП: размер в М-режиме - 4,4 см, объем - 62 мл. ПЖ: не расширен. Систолическое давление в легочной артерии 37 мм рт.ст. Нижняя полая вена: размер - 2,3 см, коллабирует на вдохе менее 50%. «Трикуспидальный» клапан: кольцо - 3,7 см, регургитация 2-3 ст. «Митральный» клапан: кольцо - 3,2 см, регургитация 1-2 ст. ЛЖ: задняя стенка в диастолу - 0,7 см, межжелудочковая перегородка в диастолу - 1 см, конечный диастолический размер - 3,9 см, фракция выброса по Simpson - 60%. ПЖ: конечный диастолический объем - 78 мл, конечный систолический объем - 34 мл, фракция выброса - 56%. Аорта: дуга - 2,5 см, нисходящая - 3,4 см, брюшная - 1,7 см, максимальный градиент давления - 8 мм

рт.ст. Легочная артерия: градиент 12 мм рт.ст., регургитация 1 ст. Дополнительно: перегородки целые, по монитору экстрасистолия. Заключение. Эхокардиографическая картина КТМА. ПЖ слева, системный, от него отходит аорта. ЛЖ справа, от него отходит ЛА. Перекрест кровотока на уровне магистральных сосудов и предсердий. Митральная недостаточность 1-2 ст. Систолическая функция системного ПЖ сохранена. Трикуспидальная недостаточность 2-3 ст. Диастолическая функция ПЖ нарушена по 2 типу. Выраженная гипертрофия стенок ПЖ. Сократительная способность миокарда ЛЖ удовлетворительная. Перикардального, плеврального выпота нет. Легочная гипертензия, СДЛА 37 мм рт.ст. (определена по сбросу на «митральном» клапане). Легочная артерия расположена спереди и справа от аорты. Восходящая аорта и дуга справа (норма).

Пациентка госпитализирована в ФЦССХ Красноярск с диагнозом: ВПС. Корригированная транспозиция магистральных сосудов. Транзиторная АВ-блокада 3 ст. Транзиторная АВ-блокада 2 ст, Мобитц 2. Интермиттирующий феномен WPW. Проведено дообследование, по результатам которого подтверждена полная АВ блокада, функция синусового узла оценена как сохраняющаяся, изменения формы комплекса QRS расценены как феномен WPW, интермиттирующий тип. 18.11.2022 года имплантирован электрокардиостимулятор (ЭКС) с эндокардиальной стимуляцией в режиме DDD (рис. 2, 3). В раннем послеоперационном периоде у пациентки развилось осложнение - левосторонний пневмоторакс, наложен плевральный дренаж. Осложнение купировалось в течение 3 суток.

При выписке прослеживается положительная динамика: у пациентки купирована одышка, пресинкопальные состояния, увеличилась толерантность к физическим нагрузкам. Решено от РЧА ДПП воздержаться, показано наблюдение в динамике. Через 3 месяца после операции в телефонном разговоре пациентка отмечает значительное улучшение самочувствия, описывает симптомы СН, характерные для I функционального класса по NYHA. Контрольный осмотр запланирован через 6

месяцев после имплантации ЭКС в условиях поликлиники ФЦССХ. Предполагается проведение: программирования ЭКС, ХМ ЭКГ, трансторакальной и чреспищеводной эхокардиографии, магнитнорезонансной томографии сердца, повторной консультации кардиолога поликлиники ФЦССХ с определением показаний для протезирования системного клапана.

У пациентов с КТМА описано чередование полной АВ блокады и проведения по ДПП [7]. Интересными особенностями представленных нами данных ХМ ЭКГ являются появление АВ блокады

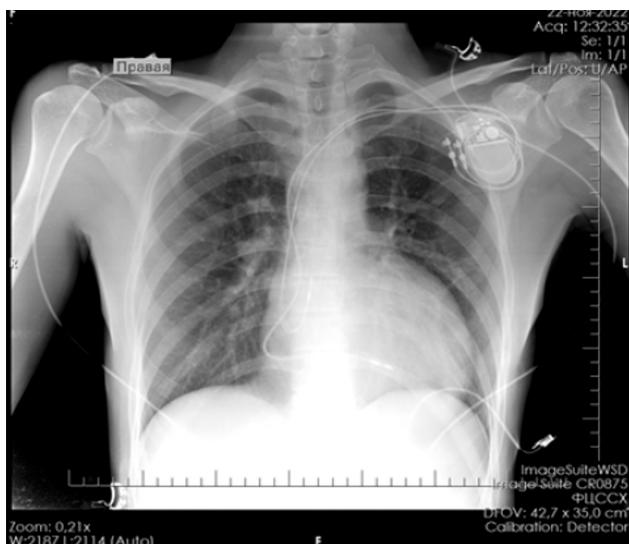


Рис. 2. Рентгенограмма грудной клетки пациентки.

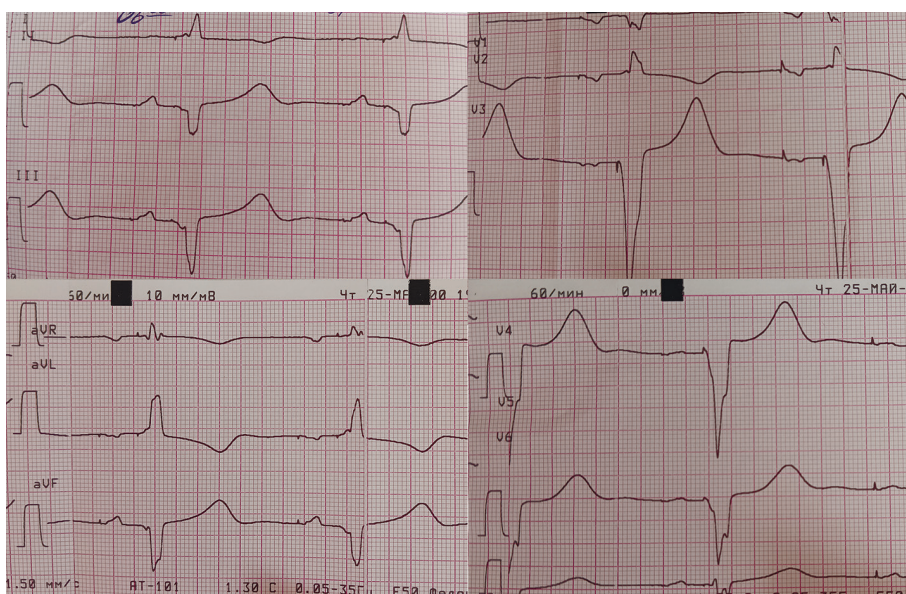


Рис. 3. ЭКГ пациентки после имплантации электрокардиостимулятора.

второй степени второго типа на фоне следования комплексов P-QRS-T с признаками предвозбуждения, а также наличие ретроградного вентрикулоатриального проведения на фоне полной АВ блокады и следующих в своем ритме «узких» комплексов QRS [1]. Известно, что у пациентов с КТМА наряду с АВ блокадой развиваются тахиаритмии, в том числе, связанные с наличием ДПП [8]. Таким больным, как правило, требуется проведения радиочастотной катетерной аблации, что может быть связано с определенными техническими трудностями [9, 10]. Обсуждаемая больная жалобы

на приступы сердцебиения не предъявляла. Предположить, что выявленные у больной при ХМ ЭКГ [1] нарушения ритма и проводимости связаны с наличием ВПС можно было на основании высокой амплитуды волн Р (во II отведении она превышает 300 мкВ) и необычной конфигурации комплексов QRS с признаками предвозбуждения. В компактной части этих комплексов (следующей после дельта волны) в правых грудных отведениях превалируют зубцы R, а в левых - S, что вряд ли можно объяснить чем-то иным, кроме как наличием ВПС.

ЛИТЕРАТУРА

1. Медведев ММ. Необычные результаты холтеровского мониторирования больной. *Вестник аритмологии*. 2023;30(1): e13-e15 [Medvedev MM. Unconventional results of the holter monitoring in a patient. *Journal of Arrhythmology*. 2023;30(1): e12-e14 (In Russ.)]. <https://doi.org/10.35336/VA-2023-1-12>.
2. Bove EL. Congenitally corrected transposition of the great arteries: ventricle to pulmonary artery connection strategies. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 1995;7: 139-44.
3. Susheel Kumar TK. Congenitally corrected transposition of the great arteries. *J Thorac Dis* 2020;12(3): 1213-1218, <http://dx.doi.org/10.21037/jtd.2019.10.15>.
4. Huhta JC, Maloney JD, Ritter DG, et al. Complete atrioventricular block in patients with atrioventricular discordance. *Circulation* 1983; 67:1374-7.
5. Connelly MS, Liu PP, Williams WG, et al. Congenitally corrected transposition of the great arteries in the adult: functional status and complications. *JACC* 1996;27: 1238-1243.
6. Wilkinson JL, Smith A, Lincoln C, et al. Conducting tissues in congenitally corrected transposition with situs inversus. *Br Heart J* 1978;40: 41-8.
7. Bharati S, Rosen K, Steinfield L, Miller RA, Lev M. The anatomic substrate for preexcitation in corrected transposition. *Circulation*. 1980 Oct;62(4): 831-42. doi: 10.1161/01.cir.62.4.831.
8. Baruteau AE, Abrams DJ, Ho SY, et al. Cardiac Conduction System in Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries and Its Clinical Relevance. *J Am Heart Assoc*. 2017 Dec 21;6(12): e007759. doi: 10.1161/JAHA.117.007759.
9. Noheria A, Aasirvatham SJ, Mcleod CJ. Unusual atrioventricular re-entry tachycardia in congenitally corrected transposition of great arteries, a novel site for catheter ablation. *Circulation*. 2016;9: e004120.
10. Ma J, Bian C, Ying Z-Q. Successful ablation of atrioventricular nodal re-entrant tachycardia in a patient with congenitally corrected transposition of the great vessels and situs inversus. *Intern Med*. 2014;53: 1519-1522.