

<https://doi.org/10.35336/VA-1495><https://elibrary.ru/RGNUEK>

КАРДИОМИОПАТИЯ, АССОЦИИРОВАННАЯ С ПРЕДВОЗБУЖДЕНИЕМ ЖЕЛУДОЧКОВ,
ИЛИ ДИССИНХРОНИЧЕСКАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ У ПАЦИЕНТОВ С АСИМПТОМНЫМ
И СИМПТОМНЫМ СИНДРОМОМ ВОЛЬФА-ПАРКИНСОНА-УАЙТА

Е.О.Картофелева, Л.И.Свинцова, О.Ю.Джаффарова, А.В.Сморгон, С.Н.Криволапов
*НИИ кардиологии - филиал ФГБНУ «Томский национальный исследовательский медицинский центр
Российской академии наук» (НИИ кардиологии Томского НМИЦ), Россия, Томск, ул. Киевская 111А.*

Цель. Изучить причинно-следственную связь между функционированием дополнительно предсердно-желудочкового соединения (ДПЖС) и изменениями внутрижелудочковой гемодинамики с развитием диссинхронической кардиомиопатии.

Материал и методы исследования. В исследование было включено 83 пациента с зарегистрированной пре-экситацией по данным ЭКГ. Они были поделены на основную и контрольную группы. В основную группу вошли 33 пациента с диагностированными эхокардиографическими признаками диссинхронической кардиомиопатии (снижение фракции выброса (ФВ), увеличение объемов камер сердца, и/или снижение глобальной продольной деформации (GLS) левого желудочка (ЛЖ)). В контрольную группу были включены 50 пациентов с синдромом / феноменом Вольфа-Паркинсона-Уайта без диссинхронии.

Результаты. После радиочастотной абляции у пациентов основной группы отмечалась закономерная нормализация ширины комплекса QRS и GLS ЛЖ. Медиана ширины QRS до операции составила 110 мс [100; 120] и после операции 70 мс [60; 80] ($p < 0,0001$). Медиана GLS ЛЖ до операции составила -18,2 [-19,1; -17]% и после операции -21,3 [-23; -19,2]% ($p < 0,0001$). Несмотря на отсутствие статистически значимого различия ширины QRS у пациентов основной и контрольной группы, были выявлены статистически значимые различия размера и ФВ ЛЖ. В основной группе медиана конечно-диастолического объема (КДО) ЛЖ (в процентном выражении параметра от индивидуальной прогнозируемой нормы) составила 112% [102; 123] и ФВ ЛЖ - 64% [55; 65], а у пациентов из контрольной группы - 102% [97; 112] и 65% [64; 66] соответственно. Уровень значимости различий для КДО составил $p = 0,0183$, для ФВ ЛЖ - $p = 0,0003$.

Заключение. Описанные факторы риска (возраст пациентов, правосторонняя локализация ДПЖС, выраженность преэкситации), вероятно имеют важное клиническое значение, но не являются специфичными.

Ключевые слова: синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта; диссинхрония; кардиомиопатия; детская популяция; глобальная продольная деформация

Конфликт интересов: отсутствует.

Финансирование: Исследование выполнено в рамках государственного задания Министерства науки и высшего образования Российской Федерации, № государственной регистрации 122020300044-8.

Рукопись получена: 27.03.2025 **Исправленная версия получена:** 28.04.2025 **Принята к публикации:** 29.05.2025

Ответственный за переписку: Картофелева Елена Олеговна, E-mail: lenakartofeleva@yandex.ru

Е.О.Картофелева - ORCID ID 0000-0003-2469-8098, Л.И.Свинцова - ORCID ID 0000-0002-2056-4060, О.Ю.Джаффарова - ORCID ID 0000-0002-3947-4903, А.В.Сморгон - ORCID ID 0000-0002-6531-7223, С.Н.Криволапов - ORCID ID 0000-0001-8121-8287

For citation: Картофелева ЕО, Свинцова ЛИ, Джаффарова ОЮ, Сморгон АВ, Криволапов СН. Кардиомиопатия, ассоциированная с предвозбуждением желудочков, или диссинхроническая кардиомиопатия у пациентов с асимптомным и симптомным синдромом Вольфа-Паркинсона-Уайта. *Вестник аритмологии*. 2025; 32(2): 33-41. <https://doi.org/10.35336/VA-1495>.

CARDIOMYOPATHY ASSOCIATED WITH VENTRICULAR PRE-EXCITATION OR DISSYNCHRONOUS
CARDIOMYOPATHY IN PATIENTS WITH ASYMPTOMATIC AND SYMPTOMATIC
WOLFF-PARKINSON-WHITE SYNDROME: PERSONAL EXPERIENCE IN PATIENT MANAGEMENT
E.O.Kartofeleva, L.I.Svintsova, O.Yu.Dzhaffarova, A.V.Smorgon, S.N.Krivolapov
*Federal State Budgetary Scientific Institution «Tomsk National Research Medical Center of the Russian Academy
of Sciences», Russia, Tomsk, 111A Kiyevskaya.*

Aim. To study the causal relationship between the functioning of accessory pathway and changes in intraventricular hemodynamics in patients with dissynchronous cardiomyopathy.

Methods. The study included 83 patients with registered preexcitation according to ECG data. Patients were divided into study and control group. The study group included 33 patients with diagnosed echocardiographic signs of dissynchro-

nous cardiomyopathy (reduced ejection fraction (EF), increased chamber volume and/or decreased global longitudinal strain (GLS) of the left ventricle (LV)). The control group included 50 patients with Wolff-Parkinson-White syndrome/phenomenon without dissynchrony.

Results. After radiofrequency ablation (RFA), patients in the study group showed natural normalization of the QRS complex width and LV GLS. The median QRS width before RFA was 110 ms [100; 120] and after RFA 70 ms [60; 80] ($p < 0.0001$). The median LV GLS before RFA was -18.2% [-19.1; -17] and after RFA -21.3% [-23; -19.2] ($p < 0.0001$). Despite the absence of statistically significant differences in the QRS width in patients in the study and control groups, statistically significant differences in the size and LV EF were revealed. In the study group, the median of end-diastolic volume (EDV) of LV (as a percentage of the parameter from the individual predicted norm) was 112% [102; 123] and EF was 64% [55; 65], and in patients from the control group 102% [97; 112] and 65% [64; 66], respectively. The level of significance of the differences for EDV was $p = 0.0183$, for EF it was $p = 0.0003$.

Conclusion. Risk factors of dissynchronous cardiomyopathy (age of patients, right-sided localization of accessory pathway, severity of ventricular preexcitation) are probably of important clinical significance, but are not specific.

Key words: Wolff-Parkinson-White syndrome; dyssynchrony; cardiomyopathy; pediatric population; global longitudinal strain

Conflict of interest: none.

Funding: The study was carried out within the framework of the state assignment of the Ministry of Science and Higher Education of the Russian Federation, state registration number 122020300044-8.

Received: 27.03.2025 **Revision received:** 28.04.2025 **Accepted:** 29.05.2025

Corresponding author: Kartofeleva Elena, E-mail: lenakartofeleva@yandex.ru

E.O.Kartofeleva - ORCID ID 0000-0003-2469-8098, L.I.Svintsova - ORCID ID 0000-0002-2056-4060, O.Yu. O.Yu. Dzhaifarova - ORCID ID 0000-0002-3947-4903, A.V.Smorgon - ORCID ID 0000-0002-6531-7223, S.N.Krivolapov - ORCID ID 0000-0001-8121-8287

For citation: Kartofeleva EO, Svintsova LI, Dzhaifarova OYu, Smorgon AV, Krivolapov SN. Cardiomyopathy associated with ventricular pre-excitation or dissynchronous cardiomyopathy in patients with asymptomatic and symptomatic Wolff-Parkinson-White syndrome: personal experience in patient management. *Journal of Arrhythmology*. 2025; 32(2): 33-41. <https://doi.org/10.35336/VA-1495>.

У пациентов с феноменом Вольфа-Паркинсона-Уайта (ВПУ) предвозбуждение желудочков, обусловленное функционированием правосторонних дополнительных предсердно-желудочковых соединений (ДПЖС), может вызвать диссинхронию межжелудочковой перегородки (МЖП) [1]. Из-за двойного возбуждения желудочков по проводящей системе сердца (атриовентрикулярный узел, пучок Гиса) и ДПЖС, происходит электрическая и механическая эксцентрическая активация желудочков с преждевременной активацией базальной части МЖП относительно сокращения остального миокарда, что приводит к нарушению синхронности сокращения миокарда левого желудочка (ЛЖ) [2]. МЖП истончается, как при аневризме, с формированием сегментарной дискинезии и выпячиванием МЖП в правый желудочек в систолу желудочков (рис. 1). Эти изменения приводят к развитию диссинхронии ЛЖ, как у пациентов с блокадой левой ножки пучка Гиса или постоянной правожелудочковой кардиостимуляцией [3-5].

Согласно данным литературы, формирование кардиомиопатии (КМП) чаще наблюдается у пациентов с

ВПУ без эпизодов суправентрикулярной тахикардии (СВТ) или с единичными приступами. Это отличает диссинхроническую КМП от хорошо изученной аритмогенной тахииндуцированной КМП. Как и в случае с тахииндуцированной КМП, диссинхрония у пациентов с феноменом ВПУ, в большинстве случаев разрешается после радиочастотной абляции (РЧА) ДПЖС [6, 7].

Считается, что формирование диссинхронической КМП чаще наблюдается у пациентов раннего возраста, с наиболее выраженной преэкситацией на ЭКГ и правой септальной или правой боковой локализацией ДПЖС [6]. Однако КМП также может наблюдаться у взрослых пациентов [6, 8, 9]. А левосторонняя лока-

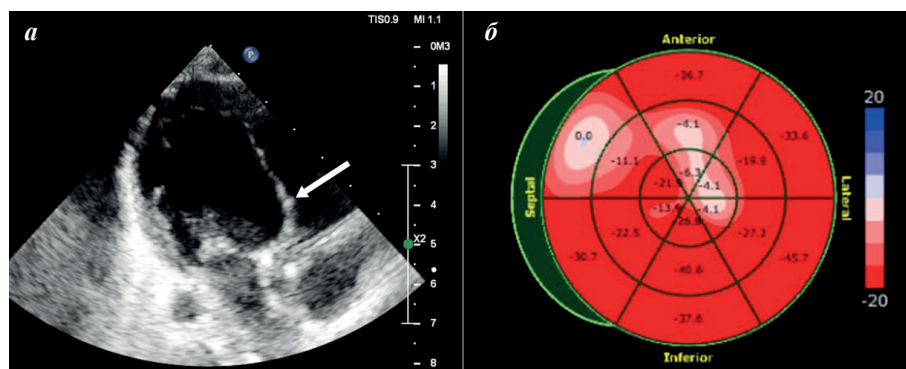


Рис. 1. Эхокардиография (а) и speckle-tracking эхокардиография (б): аневризматическое выпячивание межжелудочковой перегородки (показано стрелкой), сопровождающееся нарушением продольной деформации в базальном сегменте межжелудочковой перегородки.

лизация ДПЖС не исключает возможность развития КМП [3].

Первая публикация, описывающая формирование дилатационной кардиомиопатии (ДКМП) у детей с феноменом ВПУ и диссинхронией, была опубликована в 2004 году. Однако до сих пор остается много нерешенных вопросов, в основном связанных с диагностикой данного состояния, не существует единой формулировки. В литературе можно встретить разные определения: «кардиомиопатия, индуцированная преэкситацией» (preexcitation induced cardiomyopathy), «симптомный манифестирующий феномен ВПУ» (symptomatic manifesting WPW phenomenon), «дисфункция желудочков, вызванная предвозбуждением» (ventricular dysfunction secondary to preexcitation), «кардиомиопатия, связанная с предварительным возбуждением желудочков» (ventricular preexcitation-associated cardiomyopathy) [6-9]. Это связано с тем, что в действующих классификациях КМП у детей нет определения для данного вида КМП [10,11]. Для простоты понимания в данной работе мы используем термин диссинхроническая КМП.

В большинстве представленных публикациях, диагноз КМП у пациентов с феноменом ВПУ был поставлен на основании данных трансторакальной эхокардиографии (ЭхоКГ) (ФВ ЛЖ < 55%, фракция укорочения ЛЖ < 25%) и наличия у пациентов клинических проявлений сердечной недостаточности (СН) [6]. В последнее время стало популярным определение нарушений систолической функции ЛЖ, при помощи методики Speckle-tracking ЭхоКГ. Было показано, что данный метод обладает более высокой чувствительностью в отношении диагностики нарушения контрактильности ЛЖ, в том числе на «субклиническом» уровне, в сравнении с привычным показателем ФВ ЛЖ [12, 13]. Кроме того, наличие у пациента диссинхронии, может привести к ошибкам при измерении значения ФВ ЛЖ [14].

Диссинхроническая КМП имеет благоприятное течение и в большинстве случаев разрешается после проведения РЧА ДПЖС. Также в литературе описаны случаи обратного ремоделирования ЛЖ после спонтан-

ного прекращения функционирования ДПЖС, которое чаще встречается у детей до 1 года [6, 7]. Использование антиаритмических препаратов (флекаинид, амиодарон, пропафенон) может привести к прекращению возбуждения по ДПЖС. Однако по данным литературы медикаментозная терапия имела ограниченную эффективность и в дальнейшем таким пациентам приходилось проводить РЧА ДПЖС [6, 15-18]. Учитывая риск развития осложнений при проведении РЧА у пациентов с весом менее 15 кг [19], использование медикаментозной терапии может рассматриваться, как альтернативный способ введения маленьких детей до достижения ими оптимальных показателей физического развития для выполнения РЧА.

Цель исследования: изучить причинно-следственную связь между функционированием ДПЖС и появлением изменений внутрижелудочковой гемодинамики с развитием диссинхронической кардиомиопатии.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Характеристика пациентов

В исследование было включено 83 пациента с зарегистрированной преэкситацией по данным ЭКГ. Все пациенты находились на обследовании и лечении с 2015 по 2025 годы и были разделены на 2 группы, основную и контрольную. В основную группу вошли 33 пациента с диагностированными по данным ЭхоКГ признаками диссинхронической КМП (снижение ФВ, увеличение объемов камер сердца, и/или снижение GLS ЛЖ), 14 пациентов (42%) из основной группы предъявляли жалобы на эпизоды учащенного сердцебиения, при этом только у 5 пациентов (15%) на ЭКГ был зарегистрирован пароксизм СВТ, Остальные 19 пациентов (58%) - были асимптомными, Контрольную группу составили 50 пациентов с синдромом / феноменом ВПУ без ЭхоКГ признаков диссинхронии.

Критериями исключения из исследования являлись:

- наличие ВПС, первичных КМП (гипертрофическая, дилатационная, рестриктивная), лабораторно-подтвержденного миокардита;

Таблица 1.

Клинико-демографическая характеристика пациентов

	Основная группа (n=33)	Контрольная группа (n=50)	p
Мужской пол, n (%)	17 (51,5)	28 (56)	0,689
ВПГ, лет (Me [Q1; Q3])	14 [8;16]	11 [8;15]	0,462
ВП РЧА, лет (Me [Q1; Q3])	13 [8;15]	11 [9;16]	0,462
Манифестирующая преэкситация, n (%)	26 (78,8)	36 (72)	0,487
Преходящая преэкситация, n (%)	7 (21,2)	14 (28)	0,492
Правостороннее ДПЖС, n (%)	29 (87,8)	31 (62)	0,008
Левостороннее ДПЖС, n (%)	6 (18,2)	18 (36)	0,074
Нодовентрикулярный тракт, n (%)	3 (9,1)	3 (6)	0,595

Примечание: ВПГ - возраст первичной госпитализации; ВП - возраст проведения; РЧА - радиочастотная абляция; ДПЖС - дополнительное предсердно-желудочковое соединение.

- наличие острых инфекционных и обострения хронических соматических заболеваний;
- наличие аритмогенной КМП, обусловленной постоянной или непрерывно-рецидивирующей формами тахикардии;
- наличие по данным анамнеза у пациента эндокринной патологии, которая может сопровождаться повышением среднесуточной ЧСС (например, гипертиреоз, Болезнь Аддисона, феохромоцитомы и др.);
- нежелание родителей пациентов и пациентов, достигших 15-летнего возраста, участвовать в исследовании.

Пациентам обеих групп была выполнена РЧА ДПЖС. Оперативное лечение считалось эффективным при отсутствии преэкситации на электрокардиограмме и отсутствии рецидива тахикардии во время контрольной стимуляции. В раннем послеоперационном периоде осложнений, связанных с процедурой РЧА, не отмечалось.

Всем пациентам до и через 3-5 дней после операции было проведено стандартное обследование, включающее ЭКГ с оценкой ширины QRS, холтеровское мониторирование ЭКГ (ХМ ЭКГ), ЭхоКГ с оценкой размеров, объемов камер сердца и сократительной функции ЛЖ и Speckle-tracking ЭхоКГ для оценки GLS ЛЖ.

В качестве «нормы» показателей ЭКГ принимались значения, полученные в ходе основных мировых популяционных скринингов ЭКГ у детей [20]. Анализ результатов ХМ ЭКГ проводился в соответствии со стандартным протоколом [21]. ЭхоКГ исследование проводилось на аппарате Affinity 70cv (Philips, Нидерланды) согласно рекомендациям Американского общества эхокардиографии [22]. Кроме стандартных измерений объемов камер, оценивали отклонение объемов предсердий и конечного диастолического объема (КДО) ЛЖ от индивидуально прогнозируемых антропометрических норм, выраженное в процентах. Такой подход связан с возрастной и антропометрической неоднородностью пациентов, а также применим для динамической оценки показателей ЭхоКГ в связи с увеличением размеров сердца при изменении возраста и антропометрических данных. Данные показатели определялись автоматически, в программном приложении «Child Heart» [23, 24]. Определение ФВ ЛЖ осуществлялось по методу Simpson. При этом норма у детей считалась значение более 62-64%. Анализ GLS был произведен с использованием программного обеспечения (QLAB) согласно рекомендациям Европейского общества кардиологов (ESC), Европейской ассоциации специалистов по методам визуализации сердечно-сосудистой системы (EACVI) и Американского общества эхокардиографии (ASE) [25]. Для работы были выбраны значения GLS_Avg. Пороговое значение GLS_Avg, указывающее на нарушение систолической функции, составляет -21%.

Статистический анализ

Статистическую обработку полученных данных выполняли с помощью программы STATISTICA 10. Категориальные показатели представлены абсолютными

(n) и относительными (в %) частотами, n (%). Количественные показатели представлены медианой (Me) и интерквартильным промежутком [Q1; Q3], Me [Q1; Q3]. Различия между двумя зависимыми выборками измерений количественного признака, оценивались с помощью критерия Уилкоксона. Межгрупповые сравнения количественных показателей выполнялись по критерию Манна-Уитни. Критический уровень значимости при проверке статистических гипотез в данном исследовании составлял 0,05.

ПОЛУЧЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ

В основную группу было включено 33 пациента, из них 17 мальчиков (51,5%) и 16 девочек (48,5%); в возрасте от 9 месяцев до 17 лет, средний возраст пациентов составил 14 [8;16] лет. В контрольной группе

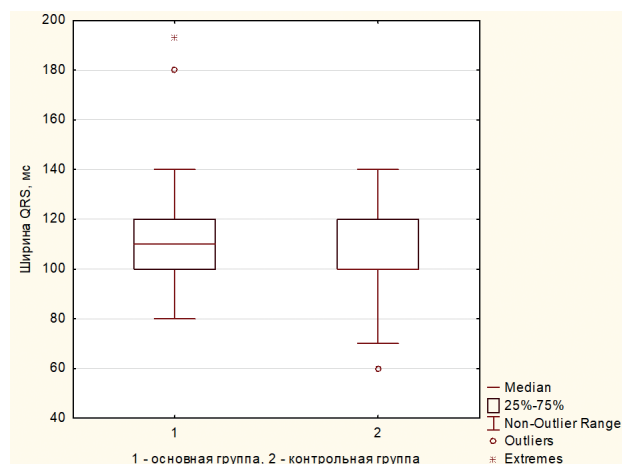


Рис. 2. Диаграммы размаха ширины QRS в основной и контрольной группах до РЧА.

Таблица 2.

Электрофизиологическая и эхокардиографическая характеристика пациентов

	Основная группа (n=33)		Контрольная группа (n=50)	p
	До РЧА	После РЧА		
Продолжительность QRS, мс (Me [Q1; Q3])	110 [100; 120]	70 [60; 80]	110 [100;120]	p ₁ <0,0001 p ₂ =0,6572
КДО ЛЖ, мл (Me [Q1; Q3]),	78 [58; 88]	78 [54; 86]	72 [50; 90]	p ₁ =0,1952 p ₂ =0,5164
КДО ЛЖ % (Me [Q1; Q3])	112 [102; 123]	105 [101; 118]	102 [97; 112]	p ₁ =0,1153 p ₂ =0,0183
КДИ ЛЖ, мл/м ² (Me [Q1; Q3])	54,82 [50,5; 60,6]	53,04 [50,5; 57,8]	51,195 [47,76; 55,13]	p ₁ =0,1624 p ₂ =0,0081
ФВ ЛЖ (В режим), % (Me [Q1; Q3])	64 [55; 65]	64 [56; 65]	65 [64; 66]	p ₁ =0,2636 p ₂ =0,0003
GLS ЛЖ, % (Me [Q1; Q3])	-18,2 [-19,1; -17]	-21,3 [-23; -19,2]	-23,5 [-25,2; -21,9]	p ₁ <0,0001 p ₂ <0,0001

Примечание: p₁ - уровень статистической значимости различий показателя в группе с синдромом ВПУ и диссинхронией до и после РЧА; p₂ - уровень статистической значимости различий показателя в основной (до РЧА) и контрольной группах; КДО ЛЖ - конечный диастолический объем левого желудочка; КДО ЛЖ% - процентное выражение параметра от индивидуальной прогнозируемой нормы; КДИ ЛЖ - конечно-диастолический индекс левого желудочка; ФВ ЛЖ (В) - фракция выброса левого желудочка по Симпсону в В - режиме; GLS ЛЖ - глобальная деформация левого желудочка

было 50 пациентов, 22 мальчика (44%) и 28 девочек (56%), возраст варьировал от 4 лет до 17 лет, средний возраст составил 11 [8;15] лет (табл. 1). Отсутствие у наших пациентов пароксизмов СВТ, редкие пароксизмы СВТ (с продолжительностью от нескольких минут до нескольких часов и кратностью от 1 раза в месяц до 1 раза в год), а также нормальные показатели среднесуточной ЧСС по данным ХМ ЭКГ, демонстрирует отличие кардиомиопатии, связанной с предвозбуждением, от тахииндуцированной кардиомиопатии.

В основной группе статистически значимо преобладало правостороннее расположение ДПЖС ($p=0,008$). У двух пациентов основной группы (6%) и двух пациентов контрольной группы (4%) одновременно функционировали правосторонний и левосторонний ДПЖС (табл. 1).

Проведение ЭКГ у детей основной и контрольной групп не показало значимых различий ширины комплекса QRS (рис. 2). У пациентов основной группы в послеоперационном периоде наблюдалась закономерная нормализация ширины комплекса QRS. Среди пациентов основной группы исходно, до проведения РЧА, только у 5 пациентов (15,2%) отмечалось увеличение ЛЖ. Из них у 3 пациентов (9,1%) дилатация ЛЖ сопровождалась увеличением предсердий. Снижение ФВ ЛЖ было выявлено у 9 пациентов (27,2%). Анализ показателей ЭхоКГ демонстрируют, что у пациентов с диссинхронией размеры ЛЖ больше, а ФВ ЛЖ меньше, чем у пациентов контрольной группы (рис. 3). Среди пациентов основной группы было получено статистически значимое улучшение GLS ЛЖ после операции. Также было выявлено улучшение показателей контрактильности ЛЖ (ФВ b-режим, метод Simpson) и размера ЛЖ (КДО, конечно-диастолический индекс (КДИ)), но уровень значимости различий достигнут не был (табл. 2).

ОБСУЖДЕНИЕ ПОЛУЧЕННЫХ РЕЗУЛЬТАТОВ

Поиск причинно-следственной связи между функционированием ДПЖС и развитием диссинхронической, ассоциированной с презжитацией КМП - относительно новое направление в аритмологии. Несмотря на появление в последнее время новых публи-

каций, посвященных этой теме, до сих пор остается много нерешенных вопросов.

Согласно данным литературы, диссинхроническая КМП чаще развивается у пациентов с феноменом ВПУ (при отсутствии пароксизмов СВТ) или с единичными приступами СВТ. Эти данные согласуются с результатами нашего исследования, где у 79% пациентов в анамнезе и по данным ХМ ЭКГ отсутствовали пароксизмы тахикардии.

Ввиду отсутствия единых критериев данной патологии и отсутствия ее в классификации КМП, перед госпитализацией в наше отделение 7 пациентов основной группы наблюдались в других клиниках с основным диагнозом дилатационной КМП и сопутствующим диагнозом феномен ВПУ. Терапия, которую получали пациенты на момент госпитализации (различные комбинации ингибитора ангиотензинпревращающего фермента, бета-адреноблокаторов, мочегонных препаратов, антагонистов минералокортикоидных рецепторов, дигоксина, кардиометаболической терапии) не имела значимого клинического эффекта. У большей части наших пациентов ($n=24$, 72,7%) были выявлены только субклинические нарушения контрактильности: повышение GLS ЛЖ, при нормальных значениях ФВ и размеров ЛЖ. Тем самым проведение только «стандартного» протокола ЭхоКГ может привести к недооценке диссинхронии и начальных проявлений диссинхронической кардиомиопатии у детей с синдромом ВПУ.

A.Miyazaki et al. (2022) отмечают, что развитие ассоциированной с презжитацией кардиомиопатии чаще наблюдалось у детей грудного и раннего возраста. Также они описали случаи обнаружения диссинхронической КМП у взрослых пациентов (с 18 до 59 лет) [6]. Иногда быстрое прогрессирование вентрикулярной дисфункции развивается у маленьких пациентов сразу после рождения [26, 27]. В нашем исследовании диссинхрония и нарушение контрактильности, чаще выявлялось у детей школьного возраста. В настоящее время распространенность диссинхронической КМП у пациентов с феноменом / синдромом ВПУ не известна. Это связано с тем, что некоторым пациентам была успешно выполнена РЧА ДПЖС до развития КМП. Ещё часть пациентов наблюдается с диагнозом идиопатическая ДКМП [6, 26], получают терапию СН или даже находятся в листе ожидания на трансплантацию сердца, имплантацию вспомогательной желудочковой системы [28, 29].

У выявленных нами пациентов преимущественно наблюдалась правосторонняя локализация ДПЖС, что совпадает с данными литературы [30]. Хотя левосторонняя локализация ДПЖС не исключает возможность развития КМП, но встречается реже.

Согласно действующим рекомендациям по проведению РЧА у детей, у пациентов с феноменом ВПУ и желудочковой дисфункцией, вторичной по отношению к предвозбуждению желудочков и резистентной к медикаментозной терапии, рекомендовано проведение РЧА с классом рекомендации IIa [9]. Эта рекомендация относится и к пациентам, чей вес составляет менее 15 кг. Описаны случаи проведения РЧА у детей

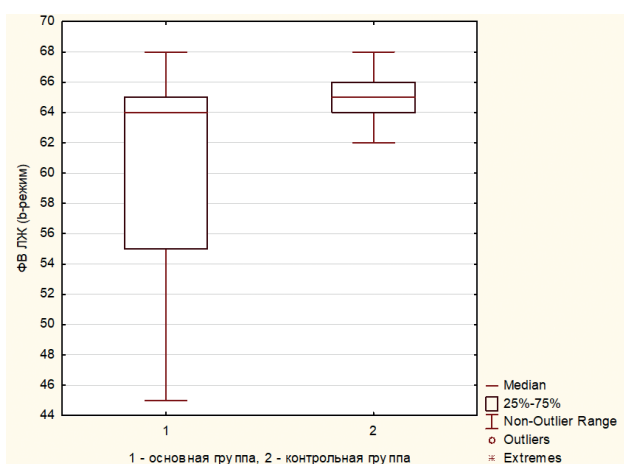


Рис. 3. Диаграммы размаха ФВ ЛЖ (метод Simpson, В-режим) в основной и контрольной группах до РЧА.

до года (в возрасте 2 и 4 месяцев), у которых отсутствовали пароксизмы СВТ, но после рождения отмечалось быстрое прогрессирование дисфункции ЛЖ с развитием клиники СН. В одном случае перед проведением РЧА пациентке потребовалось имплантация вспомогательной бивентрикулярной желудочковой системы (BiVAD). Система BiVAD была удалена через 30 дней после проведения РЧА и нормализации показателей ЭхоКГ [29]. В другом случае пациент получал терапию амиодароном, которая не оказала положительного эффекта [31].

В литературе описаны случаи использования медикаментозной терапии (амиодарон, флекаинамид, пропафенон) при синдроме ВПУ, как альтернативного способа ведения маленьких детей, пока пациент не достигнет оптимальных показателей физического развития для проведения РЧА. В нашей практике только одна пациентка получала терапию амиодароном, которая была назначена в связи с эпизодом СВТ. Данная пациентка наблюдалась в других клиниках с основным диагнозом дилатационная КМП и сопутствующим диагнозом - синдром ВПУ. На фоне медикаментозной терапии сердечной недостаточности и амиодарона, у нее однократно был зарегистрирован эпизод СВТ, сохранялись клинико-инструментальные признаки кардиомиопатии. Впервые пациентка поступила в наше отделение в возрасте 9 месяцев, но РЧА было проведено только в возрасте 2 лет и 10 месяцев, когда масса тела достигла 16 кг. Полное обратное ремоделирование ЛЖ произошло только через 2 года после проведения РЧА [32].

Восстановление сердечной функции после РЧА ДПЖС происходит в различные сроки: от нескольких дней, до нескольких лет [6]. По данным литературы описаны случаи, когда на восстановление функции ЛЖ потребовалось более 3 лет. К факторам, которые коррелируют со временем и степенью восстановления функции ЛЖ после РЧА, относят степень исходной дисфункции ЛЖ, а также возраст пациента (старше 6 лет). Соответственно у детей старше 6 лет имеющих тяжелую СН, иногда происходит только частичное восстановление функции ЛЖ после проведения РЧА [7, 8]. Среди наших пациентов восстановление функции ЛЖ чаще наблюдалось в раннем послеоперационном периоде, что вероятно связано с тем, что большая часть пациентов имели только субклиническое нарушение контрактильности (повышение GLS). Среди пациентов с исходным ремоделированием ЛЖ (увеличение ЛЖ, снижение контрактиль-

ности) восстановление функции ЛЖ отмечалось через 6 месяцев - 3 года после РЧА (рис. 4). Восстановление функции ЛЖ после проведения РЧА, а также наличие исходно преэкситации на ЭКГ, свидетельствует не только о роли эксцентрической активации миокарда в развитии диссинхронической КМП с дилатационным фенотипом, но и отличает кардиомиопатию пациентов с феноменом ВПУ от идиопатической ДКМП [6, 7].

Описанные факторы риска (возраст пациентов, правосторонняя локализация ДПЖС, выраженность предвозбуждения желудочков), вероятно имеют важное клиническое значение, но не являются специфичными. Поэтому поиск новых предикторов развития диссинхронической КМП у пациентов с феноменом ВПУ, необходим для определения прогноза и тактики лечения пациентов.

Согласно данным литературы диссинхрония ЛЖ и аномальное движение МЖП предшествуют ремоделированию ЛЖ (увеличение объема, снижению фракции выброса (ФВ)), имитирующему идиопатическую ДКМП [33]. Поэтому распространенность пациентов с феноменом ВПУ и признаками ДКМП меньше, чем пациентов с диссинхронией. В нашем исследовании при оценке функции ЛЖ наряду с ФВ мы использовали показатели глобальной деформации ЛЖ в продольном направлении (GLS ЛЖ). Это связано с тем, что GLS ЛЖ более воспроизводима, чем другие формы деформации (по окружности, радиальная). Кроме того, анализ продольной деформации посредством методики Speckle-tracking ЭхоКГ теперь доступен и встроено в большинство современных эхокардиографических аппаратов, и его можно измерять напрямую, без передачи изображений в компьютерное программное обеспечение для автономного анализа.

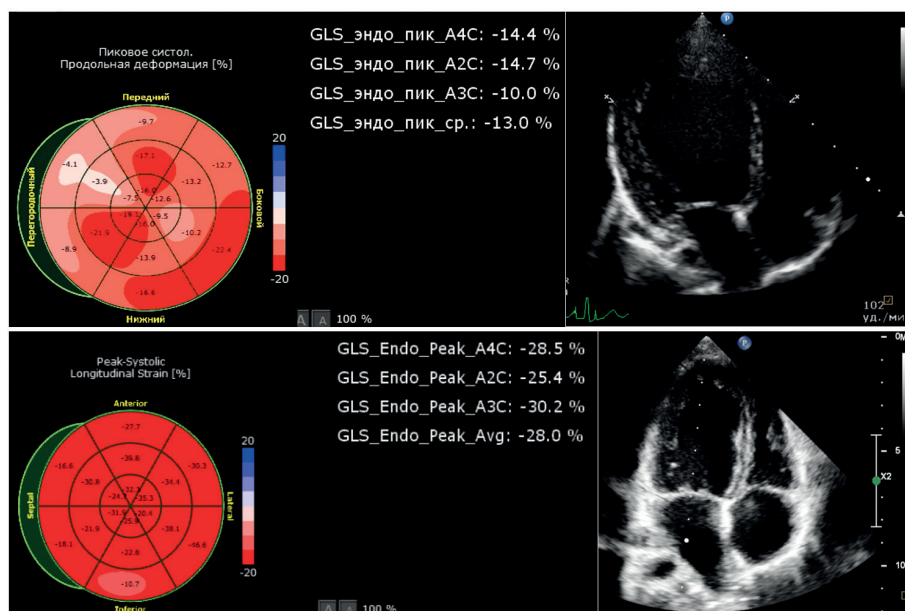


Рис. 4. Примеры эхокардиографических измерений: speckle-tracking эхокардиография, 18-сегментная полярная карта (слева), трансторакальная эхокардиография (справа). Дилатация левого желудочка и снижение продольной деформации (GLS) в базальных, средних сегментах переднеперегородочной области у пациентки с правосторонним ДПЖС до РЧА (возраст 9 месяцев) (сверху). Нормализация размера левого желудочка и продольной деформации через 2 года 9 месяцев после РЧА ДПЖС (снизу).

Анализ продольной деформации сегментов полярной карты (Bull's eyes) позволяет оценить продольную деформацию для каждого сегмента в отдельности и среднее значение глобальной продольной деформации (GLS_Avg). Прежде всего при анализе пациентов с синдромом ВПУ внимание уделяется базальным и средним сегментам миокарда. Это связано с тем, что ДПЖС располагаются только в базальных и средних сегментах, а анализ апикальных сегментов бывает затруднителен из-за плохого отслеживания верхушечных сегментов. Цветовая шкала полярной карты представлена от темно-красного цвета, для сегментов с высокой отрицательной деформацией / укорочением (нормальные значения) до синего цвета, для сегментов с положительной деформацией / растяжением (отсутствие деформации). Пораженный сегмент обычно демонстрирует либо низкую отрицательную деформацию (бледно-розовую), либо положительную деформацию (синюю). G.Abdelmohsen et al. выявили, что сегменты, связанные с ДПЖС, также имеют ранний пик деформации, поскольку электрические импульсы приходят к этим сегментам раньше, вызывая значительную диссинхронию [3].

Остается открытым вопрос о вкладе генетических нарушений в формирование диссинхронической КМП. В доступной литературе данных о гено-фенотипической корреляции у пациентов с синдромом ВПУ и диссинхронической КМП не представлено. Только M.Emmel et al. высказали сомнения относительно генетической причины данного заболевания. Свое предположение авторы обосновали

отсутствием семейного анамнеза у своих пациентов, а также выздоровлением пациентов после прекращения функционирования ДПЖС [1]. Однако известно, что на клиническое течение заболеваний оказывают влияние не только мутации в генах, но и действие других генетических факторов, способных модифицировать влияние таких мутаций (генов-модификаторов). Влияние генетических модификаторов может утяжелять течение болезни (выше риск развития заболевания, более тяжелое течение), а может, наоборот, выполнять протективную роль.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Наличие презкитации и обратное ремоделирование ЛЖ после прекращения функционирования ДПЖС, не только свидетельствует о непосредственной роли эксцентрической активации миокарда в развитии диссинхронической КМП, но и отличает её от дилатационной КМП. В настоящее время существует необходимость в стандартизации диагностических критериев и классификации КМП, вызванной презкитацией, у пациентов с феноменом ВПУ. Мы считаем, что пациентам с синдромом / феноменом ВПУ следует включить в эхокардиографическое исследование методику Speckle-tracking ЭхоКГ для диагностики «субклинических» нарушений контрактильности миокарда, которые не могут быть обнаружены посредством стандартного протокола ЭхоКГ. В случае выявления подобных изменений, раннее проведение РЧА ДПЖС позволит предупредить прогрессирование КМП и улучшить прогноз для пациентов.

ЛИТЕРАТУРА

1. Emmel M, Balaji S, Sreeram N. Ventricular preexcitation associated with dilated cardiomyopathy: a causal relationship? *Cardiol Young*. 2004;14(6): 594-599. <https://doi.org/10.1017/S1047951104006031>;
2. Мамчур СЕ, Сизова ИН, Шмелевич СА. Оценка внутрижелудочковой диссинхронии у пациентов с манифестирующей желудочковой презкитацией при помощи трехмерной эхокардиографии в режиме реального времени. *Анналы аритмологии*. 2014;11(1): 31-37. [Mamchur SE, Sizova IN, Shmulevich SA. Evaluation of the intraventricular dyssynchrony in patients with manifesting ventricular preexcitation using three-dimensional echocardiography. *Annaly Aritmologii*. 2014;11(1): 31-37 (In Russ.)]. <https://doi.org/10.15275/annaritmol.2014.1.4>;
3. Abdelmohsen G, El-Faragy N, Abdelaziz O, et al. Using 2D speckle-tracking echocardiography to localize the accessory pathway and evaluate cardiac function and dyssynchrony in pediatric patients with Wolf-Parkinson-White syndrome. *Eur J Pediatr*. 2023;182(8): 3659-3669. <https://doi.org/10.1007/s00431-023-05040-x>;
4. Cheng Z, Liu H, Chen Y, et al. Two-dimensional speckle tracking imaging to assess the hazards of left ventricular function and ventricular wall motion disorders in children with pre-excitation syndrome and the efficacy of radiofrequency ablation treatment. *Eur Rev Med Pharmacol Sci*. 2023;27(17):7882-7890. https://doi.org/10.26355/eur-rev_202309_33545.
5. Мамедова АИ, Приходько НА, Любимцева ТА, и др. отсутствием семейного анамнеза у своих пациентов, а также выздоровлением пациентов после прекращения функционирования ДПЖС [1]. Однако известно, что на клиническое течение заболеваний оказывают влияние не только мутации в генах, но и действие других генетических факторов, способных модифицировать влияние таких мутаций (генов-модификаторов). Влияние генетических модификаторов может утяжелять течение болезни (выше риск развития заболевания, более тяжелое течение), а может, наоборот, выполнять протективную роль.
6. Miyazaki A, Uemura H. Perspective of preexcitation induced cardiomyopathy; early septal contraction, and subsequent rebound stretch. *J Cardiol*. 2022;79(1):30-35. <https://doi.org/10.1016/j.jjcc.2021.08.017>.
7. Etheridge SP, Gakenheimer-Smith L, Asaki SY, et al. Asymptomatic Wolff-Parkinson-White Syndrome: An Ounce of Prevention Is Worth the Risk of Cure. *Curr Cardiol Rep*. 2023;25(6): 543-551. <https://doi.org/10.1007/s11886-023-01879-6>.
8. Савельев АА, Каменев АВ, Берман МВ, Медведев ММ. Обследование и лечение пациентки с симптомным манифестирующим феноменом WPW: клиническое наблюдение. *Вестник аритмологии*. 2022;29(4): e1-e8. [Savelev AA, Kamenev AV, Berman MV, Medvedev MM. Examination and treatment of a female patient with symptomatic manifesting WPW phenomenon: case report. *Journal of Arrhythmology*. 2022;29(4): e1-e8. (In Russ.)]. <https://doi.org/10.35336/VA-2022-4-11>.
9. Philip Saul J, Kanter RJ, et al. PACES/HRS expert con-

- sensus statement on the use of catheter ablation in children and patients with congenital heart disease: Developed in partnership with the Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES) and the Heart Rhythm Society (HRS). Endorsed by the governing bodies of PACES, HRS, the American Academy of Pediatrics (AAP), the American Heart Association (AHA), and the Association for European Pediatric and Congenital Cardiology (AEPC). *Heart Rhythm*. 2016;13(6): e251-e289. <https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2016.02.009>.
10. Pasotti M, The MOGE(S) Classification for a Phenotype-Genotype Nomenclature of Cardiomyopathy: More Questions Than Answers? *J Am Coll Cardiol*. 2014;63(23): 2584. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2014.01.078>.
 11. Lipshultz SE, Law YM, Asante-Korang A, et al. Cardiomyopathy in Children: Classification and Diagnosis: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation*. 2019;140(1): e9-e68. <https://doi.org/10.1161/CIR.0000000000000682>.
 12. Dai C, Guo B, Li WenXiu, et al. The effect of ventricular pre-excitation on ventricular wall motion and left ventricular systolic function. *Europace*. 2018;20(7): 1175-1181. <https://doi.org/10.1093/europace/eux242>.
 13. Cameli M, Mandoli GE, Sciacaluga C, Mondillo S. More than 10 years of speckle tracking echocardiography: Still a novel technique or a definite tool for clinical practice? *Echocardiography*. 2019; 36(5): 958-970. <https://doi.org/10.1111/echo.14339>.
 14. Hayashi T, Ono H, Kaneko Y. Echocardiographic assessment of ventricular contraction and synchrony in children with isolated complete atrioventricular block and epicardial pacing: Implications of interventricular mechanical delay. *Echocardiography*. 2018;35(9):1370-1377. <https://doi.org/10.1111/echo.14035>.
 15. Suzuki S, Hokosaki T, Iwamoto M. Pharmacologic therapy with flecainide for asymptomatic Wolff-Parkinson-White syndrome in an infant with severe left ventricular dyssynchrony. *Cardiol Young*. 2018;28(7): 970-973. <https://doi.org/10.1017/S1047951118000252>.
 16. Sekine M, Masutani S, Imamura T, et al. Improvement in Dyssynchrony with Pharmacological Ablation of Right-Sided Accessory Pathway-Induced Cardiomyopathy in Infants. *Int Heart J*. 2019;60(5): 1201-1205. <https://doi.org/10.1536/ihj.18-723>.
 17. Sumitomo NF, Fukushima N, Miura M. Flecainide improves cardiac synchronization in an early infant with Wolff-Parkinson-White syndrome with left ventricular dyssynchrony. *J Cardiol Cases*. 2020;22(1):1-4. <https://doi.org/10.1016/j.jccase.2020.03.004>.
 18. Chencheng D, Min Z, Wanming S, et al. Case Report: Ventricular preexcitation-induced dilated cardiomyopathy improved by the pharmacologic suppression of ventricular preexcitation in three infants, and literature review. *Front Pediatr*. 2024; 12. <https://doi.org/10.3389/fped.2024.1302534>.
 19. Попов СВ, Свинцова ЛИ, Ковалев ИА, и др. Эффективность эндокардиальной радиочастотной абляции тахиаритмий у детей первого года жизни. Вестник аритмологии. 2012;67(67): 5-10. [Popov SV, Svintsova LI, Kovalev IA, et al. Effectiveness of endocardial radiofrequency ablation of tachyarrhythmias in patients of the first year of life. *Journal of Arrhythmology*. 2012;67(67): 5-10. (In Russ.)].
 20. Макаров ЛМ, Комолятова ВН, Киселева ИИ, и др. Нормативные параметры ЭКГ у детей. Методические рекомендации. - М.: ИД «МЕДПРАКТИКА-М», 2018. [Makarov LM, Komolyatov VN, Kiseleva II, et al. Standard ECG parameters in children. Guidelines. PH "Medpraktika-M" - Moscow, 2018. (In Russ.)].
 21. Макаров ЛМ. Холтеровское мониторирование. 2-е изд.- М.: Медпрактика-М, 2003. - 430 с. [Makarov LM. Holter monitoring. 2 nd edition. PH "Medpraktika-M" - Moscow. ISBN: 5-901654-55-2. (In Russ.)].
 22. Lai WW, Geva T, Shirali GS, et al. Guidelines and standards for performance of a pediatric echocardiogram: a report from the Task Force of the Pediatric Council of the American Society of Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr*. 2006;19(12): 1413-1430. <https://doi.org/10.1016/j.echo.2006.09.001>.
 23. Марцинкевич ГИ, Соколов АА. Особенности эхокардиографии у детей, антропометрические и возрастные нормы. Российский педиатрический журнал. 2012;2: 17-21. [Martsinkevich GI, Sokolov AA. Echocardiography in children: anthropometric and developmental norms. *Rossiiskij pediatricheskij zhurnal*. 2012;2: 17-21. (In Russ.)]
 24. Марцинкевич ГИ, Соколов АА. Программное приложение "Child Heart" для автоматизации рабочего места врача эхокардиографии: свидетельство о государственной регистрации программы для ЭВМ № 20096105560, зарегистрировано в Реестре программ для ЭВМ 23 января 2009 г. М 2009; 14. [Martsinkevich GI, Sokolov AA. The Child Heart program application for automation of a workplace of the doctor of an echocardiography: the certificate on the state registration of the computer program No. 20096105560, is registered in the Register of the computer programs on January 23, 2009 Moscow 2009; 14.]
 25. Lang RM, Badano LP, Mor-Avi V, et al. Recommendations for cardiac chamber quantification by echocardiography in adults: an update from the American Society of Echocardiography and the European Association of Cardiovascular Imaging. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 2015;16(3): 233-270. <https://doi.org/10.1093/ehjci/jev014>.
 26. Dai CC, Guo BJ, Li WX, et al. Dyssynchronous ventricular contraction in Wolff-Parkinson-White syndrome: a risk factor for the development of dilated cardiomyopathy. *Eur J Pediatr*. 2013;172(11): 1491-1500. <https://doi.org/10.1007/s00431-013-2070-z>.
 27. Fukunaga H, Akimoto K, Furukawa T, et al. Improvement in non-tachycardia-induced cardiac failure after radiofrequency catheter ablation in a child with a right-sided accessory pathway. *Heart Vessels*. 2013;28(6): 802-807. <https://doi.org/10.1007/s00380-013-0322-5>.
 28. Zimmerman FJ, Pahl E, Rocchini AP, et al. High incidence of incessant supraventricular tachycardia in pediatric patients referred for cardiac transplantation. *Pacing clin Electrophysiol*. 1996;19: 663.
 29. Kohli U, Pumphrey KL, Ahmed A, Das S. Pre-excitation induced ventricular dysfunction and successful berlin heart explantation after accessory pathway ablation. *J Electrocardiol*. 2018;51(6): 1067-1070. <https://doi.org/10.1016/j.jelectrocard.2018.09.008>.

30. Dai C., Guo B., Li WenXiu, et al. The effect of ventricular pre-excitation on ventricular wall motion and left ventricular systolic function. *Europace*. 2018;20(7): 1175-1181. <https://doi.org/10.1093/europace/eux242>.
31. Kwon EN, Carter KA, Kanter RJ. Radiofrequency catheter ablation for dyssynchrony-induced dilated cardiomyopathy in an infant. *Congenit Heart Dis*. 2014;9(6): E179-E184. <https://doi.org/10.1111/chd.12124>.
32. Картофелева ЕО, Свинцова ЛИ, Джаффарова ОЮ, и др. Влияние радиочастотной аблации на функцию левого желудочка у пациентов с синдромом Вольфа-Паркинсона-Уайта и диссинхронической кардиомиопатией, ассоциированной с преэкситацией желудочков. *Вестник аритмологии*. 2024;31(2): 5-12. [Kartofeleva EO, Svintsova LI, Dzhaifarova OYu, Smorgon AV, Krivolapov SN. Effects of accessory pathway catheter ablation on left ventricular function in patients with dyssynchrony-induced cardiomyopathy associated with pre-excitation syndrome. *Journal of Arrhythmology*. 2024;31(2): 5-12. (In Russ.)] <https://doi.org/10.35336/VA-1314>.
33. Плотникова ИВ, Свинцова ЛИ, Джаффарова ОЮ, и др. Первичные кардиомиопатии в детском возрасте: клинические и диагностические особенности (обзор литературы). *Сибирский журнал клинической и экспериментальной медицины*. 2022;37(3): 65-74. [Plotnikova IV, Svintsova LI, Dzhaifarova OYu, et al. Primary cardiomyopathies in childhood: clinical and diagnostic features (literature review). *Siberian Journal of Clinical and Experimental Medicine*. 2022;37(3): 65-74. (In Russ.)] <https://doi.org/10.29001/2073-8552-2022-37-3-65-74>.