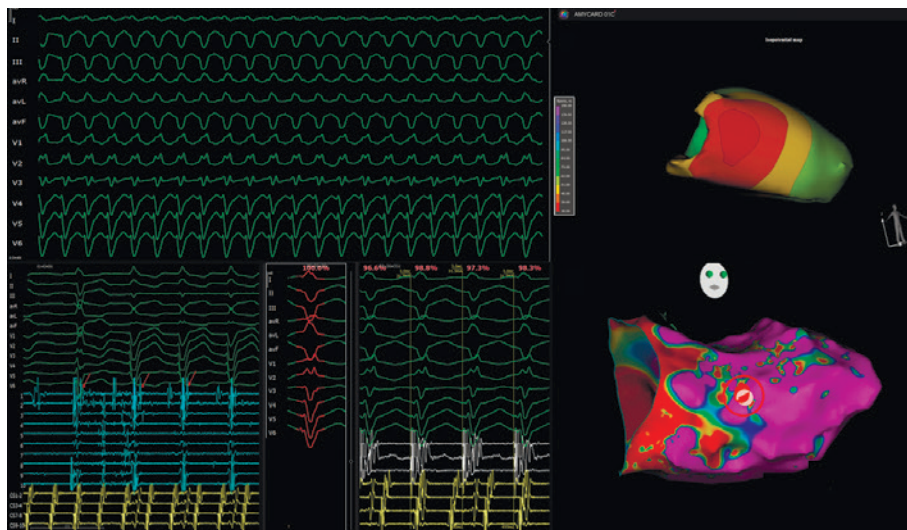




ОФИЦИАЛЬНЫЙ ЖУРНАЛ ВСЕРОССИЙСКОГО
НАУЧНОГО ОБЩЕСТВА СПЕЦИАЛИСТОВ ПО
КЛИНИЧЕСКОЙ ЭЛЕКТРОФИЗИОЛОГИИ,
АРИТМОЛОГИИ И КАРДИОСТИМУЛЯЦИИ

ISSN 1561-8641 (print)
ISSN 2658-7327 (online)
ISSN 2713-3265 (english)

4 2021



*Рисунок к статье И.А.Таймасовой, М.В.Яшкова,
Е.А.Артюхиной, А.Ш.Ревиншвили.*

Journal of Arrhythmology

ВЕЩНИК
АРИТМОЛОГИИ

Сайт: <https://vestar.elpub.ru>
Включен в Scopus, ядро РИНЦ,
Перечень изданий и журналов
рекомендованных экспертным советом ВАК
Подписной индекс Почты России: ПМ033

СОВРЕМЕННАЯ СИСТЕМА КАРДИОСТИМУЛЯЦИИ

Astra XT MRI SureScan

Кардиостимулятор

- Увеличенный срок службы устройства
- Меньше нежелательной ПЖ стимуляции
- Меньше прогрессирования ФП в постоянную форму
- Возможность проведения МРТ 1,5Т и 3Т



Astra XT DR MRI: Model X2DR01
Astra XT SR MRI: Model X2SR01

ФП - фибрилляция предсердий
ПЖ - правый желудочек
МРТ - магнитно-резонансная томография

Только для медицинских специалистов. Весь товар сертифицирован.

«Электрокардиостимулятор имплантируемый однокамерный Astra XT SR MRI SureScan, модель X2SR01»
РУ № РЗН 2020/9836 от 27.03.2020

«Электрокардиостимулятор имплантируемый двухкамерный Astra XT DR MRI SureScan, модель X2DR01»
РУ № РЗН 2020/9904 от 09.04.2020

medtronic-cardiovascular.ru

Medtronic
Further, Together



SCHILLER CARDIOVIT AT-102 G2

Электрокардиограф нового поколения

Передовые диагностические алгоритмы для регистрации и анализа ЭКГ

Современные коммуникационные возможности





WATCHMAN FLX

НОВОЕ ПОКОЛЕНИЕ
ОККЛЮДЕРА
УШКА ЛЕВОГО ПРЕДСЕРДИЯ
WATCHMAN FLX™ В РОССИИ

Методика внесена в список ВМП с 2021 года

Cardiomedics

ООО «Кардиомедикс»:
101000, Москва,
Покровский бульвар, д. 4/17,
стр. 1, офис 40,
тел. +7 (495) 935 84 71
info@cardiomedics.ru
www.cardiomedics.ru



А что для Вас значит надежно и бережно заботиться о близких?

Даже у пожилых пациентов с ФП Ксарелто® снижал риск инсульта и жизнеугрожающих кровотечений в сравнении с варфарином^{1,*}

Ксарелто® способствовал лучшему сохранению функции почек у пациентов с ФП в сравнении с варфарином^{2,**}

У широкого круга пациентов, в том числе пожилых с ФП, Ксарелто® снижал риски как инсульта, так и ИМ/ОКС^{3,†}

Однократный режим дозирования и календарная упаковка Ксарелто® могут помочь пожилым пациентам соблюдать ваши рекомендации⁴⁻⁶

ЕЩЁ 1357 ДЕДУШКИНЫХ ШУТОК

КАК ВАЖНО ЭТО СОХРАНИТЬ!

КСАРЕЛТО® Международное непатентованное наименование: ривароксабан. **Лекарственная форма:** таблетки покрытые пленочной оболочкой. 1 таблетка покрытая пленочной оболочкой содержит 15,00 мг или 20,00 мг ривароксабана микроинкапсулированного. **ПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ:** — профилактика инсульта и системной тромбоэмболии у пациентов с фибрилляцией предсердий неклапанного происхождения; — лечение тромбоза глубоких вен и тромбоэмболии легочной артерии и профилактика рецидивов ТГВ и ТЭЛА. **ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ:** повышенная чувствительность к ривароксабану или любым вспомогательным веществам, содержащимся в таблетке; клинически значимые активные кровотечения (например, внутричерепное кровоизлияние, желудочно-кишечные кровотечения); повреждение или состояние, связанное с повышенным риском большого кровотечения, например, имеющаяся или недавно перенесенная желудочно-кишечная язва, наличие злокачественных опухолей с высоким риском кровотечения, недавние травмы головного или спинного мозга, операции на головном, спинном мозге или глазах, внутричерепное кровоизлияние, диагностированный или предполагаемый варикоз вен пищевода, артериовенозные мальформации, аневризмы сосудов или патология сосудов головного или спинного мозга; сопутствующая терапия какими-либо другими антикоагулянтами, например, нефракционированным гепарином, низкомолекулярными гепаринами (эноксапарин, далтепарин и др.), производными гепарина (фондапаринукс и др.), пероральными антикоагулянтами (вафарин, аликсан, дабигатран и др.), кроме случаев перехода с или на ривароксабан или при применении нефракционированного гепарина в дозах, необходимых для обеспечения функционирования центрального венозного или артериального катетера; заболевания печени, протекающие с коагулопатией, которая обуславливает клинически значимый риск кровотечений; беременность и период грудного вскармливания; детский и подростковый возраст до 18 лет (эффективность и безопасность у пациентов данной возрастной группы не установлены); тяжелая степень нарушения функции почек (КлКр <15 мл/мин) (клинические данные о применении ривароксабана у данной категории пациентов отсутствуют); врожденный дефицит лактазы, непереносимость лактозы, глюкозо-галактозная мальабсорбция (в связи с наличием в составе лактозы). **ОСТОРОЖНОСТЬ:** При лечении пациентов с повышенным риском кровотечения (в том числе при врожденной или приобретенной склонности к кровотечениям, неконтролируемой тяжелой артериальной гипертензии, язвенной болезни желудка и 12-перстной кишки в стадии обострения, недавно перенесенной язвенной болезни желудка и 12-перстной кишки, сосудистой ретинопатии, бронхоэктазах или легочном кровотечении в анамнезе). При лечении пациентов со средней степенью нарушения функции почек (КлКр 30-49 мл/мин), получающих одновременно препараты, повышающие концентрацию ривароксабана в плазме крови. При лечении пациентов с тяжелой степенью нарушения функции почек (КлКр 15-29 мл/мин); у пациентов, получающих одновременно лекарственные препараты, влияющие на гемостаз, например, нестероидные противовоспалительные препараты (НПВП), антиагреганты, другие антитромботические средства или селективные ингибиторы обратного захвата серотонина (СИОЗС) и селективные ингибиторы обратного захвата серотонина и норэпинефрина (СИОЗСН). Ривароксабан не рекомендуется к применению у пациентов, получающих системное лечение противогрибковыми препаратами азоловой группы (например, итраконазолом) или ингибиторами протеазы ВИЧ (например, ритонавиром). Пациенты с тяжелой степенью нарушения функции почек (КлКр 15-29 мл/мин), повышенным риском кровотечения и пациенты, получающие сопутствующее системное лечение противогрибковыми препаратами азоловой группы или ингибиторами протеазы ВИЧ, после начала лечения должны находиться под пристальным контролем для своевременного обнаружения осложнений в форме кровотечений. **ПОБОЧНОЕ ДЕЙСТВИЕ.** Учитывая механизм действия, применение препарата Ксарелто® может сопровождаться повышенным риском скрытого или явного кровотечения из любых органов и тканей, которое может приводить к постгеморрагической анемии. Риск развития кровотечений может увеличиваться у пациентов с неконтролируемой артериальной гипертензией и/или при совместном применении с препаратами, влияющими

на гемостаз. Признаки, симптомы и степень тяжести (включая возможный летальный исход) варьируются в зависимости от локализации, интенсивности или продолжительности кровотечения и/или анемии. Геморрагические осложнения могут проявляться в виде слабости, бледности, головокружения, головной боли или необъяснимых отеков, одышки или шока, развитие которого нельзя объяснить другими причинами. В некоторых случаях вследствие анемии развивались симптомы ишемии миокарда, такие как боль в груди и стенокардия. Часто отмечаются анемия (включая соответствующие лабораторные параметры), головокружение, головная боль, кровоизлияние в глаз (включая кровоизлияние в конъюнктиву), выраженное снижение артериального давления, гематома, носовое кровотечение, кровохарканье, кровоточивость десен, желудочно-кишечное кровотечение (включая ректальное кровотечение), боль в животе, диспепсия, тошнота, запор⁴, диарея, рвота⁴, кожный зуд (включая нечастые случаи генерализованного зуда), кожная сыпь, экхимоз, кожные и подкожные кровоизлияния, боль в конечностях⁴, кровотечение из урогенитального тракта (включая гематурию и меноррагию⁴), нарушение функции почек (включая повышение концентрации креатинина, повышение концентрации мочевины)⁴, лихорадка⁴, периферические отеки, снижение общей мышечной силы и тонуса (включая слабость, астению), повышение активности «печеночных» трансаминаз, кровоизлияния после проведенных процедур (включая послеоперационную анемию и кровотечение из раны), гематома. ⁴ наблюдались преимущественно после больших ортопедических операций на нижних конечностях. ⁵ наблюдались при лечении ВТЗ как очень частые у женщин в возрасте <55 лет.

Регистрационный номер: ЛП-001457. Актуальная версия инструкции от 10.03.2020. **ВЛАДЕЛЕЦ РЕГИСТРАЦИОННОГО УДОСТОВЕРЕНИЯ И ПРОИЗВОДИТЕЛЬ:** Байер АГ, Германия. Отпускается по рецепту врача. Подробная информация содержится в инструкции по применению.

1. Patel M.R., Mahaffey K.W., Garg J. et al. Rivaroxaban versus warfarin in non-valvular atrial fibrillation. N Engl J Med. 2011; 365(10): 883-91. 2. Yao X., Tangri N., Gersh B.J. et al. Renal outcomes in anticoagulated patients with atrial fibrillation. J Am Coll Cardiol. 2017; 70(21): 2621-32. 3. Mak K.-H. BMJ Open. 2012; 2: e001592. 4. Инструкция по применению лекарственного препарата для медицинского применения Ксарелто® 15/20 мг ЛП-001457 от 10.03.2020. 5. Zedler B.K. et al. Clin Ther. 2011 Jan; 33(1): 62-73. 6. Mahtani K.R. et al. Cochrane Database Syst Rev. 2011 Sep 7; (9): CD005025.

ФП – фибрилляция предсердий; ИМ – инфаркт миокарда; ОКС – острый коронарный синдром.

* Результаты представлены для общей популяции исследования ROCKET AF, средний возраст в которой составил 73 года. Согласно результатам субанализа у пациентов с ФП в возрасте 75 лет и старше в исследовании ROCKET AF частота инсульта/СЭ и больших кровотечений была сопоставимой на терапии ривароксабаном и варфарином, при более высокой общей частоте больших и небольших клинически значимых кровотечений на терапии ривароксабаном. ** В отношении исходов: снижение рСКФ на ≥30%, удвоение вывороточного уровня креатинина, острое почечное повреждение, согласно данным наблюдательного исследования. [†] По данным крупного мета-анализа РКИ у пациентов с различными показаниями к применению ОАК терапия ривароксабаном была связана со снижением рисков развития ИМ/ОКС в сравнении с разными препаратами контроля (варфарин, эноксапарин, ацетилсалициловая кислота, плацебо). Имеются ограничения, указанные в первоисточниках. Полные результаты исследований представлены в первоисточниках.

PP-XAR-RU-0434-1

АСПИРИН® КАРДИО 100 мг – самый применяемый в мире препарат АСК для профилактики инфарктов и инсультов^{*,1}



**А что
выбираете Вы
для защиты пациента
от катастрофы, которая
может разрушить
его жизнь?**



ПРОФИЛАКТИКА ИНФАРКТОВ И ИНСУЛЬТОВ

Ежедневный прием АСК почти в 2 раза снижал риски развития инфарктов и инсультов, снижая риск сердечно-сосудистой смерти на 20%^{*,2}



ЗАЩИТА ЖЕЛУДКА

Аспирин® Кардио – минимальное количество ЖК-осложнений по сравнению с другими препаратами АСК благодаря кишечнорастворимой оболочке⁵⁻⁸



ОТ ПРИВЕРЖЕННОСТИ МОЖЕТ ЗАВИСЕТЬ ЖИЗНЬ

Нежелательные явления со стороны ЖКТ служат причиной каждой 5-ой отмены препарата³, что повышает риск сердечно-сосудистых событий на 37%⁴



АСПИРИН® ИЗОБРЕТЕН БАЙЕР

Аспирин® Кардио – оригинальный препарат АСК для длительного⁹ применения

Аспирин® Кардио.

Лекарственная форма: таблетки покрытые кишечнорастворимой оболочкой, 1 таблетка содержит 100,0 мг или 300,0 мг ацетилсалициловой кислоты. Показания к применению: первичная профилактика острого инфаркта миокарда при наличии факторов риска (например, сахарный диабет, гиперлипидемия, артериальная гипертензия, ожирение, курение, пожилой возраст) и повторного инфаркта миокарда; нестабильная стенокардия (включая подозрение на развитие острого инфаркта миокарда) и стабильная стенокардия; профилактика инсульта (в том числе у пациентов с преходящим нарушением мозгового кровообращения); профилактика тромбозов после операций и инвазивных вмешательств на сосудах (например, аортокоронарное шунтирование, эндоваскулярное лечение сонных артерий, артериовенозное шунтирование, ангиопластика и стентирование коронарных артерий, ангиопластика сонных артерий); профилактика тромбоза глубоких вен и тромбозов легочной артерии и ее ветвей (в том числе, при длительной иммобилизации в результате обширного хирургического вмешательства). Противопоказания: повышенная чувствительность к ацетилсалициловой кислоте, вспомогательным веществам в составе препарата или нестероидным противовоспалительным препаратам (НПВП); бронхиальная астма, индуцированная приемом салицилатов и других НПВП; сочетание бронхиальной астмы, рецидивирующего полипоза носа и околоносовых пазух и непереносимости АСК; эрозивно-язвенные поражения желудочно-кишечного тракта (в стадии обострения); желудочно-кишечное кровотечение; геморрагический диатез; сочетание применения с метотрексатом в дозе 15 мг в неделю и более; беременность (I и III триместр) и период грудного вскармливания; детский и подростковый возраст до 18 лет (ввиду отсутствия данных по эффективности и безопасности); тяжелое нарушение функции почек; тяжелое нарушение функции печени; хроническая сердечная недостаточность III-IV функционального класса по классификации NYHA. С осторожностью: повышенная чувствительность к анальгетикам, противовоспалительным препаратам, противоревматическим препаратам, а также аллергические реакции на другие вещества; наличие в анамнезе язвенных поражений желудочно-кишечного тракта, в том числе хронические и рецидивирующие поражения желудочно-кишечного тракта или желудочно-кишечные кровотечения в анамнезе; одновременное применение с антикоагулянтами; при подагре, гиперурикемии; при нарушении функции печени; при нарушении функции почек; при нарушениях кровообращения, возникающих вследствие атеросклероза почечных артерий, застойной сердечной недостаточности, гиповолемии, обширного хирургического вмешательства, сепсиса, случаев массивного кровотечения; при бронхиальной астме, хронических заболеваниях органов дыхания, сенной лихорадке, полипозе носа, хронических заболеваниях дыхательной системы, а также аллергических реакциях на другие препараты (например, кожные реакции, зуд, крапивница); при тяжелых формах дефицита глюкозо-6-фосфат-дегидрогеназы; во II триместре беременности; при предполагаемом хирургическом вмешательстве (включая незначительные, например, экстракция зуба); при одновременном применении со следующими лекарственными средствами: метотрексатом в дозе менее 15 мг в неделю; антикоагулянтами, тромболитическими или другими антиагрегантными средствами; НПВП (в том числе ибупрофеном, напроксеном); дигоксином; гипогликемическими средствами для приема внутрь (производные сульфонилмочевины) и инсулином; вальпроевой кислотой; алкоголем (алкогольные напитки в частности); селективными ингибиторами обратного захвата серотонина. Побочные действия: геморрагическая анемия*, железодефицитная анемия* с соответствующими клинико-лабораторными признаками и симптомами, гемолитическая анемия*, гиперчувствительность, лекарственная непереносимость, аллергический отек и ангионевротический отек (отек Квинке), анафилактические реакции, анафилактический шок с соответствующими лабораторными и клиническими проявлениями; геморрагический инсульт или внутричерепное кровоизлияние, головокружение; шум в ушах; кардио-респираторный дистресс-синдром†; геморрагия, операционные кровотечения, гематомы, мышечные кровоизлияния; носовое кровоизлияние, анафилактический астматический синдром (бронхоспазм), ринит, заложенность носа; диспепсия, боль со стороны желудочно-кишечного тракта, боль в животе, кровоточивость десен, воспаление желудочно-кишечного тракта, желудочно-кишечные кровотечения, язвы слизистой оболочки желудка и двенадцатиперстной кишки, перфоративные язвы слизистой оболочки желудка и двенадцатиперстной кишки (с соответствующими клиническими симптомами и лабораторными изменениями); нарушение функции печени, повышение активности печеночных трансаминаз; кожная сыпь, кожный зуд, крапивница; кровотечения из мочеполовых путей, нарушение функции почек*, острая почечная недостаточность*.

* связано с кровотечением; † связано с тяжелыми формами дефицита глюкозо-6-фосфат дегидрогеназы; * связано с тяжелыми аллергическими реакциями; † у пациентов с нарушением функции почек или сердечно-сосудистыми нарушениями, имеющимися до начала лечения препаратом Аспирин® Кардио.

Регистрационный номер: П N015400/01 Актуальная версия инструкции от 05.07.2019 г. Юридическое лицо, на имя которого выдано регистрационное удостоверение: Байер Консьюмер Кэр АГ, Швейцария; Производство готовой лекарственной формы: Байер АГ, Германия. Производитель (Выпускающий контроль качества): Байер Биттерфельд ГмбХ, Германия. Отпускается без рецепта врача. Подробная информация содержится в инструкции по применению препарата.

* За исключением пациентов, которым требуется назначение антикоагулянтов, включая пациентов с фибрилляцией предсердий неклапанного генеза.

* Частота повторных инфарктов миокарда из исследования Second International Study of Infarct Survival Collaborative Group.

ЖКТ-осложнения – осложнения со стороны желудочно-кишечного тракта, АСК – ацетилсалициловая кислота, ЖКТ – желудочно-кишечный тракт.

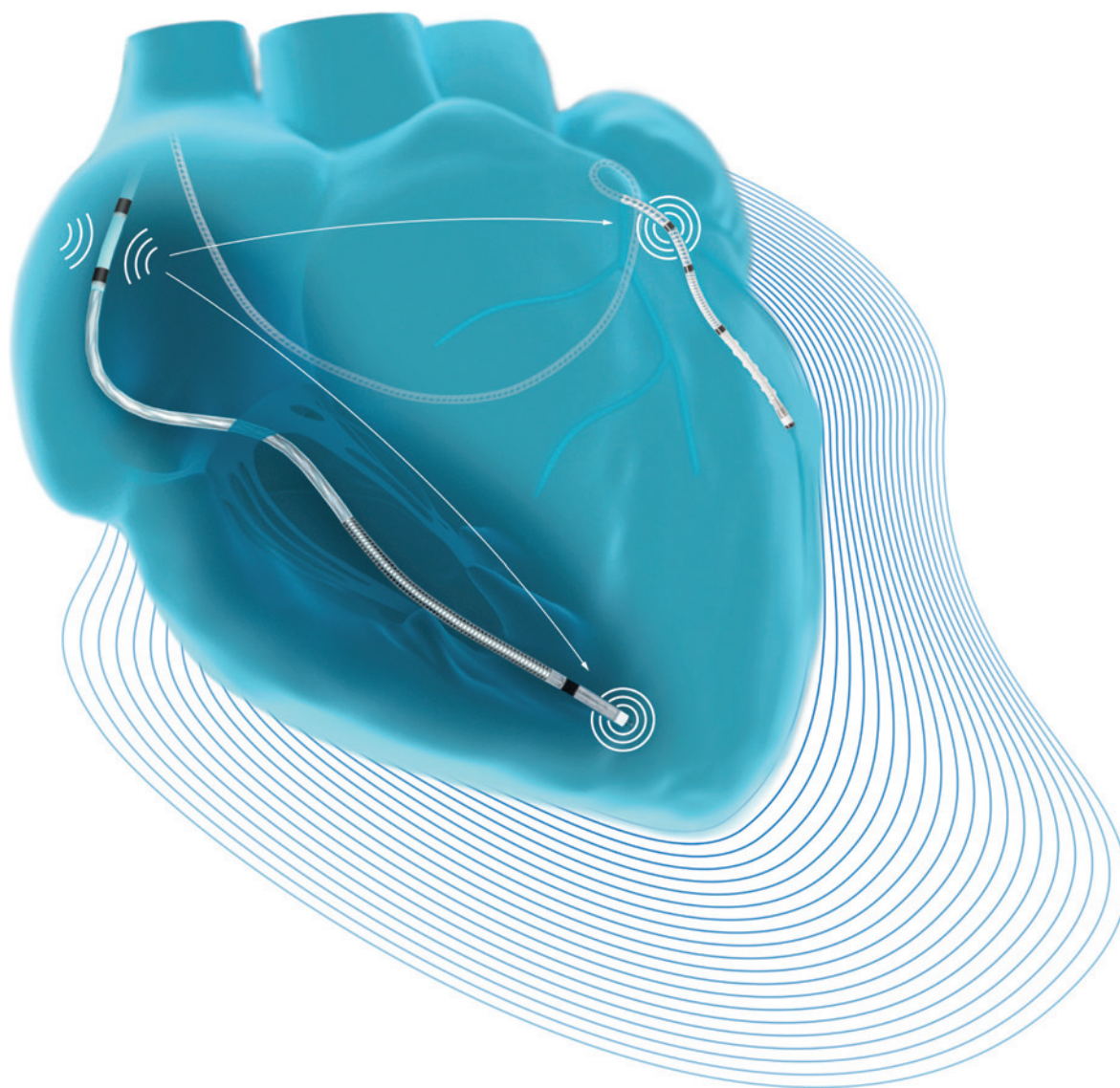
1. По данным базы MIDAS IQVIA (IMS) за период Q2/2019 среди низкодозированных препаратов АСК. 2. Second International Study of Infarct Survival Collaborative Group. Lancet 1988; 2: 349–360. 3. Багиков А.Н., Рафальский В.В. Значение приверженности пациентов к лечению при длительном приеме АСК у пациентов, перенесших ОИСК: результаты исследования ФОРПОСТ. Кардиология. 2012; 9 (52). 4. Sundstrom J, et al. Low-dose aspirin discontinuation and risk of cardiovascular events. Circulation 2017; 136(13): 1183–92. 5. Dammann H, et al. Enteric coating of aspirin significantly decreases gastroduodenal mucosal lesions. Aliment Pharmacol Ther 1999; 13: 1109–1114. 6. Адаптировано из источника: Булахова Е.Ю., Коренькова О.Ю., Козырева В.А., Курочкина С.Д. Сравнительная оценка переносимости и безопасности препаратов АСК у пациентов с ИБС. Артериальная гипертензия. 2009; 15(4). 7. Darius H. Aspirin protect. Anwendungsbeobachtung dokumentiert gute Verträglichkeit. Pharm Ztg August 2006. 8. Рафальский В.В. Сравнительная оценка кишечнорастворимых таблеток ацетилсалициловой кислоты разных производителей по тесту «Растворенность». Российский кардиологический журнал. 2010; 86 (6): 51–55. 9. Инструкция по медицинскому применению препарата Аспирин® Кардио от 05.07.2019 г.



CRT-DX

Новая эра ресинхронизирующей терапии с двумя электродами

R-синхронизированная бивентрикулярная стимуляция, независимая мультиполярная стимуляция ЛЖ с автоматической динамической подборкой оптимальной конфигурации вектора и многое другое



Устройство допущено к обращению на территории РФ
Регистрационное Удостоверение: №2021/13284 от 27.01.2021 г.

ООО «Биотроник»:
ул. Николаямская, дом 26, строение 1А, этаж 2, помещение 6
109240 Москва, Россия
Телефон: 8 (495) 789-68-31 | Факс: 8 (495) 789-68-32
Эл. почта: office@biotronik.ru

Товарный знак **BIOTRONIK** зарегистрирован в РФ,
Свидетельство № 0649784 от 28.03.2018 г.; включён в Таможенный Реестр
Объектов Интеллектуальной Собственности (ТРОИС),
Решение № 14-38/07565



BIOTRONIK
excellence for life

Enitra 8

Минимальный размер. Максимальная функциональность.



MRI AutoDetect

Автоматическая детекция МРТ и активация соответствующего режима в программе устройства



Closed Loop Stimulation

Физиологическая частотная адаптация с ответом на ментальную нагрузку и психо-эмоциональный стресс пациента



Уникальная энергоэффективность

Идеальная оптимизация аппаратной и программной составляющих для достижения максимальных значений расчетного срока службы

Устройство допущено к обращению на территории РФ Регистрационное
Удостоверение: РЗН 2020/10583 от 03.06.2020 г.

ООО "Биотроник Урал"



BIOTRONIK
excellence for life

СЛЕДУЯ РИТМУ ЖИЗНИ

Используйте возможности имплантируемого кардиомонитора Confirm Rx™ на базе новой технологии SharpSense™. Она позволяет значительно снизить частоту ложного обнаружения ФП, брадикардии и эпизодов паузы и с уверенностью диагностировать труднообнаружимые аритмии.



УДОБСТВО ИСПОЛЬЗОВАНИЯ
благодаря подключению к смартфону



ТОЧНОСТЬ ВЫЯВЛЕНИЯ ПАТОЛОГИЙ
благодаря новой технологии SharpSense™



Удаленный мониторинг еще не был столь увлекательным. Принимайте уверенные решения с ИКМ Confirm Rx™. Посетите веб-сайт <https://confirmyourrhythm.com/>

ИСПОЛЬЗОВАТЬ ТОЛЬКО ПО НАЗНАЧЕНИЮ ВРАЧА.

Краткая информация. Перед использованием устройств ознакомьтесь с инструкцией по применению, которая содержит полные сведения о показаниях и противопоказаниях, а также предупреждения, предостережения, информацию о возможных нежелательных явлениях и указания по применению.

Показания. ИКМ Confirm Rx™ предназначен для мониторинга и диагностической оценки состояния пациентов, у которых наблюдаются необъяснимые симптомы, например: головокружение, учащенное сердцебиение, боль в груди, обмороки и одышка, а также пациентов, подверженных риску сердечных аритмий. Его использование также показано пациентам, у которых ранее диагностировалась фибрилляция предсердий или имеется предположение к этому состоянию. ИКМ Confirm Rx™ не подвергался испытаниям непосредственно на предмет возможности использования в педиатрии.

Противопоказания. Противопоказания к установке ИКМ Confirm Rx™ неизвестны. Однако решение о переносимости использования подкожного постоянно носимого устройства должно приниматься исходя из состояния здоровья пациента.

Нежелательные явления. На фоне использования устройства возможны следующие нежелательные явления (перечислены в алфавитном порядке): аллергическая реакция, избыточный рост

фиброзной ткани, инфицирование, кровотечение, миграция устройства, образование гематом или кист, образование келоидов, хроническое повреждение нервов, экстремия, эрозия. См. в руководстве пользователя подробную информацию о показаниях, противопоказаниях, предупреждения, предостережения, а также сведения о возможных нежелательных явлениях.

Дополнительная информация. Врачам для просмотра данных, передаваемых ИКМ Confirm Rx™ пациента, необходимо войти в сеть Merlin.net™ Patient Care Network (PCN). В Merlin.net™ PCN они могут настраивать графики передачи данных, а также включать и отключать функции мобильного приложения myMerlin™ для ИКМ Confirm Rx™ у пациента. Проверка передаваемых данных осуществляется по усмотрению врача и может осуществляться не сразу после их поступления.

Ограничения. Пациент может использовать собственное мобильное устройство на базе Apple® или Android® для передачи данных из своего ИКМ Confirm Rx™ через мобильное приложение myMerlin™ для Confirm Rx™. Для этого устройство должно быть включено, на нем должно быть установлено приложение, а также должна быть включена функция беспроводной связи Bluetooth®. Кроме того, должна быть доступна услуга передачи данных (посредством сотовой связи или Wi-Fi®). Мобильное приложение myMerlin™ для Confirm Rx™

обеспечивает периодический мониторинг состояния пациента в соответствии с настройками, заданными врачом. В случае сбоя передачи данных они отправляются повторно. Однако существует множество внутренних и внешних факторов, которые могут мешать своевременному получению и доставке данных ИКМ и информации о пациенте в соответствии с предписаниями врача. К таким факторам относятся: особенности среды, в которой находится пациент; особенности услуг передачи данных; особенности операционной системы и настройки мобильного устройства; объем памяти ИКМ; особенности среды медицинского учреждения; изменения графика/конфигурации, а также особенности обработки данных.

Пациентам, не имеющим собственного совместимого мобильного устройства, предоставляется мобильный передатчик Abbott.

Символом «®» обозначаются товарные знаки группы компаний Abbott.

Символом «®» обозначаются товарные знаки сторонних организаций, являющиеся собственностью соответствующих владельцев. Bluetooth и логотип Bluetooth — зарегистрированные товарные знаки Bluetooth SIG, Inc.

© Abbott, 2021. Все права защищены.

MAT-2112133 v1.0 | Одобрено только для распространения в России.

ВОДОНЕПРОНИЦАЕМЫЙ «ТЕЛЕХОЛТЕР» (прибор для телемониторирования) (КТ-07-3)

- ✓ благодаря водонепроницаемому корпусу, прибор защищен от попадания внутрь пота, влаги, можно принимать душ, не снимая прибор
- ✓ длительность мониторинга — от 24 часов до бесконечности
- ✓ регистрация 3/12 отведений ЭКГ
- ✓ запись реопневмограммы в одном отведении
- ✓ запись положения тела и двигательной активности пациента с помощью внутреннего датчика движения
- ✓ передача данных ЭКГ на центральный сервер для on-line контроля
- ✓ легкость и комфорт процедуры многосуточного обследования на мониторе за счет уникального эргономичного монокабеля
- ✓ вес кардиомонитора с аккумулятором — 28 г.

Периодически монитор подключается к мобильному телефону, который входит в комплект поставки. Во время связи с телефоном суточный монитор заряжается и готов к продолжению наблюдения. Таким образом может проводиться наблюдение «бесконечной» длительности.



АЛЛАФОРТЕ®

таблетки

новая пролонгированная форма лаппаконитина
гидробромида с уменьшенным количеством
побочных неврологических действий

ПОКАЗАНИЯ:

- ✓ наджелудочковая и желудочковая экстрасистолия;
- ✓ пароксизмы мерцания и трепетания предсердий;
- ✓ пароксизмальная наджелудочковая тахикардия,
в том числе и при синдроме Вольфа-Паркинсона-Уайта;
- ✓ пароксизмальная желудочковая тахикардия.



АО «Фармцентр ВИЛАР»

123458, г. Москва, ул. Маршала Прошлякова, д.30
+7 (499) 519-30-88; www.allaforte.ru; www.vilar.ru

Здоровье в гармонии с природой®

БЕЛЛАТАМИНАЛ®

таблетки

комбинированный седативный препарат обладает
альфа-адреноблокирующим, М-холиноблокирующим
и успокаивающим свойствами

ПОКАЗАНИЯ:

- ✓ вегетососудистая дистония;
- ✓ бессонница, повышенная раздражительность,
- ✓ мигрень, психомоторное возбуждение,
- ✓ эмоциональная неустойчивость, связанная с половым созреванием, климактерическим периодом,
- ✓ гипертиреоз, нейродермит и другие дерматозы.



АО «Фармцентр ВИЛАР»

123458, г. Москва, ул. Маршала Прошлякова, д.30
+7 (499) 519-30-88; www.bellataminal.ru; www.vilar.su

Здоровье в гармонии с природой®

OPTIMIZER™

МОДУЛЯЦИЯ СЕРДЕЧНОЙ СОКРАТИМОСТИ – РЕВОЛЮЦИОННАЯ МЕТОДИКА ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С ХРОНИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ



www.heart-failure.ru

Методика внесена в список ВМП с 2021 года

Cardiomedics

ООО «Кардиомедикс»: 101000, Москва, Покровский бульвар, д. 4/17, стр. 1, офис 40, тел. +7 (495) 935 84 71, факс +7 (495) 935 84 72.
info@cardiomedics.ru; www.cardiomedics.ru

СИСТЕМА:

Имплантируется с двумя правожелудочковыми электродами. Индивидуальное беспроводное зарядное устройство выдается пациенту на руки (сеанс зарядки аппарата 1 раз в неделю)

ПОКАЗАНИЯ:

- Симптомная хроническая сердечная недостаточность при систолической дисфункции левого желудочка
- Оптимальная медикаментозная терапия
- II–III функциональный класс хронической сердечной недостаточности по NYHA
- Синусовый ритм либо фибрилляция предсердий
- Фракция выброса 25–40%
- QRS менее 130 мс

ПРИНЦИП РАБОТЫ:

Нанесение высокоамплитудных стимулов в область межжелудочковой перегородки в абсолютный рефрактерный период. Не имеет функции брадистимуляции.

ЭФФЕКТ:

- Восстановление механической функции кардиомиоцитов
- Прирост фракции выброса
- Снижение функционального класса сердечной недостаточности
- Повышение толерантности к физической нагрузке
- Обратное ремоделирование миокарда
- Улучшение качества жизни

Прибор предназначен для холтеровского мониторинга электрокардиограммы (по 3 или 12 отведениям), оценки двигательной активности и положения тела пациента в течение длительного времени и скринингового мониторинга дыхания

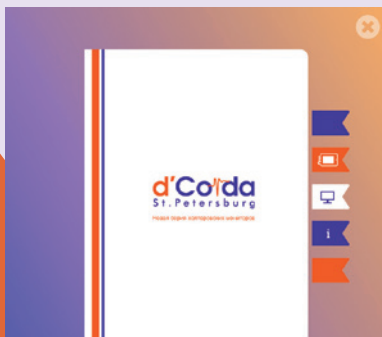


- уникальный съемный монокабель
- длительность мониторинга от 1 до 7 суток (без замены элементов питания)
- регистрация 3 или 12 отведений ЭКГ (по выбору)
- запись реопневмограммы
- запись положения тела и двигательной активности пациента
- размер 70x48x24, разъем ЭКГ не выступает за габариты прибора
- вес монитора без элементов питания 50 гр.
- адаптер связи USB с магнитным разъемом

Комплект кабелей ЭКГ включает в себя кабели трех типоразмеров, что делает процедуру исследования максимально комфортной для пациента



**ПРОГРАММНОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ КОМПЛЕКСА «ДЕКОРДА»
ПОЗВОЛЯЕТ ПРОВЕСТИ ДЕТАЛЬНЫЙ АНАЛИЗ ДАННЫХ
ХОЛТЕРОВСКОГО МОНИТОРИРОВАНИЯ:**



- определение базового ритма сердца и его смен, выявление нарушений ритма и проводимости
- расчет смещения и наклона сегмента ST с детекцией эпизодов, подозрительных на ишемические
- расчет variability ритма, включая временные и спектральные параметры и ВКРМ, определение турбулентности ритма
- расчет параметров дыхания с выявлением эпизодов апноэ формирование заключения с клиническими комментариями
- оценка работы стимулятора



- выявление поздних потенциалов желудочков
- определение PQ-интервала и анализ формы зубца Р
- расчет величины и дисперсии QT-интервала, выявление микроальтернции Т-зубца
- расчет физической активности и толерантности к нагрузкам
- оценка динамики при повторных наблюдениях
- дистанционная обработка данных
- совместимость с комплексом «КАРДИОТЕХНИКА-07»

ООО «ТД»ИНКАРТ»
Санкт-Петербург, Выборгское шоссе, 22 А
тел.: 8-800-550-19-91, 8-921-956-55-77
e-mail: incart@incart.ru; www.incart.ru

ВЕСТНИК АРИТМОЛОГИИ VESTNIK ARITMOLOGII

НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ РЕЦЕНЗИРУЕМЫЙ ЖУРНАЛ

Том 28 № 4 (106) 2021

Издается с 1993 года

ОТВЕТСТВЕННЫЙ РЕДАКТОР ВЫПУСКА - М.А. Школьников (Москва)

ГЛАВНЫЕ РЕДАКТОРЫ*:

А.Ш. Ревитский Москва
Е.В. Шляхто Санкт-Петербург

ИСПОЛНИТЕЛЬНЫЕ РЕДАКТОРЫ:

В.В. Купцов Москва
М.М. Медведев Санкт-Петербург
Е.Н. Михайлов Санкт-Петербург

ПОМОЩНИК РЕДАКТОРА

Н.З. Гасимова Санкт-Петербург

ТЕХНИЧЕСКИЙ СЕКРЕТАРЬ

Ю.О. Муравская Санкт-Петербург

ЧЛЕНЫ РЕДАКЦИОННОЙ КОЛЛЕГИИ:

А.В. Ардашев	Москва	В.А. Цырлин	Санкт-Петербург
Ю.Н. Беленков	Москва	М.А. Школьников	Москва
Л.А. Бокерия	Москва	Ю.В. Шубик	Санкт-Петербург
А.Б. Выговский	Калининград	В.А. Шульман	Красноярск
С.П. Голицын	Москва	С.М. Яшин	Санкт-Петербург
Е.З. Голухова	Москва		
О.Л. Гордеев	Санкт-Петербург	Е. Aliot	Nancy, France
Ю.Н. Гришкин	Санкт-Петербург	J. Brachmann	Coburg, Germany
Д.Ф. Егоров	Санкт-Петербург	M. Haissaguerre	Bordeaux, France
Р.С. Карпов	Томск	J. Jalife	Syracuse, USA
Д.С. Лебедев	Санкт-Петербург	J. Kautzner	Prague, Czech
С.В. Попов	Томск	J. Kosiuk	Leipzig, Germany
С.Ф. Соколов	Москва	N. Marrouche	Coburg, Germany
Б.А. Татарский	Санкт-Петербург	C. Pappone	Milan, Italy
В.М. Тихоненко	Санкт-Петербург	P. Platonov	Lund, Sweden
Т.В. Трешкур	Санкт-Петербург		

* - Аффiliation редакции коллегии журнала размещены на сайте <https://vestar.elpub.ru>

Рецензенты номера: Давтян К.В., Ильдарова Р.А., Калемберг А.А., Криволапов С.Н., Лебедев Д.С., Лебедева В.К., Медведев М.М., Михайлов Е.Н., Наймушин М.А., Платонов П. Г., Попов С.В., Рудь С.Д., Хамнагадаев И.А., Чапурных А.В., Чмелевский М.П., Шлевков Н.Б.

Журнал зарегистрирован Комитетом Российской Федерации по печати № 016512 от 13 августа 1997 г.

Периодичность: 4 номера в год. **Подписной индекс каталога Почты России:** ПМ033. Свободная цена.

Материалы журнала распространяются под лицензией Creative Commons.

Журнал включен в Scopus, Перечень ведущих научных журналов и изданий ВАК, Российский индекс научного цитирования (включен в ядро РИНЦ), двухлетний импакт-фактор РИНЦ - 0,908.

Электронная версия: <https://vestar.elpub.ru>, www.vestar.ru, www.elibrary.ru. Префикс DOI: 10.35336.

© Вестник аритмологии, 2021

Адрес редакции: 197341, Санкт-Петербург, ул. Аккуратова, д. 2. Электронная почта: vestnik_aritmologii@mail.ru.

Сдано в набор 25.10.2021 г. Подписано в печать 16.12.2021 г. Отпечатано в ООО «Контраст».

Адрес типографии: 192029, г. Санкт-Петербург, пр. Обуховской обороны, д. 38.

Бумага мелованная 110 г/м², формат 60х90 1/8. Печать офсетная. Усл. печ. л. 8,5. Заказ . Тираж 3000 экз.

Издательство НАО Институт кардиологической техники. Лицензия на осуществление издательской деятельности ЛР № 065572 выдана Комитетом Российской Федерации по печати 16.12.97 г.

Адрес издательства: 194214 г. Санкт-Петербург, Выборгское ш., д. 22А, НАО «ИНКАРТ»

Учредители журнала

ФГБУ «НМИЦ им. В.А.Алмазова» Минздрава России, 197341, Санкт-Петербург, ул. Аккуратова, д. 2
НП «Санкт-Петербургское кардиологическое общество», 197341, Санкт-Петербург, ул. Аккуратова, д. 2
НАО «Институт кардиологической техники», 194214, Санкт-Петербург, Выборгское ш., д. 22А

JOURNAL OF ARRHYTHMOLOGY
A PEER-REVIEWED SCIENTIFIC JOURNAL
Volume 28 No 4 (106) 2021
Founded in 1993

THE EXECUTIVE EDITOR OF THE ISSUE - M.A.Shkolnikova (Moscow)

EDITORS-IN-CHIEF*:

A.Sh. Revishvili Moscow
E.V. Shlyakhto St. Petersburg

DEPUTY EDITORS:

V.V. Kuptsov Moscow
M.M. Medvedev St. Petersburg
E.N. Mikhaylov St. Petersburg

ASSOCIATE EDITOR

N.Z.Gasimova St. Petersburg

EDITORIAL ASSISTANT

Yu.O.Muravskaja St. Petersburg

INTERNATIONAL EDITORIAL BOARD:

A.V. Ardashev	Moscow	V.M. Tikhonenko	St. Petersburg
Yu.N. Belenkov	Moscow	T.V. Treshkur	St. Petersburg
L.A. Bokeriya	Moscow	V.A. Tsyrlin	St. Petersburg
D.F. Egorov	St. Petersburg	A.B. Vygovsky	Kaliningrad
S.P. Golitsyn	Moscow	S.M. Yashin	St. Petersburg
E.Z. Golukhova	Moscow		
O.L. Gordeev	St. Petersburg	E. Aliot	Nancy, France
Yu.N. Grishkin	St. Petersburg	J. Brachmann	Coburg, Germany
R.S. Karpov	Tomsk	M. Haissaguerre	Bordeaux, France
D.S. Lebedev	St. Petersburg	J. Jalife	Syracuse, USA
S.V. Popov	Tomsk	J. Kautzner	Prague, Czech
M.A. Shkolnikova	Moscow	J. Kosiuk	Leipzig, Germany
S.F. Sokolov	Moscow	N. Marrouche	Salt Lake City, USA
Yu.V. Shubik	St. Petersburg	C. Pappone	Milan, Italy
V.A. Shulman	Krasnoyarsk	P. Platonov	Lund, Sweden
B.A. Tatarky	St. Petersburg		

* - Affiliations can be found on the website <https://vestar.elpub.ru>

Reviewers: Chapurnykh A.V., Chmelevsky M.P., Davtyan K.V., Ildarova R.A., Kalemberg A.A., Khamnagadaev I.A., Krivolapov S.N., Lebedev D.S., Lebedeva V.K., Medvedev M.M., Mikhaylov E.N., Naymushin M.A., Platonov P.G., Popov S.V., Rud S.D., Shlevkov N.B.

The journal was registered by the Committee of the Russian Federation for Press № 016512 on August 13, 1997.

Periodicity - 4 issues per year. **Subscription index of the Russian Post catalog:** PM033.

The Journal is distributed according to the Creative Commons license.

The Journal is listed by the Scopus, Supreme Examination Board (VAK), indexed by the Russian Science Citation Index (RSCI core). Two-year RSCI impact factor: 0.908. Electronic version: <https://vestar.elpub.ru>, www.vestar.ru, www.elibrary.ru. DOI prefix: 10.35336.

© Journal of Arrhythmology, 2021

Editorial office address: 197341, St. Petersburg, 2 Akkuratova str. E-mail: vestnik_aritmologii@mail.ru.

Put in the set on 25/10/2021. Signed in print 16/12/2021.

Printing house address: 192029, St. Petersburg, Obukhovskoy oborony ave., 38.

Coated paper 110 g/m², format 60x90 1/8. Offset printing. Conditional printed sheets 8.5. Order. edition 3000 copies.

Publishing House NAO «Institute of Cardiology Technic».

Publishing License LR No. 065572 issued by the Press Committee of the Russian Federation on December 16, 1997

Publishing house address: 194214 St. Petersburg, Vyborgskoye sh., 22A, NAO «INCART»

Founders

Almazov National Medical Research Centre, 2. Akkuratova str., 197341 St. Petersburg
NP «St. Petersburg Cardiology Society», 2. Akkuratova str., 197341 St. Petersburg
NAO «Institute of Cardiology Technic», 22A Vyborgskoye shosse, 194214 St. Petersburg

СОДЕРЖАНИЕ

ОТ РЕДАКЦИИ

М.А.Школьников

АРИТМОЛОГИЯ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА - ВАЖНОЕ НАПРАВЛЕНИЕ ДЕТСКОЙ КАРДИОЛОГИИ.....	5
--	---

ОРИГИНАЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ

К.А.Чуева, Р.Б.Татарский, Т.С.Ковальчук, Т.М.Первунина, Г.Е.Труфанов,

А.В.Рыжков, В.А.Фокин, Д.С.Лебедев, Е.С.Васичкина

ВОЗМОЖНОСТИ МАГНИТНО-РЕЗОНАНСНОЙ ТОМОГРАФИИ В ПОИСКЕ СУБСТРАТА «ИДИОПАТИЧЕСКИХ» ЖЕЛУДОЧКОВЫХ АРИТМИЙ У ДЕТЕЙ.....	9
--	---

О.В.Елисеева

КЛИНИКО-ФУНКЦИОНАЛЬНАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ДЕТЕЙ С ЖЕЛУДОЧКОВЫМИ АРИТМИЯМИ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ЛОКАЛИЗАЦИИ ЭКТОПИЧЕСКОГО ОЧАГА.....	15
--	----

Т.С.Ковальчук, Т.К.Кручина, Р.Б.Татарский, Т.М.Первунина,

М.Ш.Малярова, Д.С.Лебедев, Е.С.Васичкина

ОПЫТ ВЕДЕНИЯ ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА С ХАОТИЧЕСКОЙ ПРЕДСЕРДНОЙ ТАХИКАРДИЕЙ.....	24
---	----

ОБЗОРЫ

Н.Н.Илов, Д.Г.Тарасов

РОЛЬ ВНУТРИСЕРДЕЧНОГО ЭЛЕКТРОФИЗИОЛОГИЧЕСКОГО ИССЛЕДОВАНИЯ В СТРАТИФИКАЦИИ РИСКА ЖЕЛУДОЧКОВЫХ ТАХИАРИТМИЙ У БОЛЬНЫХ ХРОНИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ СО СНИЖЕННОЙ ФРАКЦИЕЙ ВЫБРОСА ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА НЕИШЕМИЧЕСКОГО ГЕНЕЗА.....	34
---	----

Г.Р.Мацонашвили, Т.Р.Мацонашвили, С.Ю.Сергуладзе, В.Г.Суладзе, Р.Х.Файзалиев

ИСТОРИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ РАЗВИТИЯ ТЕОРИИ СИНДРОМА ПРЕДВОЗБУЖДЕНИЯ ЖЕЛУДОЧКОВ.....	45
--	----

КЛИНИЧЕСКИЕ НАБЛЮДЕНИЯ

А.Б.Романов, А.В.Богачев-Прокофьев, С.М.Иванцов,

В.В.Белобородов, И.Л.Михеенко, В.В.Шабанов

АБЛАЦИЯ ИНЦИЗИОННОГО ТРЕПЕТАНИЯ ПРЕДСЕРДИЙ С ПОМОЩЬЮ СИСТЕМЫ РОБОТИЗИРОВАННОЙ МАГНИТНОЙ НАВИГАЦИИ У ПОДРОСТКА С ГИГАНТСКИМ ПРАВЫМ ПРЕДСЕРДИЕМ ПОСЛЕ ХИРУРГИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ ТЕТРАДЫ ФАЛЛО И АНОМАЛИИ ЭБШТЕЙНА	52
--	----

И.А.Таймасова, М.В.Яшков, Е.А.Артюхина, А.Ш.Ревшвили

ИНТРАОПЕРАЦИОННОЕ ПРИМЕНЕНИЕ ПОВЕРХНОСТНОГО НЕИНВАЗИВНОГО КАРТИРОВАНИЯ В ЛЕЧЕНИИ ГЕМОДИНАМИЧЕСКИ ЗНАЧИМОЙ ИШЕМИЧЕСКОЙ ЖЕЛУДОЧКОВОЙ ТАХИКАРДИИ ИЗ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ.....	57
---	----

В ПОМОЩЬ ПРАКТИЧЕСКОМУ ВРАЧУ

В.В.Березницкая, Е.К.Кульбачинская, М.А.Школьников

ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ И ЭФФЕКТИВНОСТЬ АНТИАРИТМИЧЕСКОЙ ТЕРАПИИ У БОЛЬНЫХ С КАТЕХОЛАМИНЕРГИЧЕСКОЙ ПОЛИМОРФНОЙ ЖЕЛУДОЧКОВОЙ ТАХИКАРДИЕЙ.....	62
---	----

ЮБИЛЕЙ

СЕРГЕЮ ПАВЛОВИЧУ ГОЛИЦЫНУ 70 ЛЕТ.....	70
---------------------------------------	----

CONTENT

EDITORIAL

M.A.Shkolnikova

PEDIATRIC ARRHYTHMOLOGY IS AN IMPORTANT DIRECTION OF PEDIATRIC CARDIOLOGY	5
---	---

ORIGINAL ARTICLES

K.A.Chueva, R.B.Tatarskiy, T.S.Kovalchuk, T.M.Pervunina,

G.E.Trufanov, A.V.Ryzhkov, V.A.Fokin, D.S.Lebedev, E.S.Vasichkina

MAGNETIC RESONANCE IMAGING DIAGNOSTIC POTENTIAL IN “IDIOPATHIC” VENTRICULAR ARRHYTHMIAS IN CHILDREN	9
---	---

O.V.Yeliseyeva

CLINICAL AND FUNCTIONAL CHARACTERISTICS OF CHILDREN WITH VENTRICULAR ARRHYTHMIAS DEPENDING ON THE ECTOPIC FOCUS LOCALIZATION	15
--	----

T.S.Kovalchuk, T.K.Kruchina, R.B.Tatarskiy, T.M.Pervunina,

M.Sh.Malyarova, D.S.Lebedev, E.S.Vasichkina

EXPERIENCE IN THE MANAGEMENT OF INFANTS WITH MULTIFOCAL ATRIAL TACHYCARDIA	24
--	----

REVIEWS

N.N.Ilov, D.G.Tarasov

PREDICTIVE VALUE OF ELECTROPHYSIOLOGICAL STUDY FOR RISK STRATIFICATION OF VENTRICULAR TACHYARRHYTHMIAS IN PATIENTS WITH NON-ISCHEMIC CARDIOMYOPATHY AND CHRONIC SYSTOLIC HEART FAILURE	34
--	----

G.R.Matsonashvili, T.R.Matsonashvili, S.Yu.Serguladze, V.G.Suladze, R.H.Faizaliev

HISTORICAL ASPECTS OF THE DEVELOPMENT OF THE THEORY OF VENTRICULAR PREEXCITATION	45
--	----

CASE REPORTS

A.B.Romanov, A.V.Bogachev-Prokopiev, S.M.Ivantsov,

V.V.Beloborodov, I.L.Mikheenko, V.V.Shabanov

REMOTE MAGNETIC NAVIGATION ABLATION OF INCISIONAL ATRIAL FLUTTERS IN ADOLESCENT WITH A GIANT RIGHT ATRIUM AFTER SURGICAL CORRECTION OF TETRALOGY OF FALLOT AND EBSTEIN’S ANOMALY	52
--	----

I.A. Taimasova, M.V. Yashkov, E.A. Artyukhina, A.Sh. Revishvili

INTRAPROCEDURAL ELECTROCARDIOGRAPHIC IMAGING OF A HEMODYNAMICALLY UNSTABLE ISCHEMIC VENTRICULAR TACHYCARDIA ORIGINATING FROM THE INTERVENTRICULAR SEPTUM.....	57
---	----

GUIDANCE FOR PRACTITIONERS

V.V.Bereznitskaya, E.K.Kulbachinskaya, M.A.Shkolnikova

CLINICAL FEATURES AND ANTIARRHYTHMIC THERAPY IN PATIENTS WITH CATECHOLAMINERGIC POLYMORPHIC VENTRICULAR TACHYCARDIA.....	62
--	----

JUBILEE

SERGEI P. GOLITSYN - 70 YEARS.....	70
------------------------------------	----

<https://doi.org/10.35336/VA-2021-4-5-8>

АРИТМОЛОГИЯ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА - ВАЖНОЕ НАПРАВЛЕНИЕ ДЕТСКОЙ КАРДИОЛОГИИ

М.А.Школьникова

Обособленное структурное подразделение «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии им. академика Ю.Е.Вельтищева» ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И.Пирогова, Россия, Москва, ул. Талдомская 2.

М.А.Школьникова - ORCID ID 0000-0001-7115-0186

Для цитирования: Школьникова МА. Аритмология детского возраста - важное направление детской кардиологии. *Вестник аритмологии*. 2021;28(4): 5-8. <https://doi.org/10.35336/VA-2021-4-5-8>.

PEDIATRIC ARRHYTHMOLOGY IS AN IMPORTANT DIRECTION OF PEDIATRIC CARDIOLOGY

M.A.Shkolnikova

Veltischev Research and Clinical Institute for Pediatrics of the Pirogov Russian National Research Medical University, Russia, Moscow, 2 Taldomskaya str.

M.A.Shkolnikova - ORCID ID 0000-0001-7115-0186

For citation: Shkolnikova MA. Pediatric arrhythmology is an important direction of pediatric cardiology. *Journal of Arrhythmology*. 2021;28(4): 5-8. <https://doi.org/10.35336/VA-2021-4-5-8>.

Проблема сердечно-сосудистых заболеваний на протяжении последних трех десятилетий в мире остается одной из наиболее актуальных для здравоохранения. Это связано с ведущей ролью преждевременной смертности населения от болезней системы кровообращения в России, как причины отставания от развитых стран по продолжительности жизни [1, 2] и с тем, что сохранение здоровья населения и увеличение продолжительности жизни во многом зависит от предупреждения и эффективного лечения болезней сердца и сосудов в детском возрасте. Именно в детстве закладываются основы ряда заболеваний, которые приводят, в дальнейшем, к высоким рискам преждевременной смерти. В детстве манифестируют практически все известные врожденные и наследственные заболевания сердечно-сосудистой системы, берут начало многие хронические болезни сердца и формируются основные паттерны сердечно-сосудистой патологии. При этом нужно учитывать, что структура заболеваемости и смертности от болезней сердца и сосудов у детей имеет существенные особенности по сравнению с взрослыми [3].

Официальная медицинская статистика заболеваний сердца и сосудов у детей в России имеет определенные ограничения. Регистрация по фактической обращаемости не позволяет видеть полную картину распространенности всех групп заболеваний. В то же время активная работа детских кардиологов в большинстве регионов России в том числе совместно со Всероссийской общественной организацией «Ассоциация детских кардиологов России», а также результаты Всероссийского клиничко-эпидемиологического ЭКГ скрининга детей Российской Федерации [4] в совокупности с данными официальной статистики позволяют анализировать тенденции и закономерности, отражающие особенности сердечно-сосудистой патологии детского возраста. Эти данные показывают, что на ведущие позиции наряду с врожденными пороками сердца у детей, выходят нару-

шения сердечного ритма, на долю которых приходится до 18-20% от всех заболеваний сердца.

Научные данные о распространенности нарушений ритма в общей популяции детей ограничены. Согласно одному из наиболее значительных популяционных исследований, проведенному в Японии и включившему более 150 тыс. детей, нарушения ритма выявляются у 1,25% среди детей 5-6 лет и у 2,32% - среди детей 12-13 лет [5]. По данным единственного популяционного исследования новорожденных, включившего 660 тыс. детей, частота клинически значимых устойчивых аритмий составила 1:4000, из которых две трети приходится на атриовентрикулярную re-entry тахикардию [6]. Согласно результатам клиничко-эпидемиологического исследования «ЭКГ скрининг детей Российской Федерации», включившего 5806 детей, наджелудочковая и желудочковая экстрасистолия встречаются у 0,6% и 0,2% детей 0-18 лет соответственно, а феномен Вольфа-Паркинсона-Уайта (ВПУ) и синдром удлиненного интервала QT (СУИQT) с частотой 1:1000 [4]. Это в целом совпадает с данными о распространенности манифестных форм СУИQT у новорожденных [7]. Статистика довольно тревожная, учитывая чрезвычайно высокий риск внезапной смерти (ВСС) в детском возрасте при первичных электрических заболеваниях сердца (ПЭЗС), к которым относится этот синдром. Поэтому раннее выявление и своевременно назначенное лечение являются обязательным условием не только улучшения качества жизни и профилактики развития сердечной недостаточности, но и сохранения жизни ребенка с нарушением ритма сердца.

Было показано, что в возрасте до 35 лет среди причин ВСС на одно из первых мест вышли злокачественные желудочковые тахикардии на фоне структурно нормального сердца [8, 9]. По данным аутопсий внезапно умерших структурная патология сердца отсутствует в 10-45% случаев. При этом посмертные генетические исследования во многих из этих случаев выявляют ПЭЗС или

сердечные каналопатии, такие как СУИQT, катехоламинергическую полиморфную желудочковую тахикардию, синдром Бругада и синдром укороченного интервала QT, которые диагностируются практически у 1/3 внезапно умерших при посмертном молекулярно-генетическом исследовании лиц со структурно нормальным сердцем. Рекомендован протокол аутопсий и забор образцов (крови или тканей) для последующих генетических исследований в случаях необъяснимой ВСС [10, 11].

Сердечные аритмии у детей расцениваются как критические, когда вызывают нестабильность гемодинамики. Общая частота критических аритмий у детей оценивается как 55 на 100000 посещений педиатрической неотложной помощи. Среди этих аритмий - наджелудочковая пароксизмальная тахикардия, в том числе при синдроме ВПВ, желудочковая тахикардия, критическая брадикардия, фибрилляция предсердий [12].

Таким образом, помимо достаточно высокой распространенности нарушений ритма в детской популяции, важно учитывать роль наследственных факторов в формировании и ранней манифестации аритмий, что особенно важно в отношении ПЭЗС.

Принципиальные электрофизиологические механизмы нарушений ритма у детей и взрослых не различаются. Однако среди этиопатогенетических факторов у детей в отличие от взрослых велика роль генетических механизмов, нейровегетативных, метаболических и электролитных нарушений, воспалительных (в том числе аутоиммунных) и дегенеративных поражений миокарда и проводящей системы сердца, врожденных аномалий, а также рубцовых постоперационных изменений (инцизионные аритмии). Несмотря на обширный арсенал диагностических методов, у 20-50% детей (в зависимости от вида нарушения ритма) диагностируют идиопатические аритмии. Все это, наряду с возрастными особенностями анатомии сердца и сердечного ритма, обуславливает специфику медикаментозных и интервенционных методов лечения нарушений ритма у детей.

Аритмии у детей часто (до 80% случаев) развиваются в отсутствие органического поражения сердца и протекают бессимптомно или симптомы весьма неспецифичны. Постановка диагноза может растянуться на месяцы или даже годы, что сопряжено с развитием вторичных аритмогенных изменений миокарда, сердечной недостаточности, кардиогенных синкопе и ВСС.

Антиаритмические препараты, за исключением некоторых бета-блокаторов и амиодарона в детском возрасте относятся к препаратам off label и их назначение требует решения врачебной комиссии. Длительное применение антиаритмических препаратов у детей нежелательно, поэтому их назначение, за исключением пожизненных показаний при СУИQT, катехоламинергической желудочковой тахикардии, а также у пациентов с аритмией на фоне органических поражений сердца, ограничено необходимостью контроля сердечного ритма у больных, которым в данный момент не показано интервенционное лечение.

В детской интервенционной аритмологии применяются практически те же методы лечения, что и у взрослых (табл. 1), но специфика детского возраста в совокупности с особенностями патофизиологии и ха-

рактера течения нарушений ритма требует применения более щадящих технологий с акцентом на минимизацию воздействий [13]. Нарушения ритма у детей с высокой вероятностью излечимы или успешно контролируются, что нередко требует проведения высокотехнологичных методов лечения. В ряде случаев, особенно при жизнеугрожающих наследственных аритмиях разработана специфическая гибридная тактика сочетанного применения медикаментозного, интервенционного и при необходимости хирургического лечения, а также персонифицированного мониторинга.

Основные направления современной интервенционной и хирургической аритмологии у детей: хирургическая коррекция брадиаритмий, ресинхронизирующая терапия, диагностика и интервенционное лечение тахикардий, лечение жизнеугрожающих желудочковых аритмий и профилактика ВСС, хирургическая аритмология, гибридные вмешательства. Некоторые тахикардии очень сложны и требуют систем трехмерного картирования. Сочетание различных методов визуализации - интраоперационного внутрисердечного ультразвукового контроля, ротационной ангиографии, интегрирования компьютерных и магнитно-резонансных томограмм, позволяет максимально точно определить источник аритмии, что особенно важно в случаях структурных аномалий и у пациентов с инцизионными тахикардиями после коррекции врожденного порока сердца.

Детская интервенционная аритмология - достаточно сложная область медицины и требует соответствующего опыта для обеспечения оптимальных результатов и безопасности пациентов. Лечение имеет целью полное устранение аритмии, так как впереди должен быть долгий период предстоящей жизни, что предъявляет особые требования к технологиям. При этом, несмотря на имеющийся в настоящее время арсенал для лечения аритмий, почти не существует инструментов, разработанных специально для детской популяции.

Еще одним важным аспектом современной аритмологии является широкое внедрение в клиническую практику генетической диагностики. Персонализированный подход в уточнении патогенности и каузативности генетических вариантов (функциональные исследования, животные модели, омиксные подходы и др.). При этом анализ генетических данных остается «краеугольным камнем» генетической диагностики.

С момента первых описаний пациентов с наследственными жизнеугрожающими аритмическими синдромами в 1957 и 1963 гг, сердечные аритмии и в первую очередь СУИQT стали моделями для изучения основ наследственных заболеваний, разработки новых молекулярно-генетических технологий, развития персонифицированной медицины [14].

Открытие первых трех генов, ответственных за СУИQT, в 1995 и 1996 годах ознаменовало наступление новой генетической эры в изучении не только сердечных аритмий, но и сердечно-сосудистой патологии в целом, проложило путь к осознанию того, что генетические варианты могут значительно влиять на формирование сердечной патологии и не только в детском возрасте. С этого времени число работ по изучению новых каузативных генов растет в геометрической прогрессии [15].

Сегодня генетическое исследование - это неотъемлемый метод исследования пациентов с подозрением на наследственный характер нарушений ритма сердца. Улучшается доступность генетической диагностики. В России в 2021 году активно и очень успешно начал решать эту задачу благотворительный фонд «Геном жизни», что впервые позволило детским кардиологам и педиатрам совместно с медицинскими генетиками и биоинформатиками эффективно интегрировать полученные результаты в клиническую практику.

Развитие технологий секвенирования следующего поколения (NGS) и большие объемы данных, созданные с их помощью, с одной стороны привели к экспоненциальному увеличению количества пациентов с идентифицированной и известной молекулярной причиной заболевания, с другой - к выявлению значительной доли пациентов с функционально не охарактеризованными генетическими вариантами и, как следствие, с менее ясным клиническим прогнозом заболевания [16, 17].

Облегчить поиск и понимание молекулярного механизма заболевания, кроме вариантов в кодирующих областях, могут также данные, полученные с помощью исследования транскриптома, функциональные исследования на модельных клеточных линиях и животных, поиск регуляторных вариантов в некодирующих областях генома. В то время как текущие знания об архитектуре и функциональной роли регуляторных элементов в геноме человека все еще крайне недостаточны, существует множество доказательств того, что межгенные регуляторные элементы могут играть важную роль в развитии моногенных болезней. Появление новых технологий секвенирования генома позволяет функциональной геномике изучить вклад регуляторных генетических элементов, чтобы в конечном итоге объяснить неполную пенетрантность и вариабельную экспрессивность, наблюдаемую у пациентов с каналопатиями [18, 19].

Несмотря на многие существующие ограничения, прогресс в понимании механизмов, лежащих в основе каналопатий, уже привел к новым инструментам для выявления лиц, отвечающих на конкретную терапию, к предложениям по новым таргетным методам лечения.

В целях организации лечебно-диагностической помощи детям с нарушениями ритма сердца, снижения инвалидизации и смертности детей, профилактики жизнеугрожающих состояний, а также с целью проведения научных исследований в нашей стране 24.10.1996 г. (приказ Минздрава России № 364) был создан первый в России и в Европе специализированный детский аритмологический центр - Федеральный детский научно-практический Центр нарушений ритма (ДНПЦ). В 2003 году в ДНПЦ, который был организован на базе НИИ педиатрии и детской хирургии Минздрава России (в настоящее время - НИКИ педиатрии имени академика Ю.Е.Вельтищева РНИМУ им. Н.И.Пирогова), завершено создание самодостаточного замкнутого цикла оказания эффективной специализированной медицинской помощи детям с нарушениями ритма. В рабочий процесс ДНПЦ внедрены все современные методы неинвазивной и инвазивной диагностики, молекулярно-генетической диагностики, терапевтические, интервенционные и хирургические методы лечения и система мониторинга больных с жизнеугрожающими аритмиями. Разработаны система стратификации риска детей с нарушениями ритма и трехуровневая терапия больных с жизнеугрожающими аритмиями: 1) антиаритмическая терапия, включая воздействие как непосредственно на аритмический очаг, так и на триггеры жизнеугрожающих аритмий; 2) имплантация антиаритмических устройств у больных с синкопе на терапии бета-блокаторами, с исходно высоким риском ВСС, а также с концентрацией случаев ВСС в семье; 3) селективная симпатэктомия у больных из группы высокого риска. Каждый метод лечения дает ребенку уникальные преимущества. При этом у детей с жизнеугрожающими аритмиями, нуждающихся в им-

Таблица 1.

Этапы внедрения интервенционных методов лечения у детей на базе Федерального детского научно-практического центра нарушений ритма (НИКИ педиатрии имени академика Ю.Е.Вельтищева)

Год	Технологии
2003*	РЧА, электрокардиостимуляция, имплантация системы длительного ЭКГ мониторинга
2004	Имплантация кардиовертеров-дефибрилляторов
2005	Сочетанные вмешательства (РЧА+коррекция врожденного порока сердца).
2006	Внедрение системы электромагнитного навигационного картирования.
2007	Фокусная криоабляция.
2008	Имплантация кардиоресинхронизирующей системы.
2008	Радиочастотная изоляция легочных вен при фибрилляции предсердий.
2011	Левосторонняя симпатэктомия (надключичный доступ).
2011	Криобаллонная изоляция легочных вен при фибрилляции предсердий.
2013	Система удаленного мониторинга кардиовертеров-дефибрилляторов.
2016	Левосторонняя симпатэктомия (торакоскопический доступ).
2018	Ротационная ангиография с интегрированием в навигационную систему 3D модели сердца.
2019	Видеоассистированная торакоскопическая эпикардальная имплантация электрокардиостимулятора.
2020	Высокоплотное 3D картирование сердца.

Примечание: * - открытие в Центре отделения электрофизиологии сердца, РЧА - радиочастотная абляция

плантации кардиовертера-дефибриллятора, желательного еще до его установки добиться удовлетворительного контроля аритмии адекватной дозой бета-блокаторов. Цель гибридной терапии аритмий у детей - обеспечить максимальную гарантию контроля сердечного ритма, хорошее качество и продолжительность жизни.

Применение комбинированной или гибридной терапии стало важной стратегией лечения детей с жизнеугрожающими и устойчивыми аритмиями на фоне структурной патологии сердца. За 1996-2020 гг в ДНПЦ проконсультировано 70314 детей и пролечено в стационаре

25909 детей с различными нарушениями ритма. С 2003 года выполнено 7721 оперативное вмешательство, создана эффективная комплексная система оказания специализированной помощи детям с нарушениями ритма сердца. Детская аритмология остается развивающейся областью, в которой происходит интенсивное развитие и каждый год внедряются инновации. В то же время, все еще остается много нерешенных проблем, нуждающихся в исследовании, что делает детскую аритмологию очень перспективным научным направлением и привлекательной медицинской специальностью.

ЛИТЕРАТУРА

1. Андреев ЕМ, Кваша ЕА, Харьков ТЛ. Смертность и продолжительности жизни в России - что нового? Статья первая. *Демоскоп Weekly*. 2016;683-684: 1-19. [Andreev EM, Kvasha EA, Kharkova TL. Mortality and life expectancy in Russia - what's new? Article one. *Demoskop Weekly*. 2016; 683-684: 1-19 (In Russ.)].
2. Shkolnikov VM, Andreev EM, McKee M, Leon DA. Components and possible determinants of the decrease in Russian mortality in 2004-2010. *Demographic research*. 2013;28(32): 917-950. <https://doi.org/10.4054/DemRes.2013.28.32>.
3. Школьников МА, Абдулатипова ИВ, Никитина СЮ, Осокина ГГ. Основные тенденции заболеваемости и смертности от сердечно-сосудистых заболеваний детей и подростков в Российской Федерации. *Рос вестн перинатологии и педиатрии*. 2008;4: 4-14. [Shkolnikova MA, Abdulatipova IV, Nikitina SYu, Osokina GG. The main trends in morbidity and mortality from cardiovascular diseases in children and adolescents in the Russian Federation. *Russian Journal of Perinatology and pediatrics*. 2008;4: 4-14 (In Russ.)].
4. Школьников МА, Миклашевич ИМ, Калинин ЛА. Нормативные параметры ЭКГ у детей и подростков. Москва 2010: 232. [Shkolnikova MA, Miklashevich IM, Kalinin LA. ECG normative parameters in children and adolescents. Moscow 2010: 232 (In Russ.)].
5. Niwa K, Warita N, Sunami Y, et al. Prevalence of arrhythmias and conduction disturbances in large population-based samples of children. *Cardiol Young*. 2004;14(1): 68-74. <https://doi.org/10.1017/s104795110400112x>.
6. Turner CJ, Wren C. The epidemiology of arrhythmia in infants: a population-based study. *J Paediatr Child Health*. 2013;49: 278-281.
7. Schwartz PJ, Stramba-Badiale M, Crotti L, et al. Prevalence of the congenital long-QT syndrome. *Circulation*. 2009;120(18): 1761-7. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.109.863209>.
8. Tester DJ, Ackerman MJ. The role of molecular autopsy in unexplained sudden cardiac death. *Curr Opin Cardiol*. 2006;21: 166-172. <https://doi.org/10.1097/01.hco.0000221576.33501.83>.
9. Puranik R, Chow CK, Dufflou JA, et al. Sudden death in the young. *Heart Rhythm*. 2005;2: 1277-1282.
10. Priori SG, Wilde AA, Horie M, et al. HRS/EHRA/APHRS Expert Consensus Statement on the Diagnosis and Management of Patients with Inherited Primary Arrhythmia Syndromes. *Heart Rhythm*. 2013;10: 1932-1963. <https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2013.05.014>.
11. Ackerman MJ, Priori SG, Willems S, et al. HRS/EHRA expert consensus statement on the state of genetic testing for the channelopathies and cardiomyopathies this document was developed as a partnership between the Heart Rhythm Society (HRS) and the European Heart Rhythm Association (EHRA). *Heart Rhythm*. 2011;8: 1308-1339. <https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2011.05.020>.
12. Fleisher GR, Ludwig, S. Textbook of pediatric emergency medicine, sixth edition. Philadelphia 2010: 1519.
13. Полякова ЕБ, Кульбачинская ЕК, Термосесов СА, и др. Торакоскопическая имплантация эпикардальной системы электрокардиостимуляции у ребенка с полной атриовентрикулярной блокадой. *Вестник аритмологии*. 2019;26(2): 58-61. [Polyakova EB, Kulbachinskaya EK, Termosesov SA, et al. Thoracoscopic implantation of an epicardial pacemaker in a child with complete atrioventricular block. *Journal of Arrhythmology*. 2019;26(2): 58-61 (In Russ.)]. <https://doi.org/10.35336/VA-2019-2-58-61>.
14. Schwartz PJ. 1970-2020: 50 years of research on the long QT syndrome-from almost zero knowledge to precision medicine. *Eur Heart J*. 2021;42(11): 1063-1072. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehaa769>.
15. Gneocchi M, Sala L, Schwartz PJ. Precision Medicine and cardiac channelopathies: when dreams meet reality. *Eur Heart J*. 2021;42(17): 1661-1675. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehab007>.
16. Bains S, Dotzler SM, Krijger C, et al. A phenotype-enhanced variant classification framework to decrease the burden of missense variants of uncertain significance in type 1 long QT syndrome. *Heart Rhythm*. 2021; in press. <https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2021.11.017>.
17. Щербак НВ, Воинова ВЮ, Школьников МА. Генетика и сердце: основания для внедрения генетического тестирования в клиническую практику. *Педиатрия. Журнал им. Г.Н.Сперанского*. 2020;99(3): 8-15. [Scherbakova NV, Voinova VYu, Shkolnikova MA. Genetics and the heart: the rationale for introducing genetic testing into clinical practice. *Pediatrics. Journal named after G.N.Speransky*. 2020;99(3): 8-15 (In Russ.)].
18. Crotti L, Lahtinen AM, Spazzolini C, et al. Genetic Modifiers for the Long-QT Syndrome: How Important Is the Role of Variants in the 3' Untranslated Region of KCNQ1? *Circ Cardiovasc Genet*. 2016;9(4): 330-9. <https://doi.org/10.1161/CIRCGENETICS.116.001419>.
19. Musa H, Marcou CA, Herron TJ, et al. Abnormal myocardial expression of SAP97 is associated with arrhythmogenic risk. *Am J Physiol Heart Circ Physiol*. 2020;318(6): H1357-H1370. <https://doi.org/10.1152/ajpheart.00481.2019>.

<https://doi.org/10.35336/VA-2021-4-9-14>

ВОЗМОЖНОСТИ МАГНИТНО-РЕЗОНАНСНОЙ ТОМОГРАФИИ В ПОИСКЕ СУБСТРАТА
«ИДИОПАТИЧЕСКИХ» ЖЕЛУДОЧКОВЫХ АРИТМИЙ У ДЕТЕЙ

К.А.Чуева, Р.Б.Татарский, Т.С.Ковальчук, Т.М.Первунина, Г.Е.Труфанов, А.В.Рыжков, В.А.Фокин,
Д.С.Лебедев, Е.С.Васичкина

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр им. В.А.Алмазова» Минздрава России,
Россия, Санкт-Петербург, ул. Аккуратова д. 2.

Цель исследования. Оценить роль магнитно-резонансной томографии (МРТ) сердца в идентификации субстрата «идиопатических» желудочковых аритмий (ЖА) у детей.

Материал и методы. В обследуемую группу было включено 107 детей с «идиопатическими» желудочковыми нарушениями ритма сердца. Всем пациентам проводилось МРТ сердца на высокопольном томографе Magnetom Trio A Tim (Siemens) с индукцией магнитного поля 3,0 Тл. С целью выявления участков фиброза миокарда проводили отсроченное контрастирование гадолиний-содержащим препаратом.

Результаты. По данным МРТ расширение полостей сердца и/или снижение сократительной способности было установлено у 55 (51%) пациентов. При анализе структуры миокарда у 69 (64,5%) детей патологических изменений выявлено не было (группа - «норма»); у 38 (35,5%) пациентов с «идиопатическими» ЖА выявлялось позднее контрастное накопление, характерное для фиброзных изменений (группа - «фиброз»). В результате сопоставления индексированных МР-показателей, в группе «фиброз», по сравнению с группой «норма», статистически достоверных различий выявлено не было. В группе «фиброз» сочетанная дисфункция правого и левого желудочков встречались достоверно чаще, чем в группе «норма», соответственно, 14 (37%) и у 9 (13%) ($p=0,006$).

Заключение. МРТ сердца важна при оценке структурных изменений у пациентов детского возраста с ЖА, а сочетание результатов МРТ с клиническими и электрофизиологическими данными может существенно повлиять на изменение тактики ведения и лечения данной группы пациентов.

Ключевые слова: магнитно-резонансная томография сердца; отсроченное контрастирование гадолинием; фиброз; желудочковая тахикардия; желудочковая экстрасистолия; детская аритмология

Конфликт интересов: авторы заявляют об отсутствии потенциального конфликта интересов.

Рукопись получена: 29.08.2021 **Исправленная версия получена:** 17.09.2021 **Принята к публикации:** 11.10.2021

Ответственный за переписку: Чуева Ксения Андреевна, E-mail: kseniia.chueva@gmail.com

К.А.Чуева - ORCID ID 0000-0002-5027-0565, Р.Б.Татарский - ORCID ID 0000-0001-6752-3306, Т.С.Ковальчук - ORCID ID 0000-0002-0842-9560, Т.М.Первунина - ORCID ID 0000-0001-9948-7303, Г.Е.Труфанов - ORCID ID 0000-0002-1611-5000, А.В.Рыжков - ORCID ID 0000-0001-9478-1941, В.А.Фокин - ORCID ID 0000-0001-7885-9024, Д.С.Лебедев - ORCID ID 0000-0002-2334-1663, Е.С.Васичкина - ORCID ID 0000-0001-7336-4102

Для цитирования: Чуева КА, Татарский РБ, Ковальчук ТС, Первунина ТМ, Труфанов ГЕ, Рыжков АВ, Фокин ВА, Лебедев ДС, Васичкина ЕС. Возможности магнитно-резонансной томографии в поиске субстрата «идиопатических» желудочковых аритмий у детей. *Вестник аритмологии*. 2021;28(4): 9-14. <https://doi.org/10.35336/VA-2021-4-9-14>.

MAGNETIC RESONANCE IMAGING DIAGNOSTIC POTENTIAL IN “IDIOPATHIC” VENTRICULAR
ARRHYTHMIAS IN CHILDREN

K.A.Chueva, R.B.Tatarskiy, T.S.Kovalchuk, T.M.Pervunina, G.E.Trufanov, A.V.Ryzhkov, V.A.Fokin,
D.S.Lebedev, E.S.Vasichkina

FSBI Almazov National Medical Research Centre, Russia, Saint-Petersburg, 2 Akkuratova str.

The study **aims** to assess the role of magnetic resonance tomography (MRI) in identifying the substrate of “idiopathic” ventricular arrhythmias in pediatric patients.

Methods. One hundred and seven children with “idiopathic” ventricular arrhythmias were enrolled. All patients underwent MRI on a high-field Magnetom Trio A Tim (Siemens) tomograph with a magnetic field induction of 3.0 T.

Results. According to MRI data, dilated ventricles and/or a decreased ejection fraction were found in 55 (51%) patients. Based on structural abnormalities of the myocardium patients were divided into 2 groups: group 1 “normal”, without abnormalities, (69 (64.5%) children); group 2 - “fibrosis”, fibrotic changes were detected on late gadolinium enhancement (38 (35.5%) patients). Significant differences of indexed MR-indicators in these two groups were not found. However, in the “fibrosis” group, biventricular dysfunction occurred significantly more often than in the “normal” group, respectively (14 (37%) and 9 (13%) ($p = 0.006$)).

Conclusion. MRI is important in assessing structural changes in pediatric patients with ventricular arrhythmias, and the combination of MRI results with clinical and electrophysiological data can significantly affect the change in management and treatment strategy in pediatric patients.

Key words: cardiac magnetic resonance tomography; late gadolinium enhancement; fibrosis; ventricular tachycardia; premature ventricular contractions; pediatric arrhythmology

Conflict of Interests: nothing to declare

Received: 29.08.2021 **Revision Received:** 17.09.2021 **Accepted:** 11.10.2021

Corresponding author: Kseniia Chueva, E-mail: kseniia.chueva@gmail.com

K.A.Chueva - ORCID ID 0000-0002-5027-0565, R.B.Tatarskiy - ORCID ID 0000-0001-6752-3306, T.S.Kovalchuk - ORCID ID 0000-0002-0842-9560, T.M.Pervunina - ORCID ID 0000-0001-9948-7303, G.E.Trufanov - ORCID ID ORCID 0000-0002-1611-5000, A.V.Ryzhkov - ORCID ID 0000-0001-9478-1941, V.A.Fokin - ORCID ID 0000-0001-7885-9024, D.S.Lebed - ORCID ID 0000-0002-2334-1663, E.S.Vasichkina - ORCID ID 0000-0001-7336-4102

For citation: Chueva KA, Tatarskiy RB, Kovalchuk TS, Pervunina TM, Trufanov GE, Ryzhkov AV, Fokin VA, Lebedev DS, Vasichkina ES. Magnetic resonance imaging diagnostic potential in “idiopathic” ventricular arrhythmias in children. *Journal of Arrhythmology*. 2021;28(4): 9-14. <https://doi.org/10.35336/VA-2021-4-9-14>.

Причинами развития желудочковых аритмий (ЖА) у пациентов детского возраста могут быть воспалительные заболевания миокарда, генетически детерминированные кардиомиопатии (КМП), врожденные пороки сердца, первичные электрические заболевания сердца, а также экстракардиальные нарушения (электrolитные, гормональные и т.д.) [1].

Центральную роль в возникновении и поддержании рецидивирующих аритмий у пациентов со структурными заболеваниями сердца играют рубцовые изменения миокарда. Тем не менее, после комплексного кардиологического обследования, которое включает поверхностную электрокардиографию (ЭКГ) в 12 отведениях, трансторакальную эхокардиографию (ЭхоКГ), коронарную ангиографию, рентгеновскую компьютерную томографию, аритмогенный субстрат не обнаруживается у 50% пациентов. В данной ситуации ЖА могут быть отнесены к «идиопатическим» аритмиям [2]. По мнению многих авторов, «идиопатические» ЖА у детей характеризуются доброкачественным течением и способностью спонтанно разрешаться с возрастом [3, 4].

Клинически бывает сложно отличить доброкачественные ЖА от потенциально опасных, которые могут наблюдаться у пациентов с отсутствием или с минимальными изменениями структуры сердца (аритмогенная КМП, латентный вариант миокардита) [3]. Проблема заключается в том, что диагностические возможности в выявлении заболеваний миокарда, особенно на начальных стадиях или в субклинических вариантах, ограничены [4].

В последние годы важным методом в диагностике кардиальной патологии в педиатрии, признается магнитно-резонансная томография (МРТ) сердца. Данный метод обладает рядом преимуществ, к которым относят малую инвазивность, отсутствие лучевой на-

грузки, а также возможность определения функции желудочков, детальной оценки структуры ткани миокарда путем обнаружения очагов жировой инфильтрации, отека, связанного с воспалительными процессами, и участков некроза (фиброза), которые могут быть связаны с ранней стадией заболевания, когда традиционными методами кардиологического обследования они не выявляются [5].

Одной из патологий миокарда являются фиброзные изменения, которые могут выявляться при МРТ в фазе отсроченного контрастного накопления.

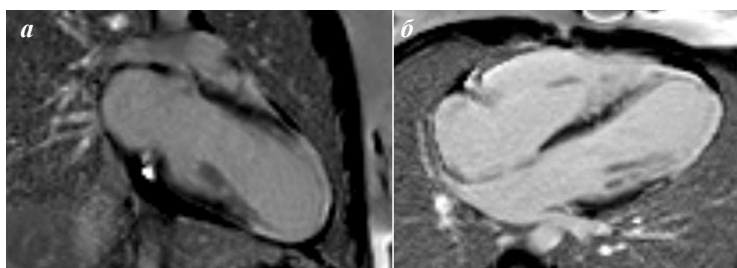


Рис. 1. МРТ сердца пациента А., 12 лет (а - двухкамерная проекция по длинной оси, б - четырехкамерная проекция). На отсроченных постконтрастных изображениях в верхушке ЛЖ и всех верхушечных сегментах циркулярно определяются трансмуральные фиброзные изменения.

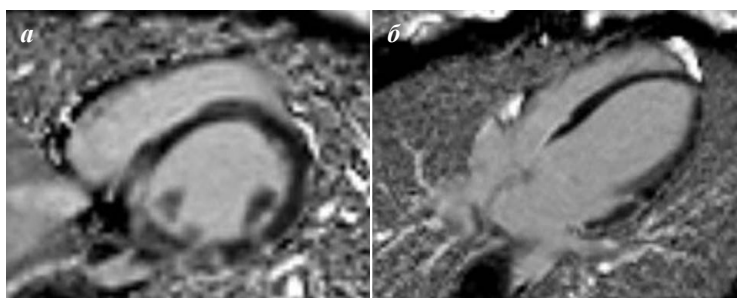


Рис. 2. МРТ сердца пациента Б., 16 лет (а - двухкамерная проекция по короткой оси, б - четырехкамерная проекция). На отсроченных постконтрастных изображениях в базальных отделах МЖП определяются интрамуральные фиброзные изменения, в области нижней стенки ЛЖ определяются трансмуральные фиброзные изменения.

В настоящее время имеется значительное количество данных, позволяющих отличать характер контрастирования при ишемическом и неишемическом типах фиброза [6]. Неишемический тип фиброза миокарда, выявляемый при МРТ, встречается при различных фенотипах кардиомиопатий, миокардитах, врожденных пороках сердца (например, тетрада Фалло, состояние после операции Фонтена), и является прогностически значимым фактором риска развития жизнеугрожающих ЖА и внезапной сердечной смерти (ВСС) [7, 8]. При этом данный тип является находкой и у пациентов с «идиопатическими» желудочковыми аритмиями.

Цель исследования: оценить роль магнитно-резонансной томографии сердца в идентификации субстрата «идиопатических» желудочковых аритмий у детей.

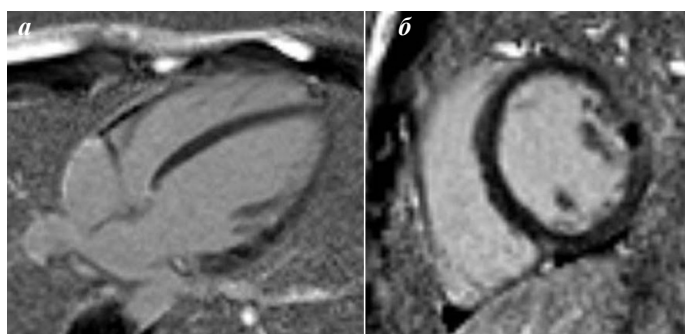


Рис. 3. МРТ сердца пациента В., 15 лет (а - четырехкамерная проекция, б - двухкамерная проекция по короткой оси). На отсроченных постконтрастных изображениях в базально-срединных отделах боковой стенки ЛЖ определяются участки трансмуральных фиброзных изменений. В базально-срединных отделах задне-перегородочной области определяются минимальные интрамуральные фиброзные изменения.

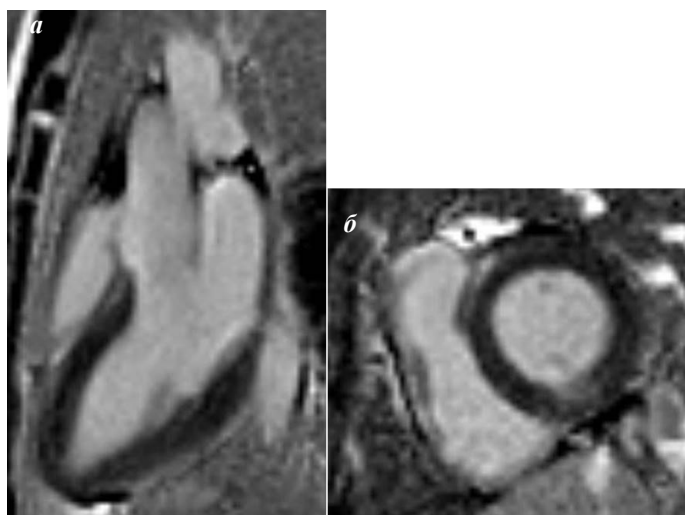


Рис. 4. МРТ сердца пациента Б., 17 лет (а - трехкамерная проекция, левые камеры и выводной тракт правого желудочка, б - двухкамерная проекция по короткой оси). На отсроченных постконтрастных изображениях в базальных отделах нижней стенки ЛЖ определяются локальные трансмуральные, фиброзные изменения. В базальных отделах МЖП определяются интрамуральные фиброзные изменения.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

В обследуемую группу было включено 113 детей с «идиопатическими» желудочковыми нарушениями ритма сердца, которые проходили обследование и лечение в отделениях сердечно-сосудистой хирургии для детей и детской кардиологии и медицинской реабилитации ФГБУ «НМИЦ им. В.А.Алмазова» Минздрава России с 2017 по 2020 год. Средний возраст пациентов на момент первичного обращения составил $13,5 \pm 3,1$ года (от 2 до 17 лет). В группе преобладали мальчики.

Желудочковые тахикардии были представлены устойчивой и неустойчивой желудочковой тахикардией (ЖТ), частой желудочковой экстрасистолой (среднесуточная плотность аритмии $>10\%$ от общего количества числа сердечных сокращений).

Всем пациентам проводились лабораторные исследования: уровень кардиоспецифических ферментов (КФК, КФК-МВ, ЛДГ, АСТ, тропонина I), полимеразную цепную реакцию периферической крови, слюны и мочи для выявления кардиотропных вирусов, серологическое исследование сыворотки крови для выявления антител к кардиотропным инфекционным агентам, уровень натрийуретического пептида, электролитный состав крови, гормоны щитовидной железы.

Инструментальное исследование включало 12-канальную ЭКГ, 24-часовое ЭКГ-мониторирование с подсчетом плотности аритмии (отношение желудочковых эктопических комплексов к общему числу сокращений сердца), проба с дозированной физической нагрузкой на тредмиле.

Анализ морфометрических параметров и сократительной способности миокарда произведен по данным трансторакальной ЭхоКГ с доплерографическим анализом, в качестве стандартизации результатов ЭхоКГ использовали программу z-score Boston Children's Hospital.

Критериями включения являлись:

- наличие желудочковой тахикардии (неустойчивой желудочковой тахикардии и желудочковой экстрасистолы со среднесуточной плотности аритмии $>10\%$ от общего количества числа сердечных сокращений, устойчивой желудочковой тахикардии);
- отсутствие структурной патологии сердца (врожденные пороки сердца, генетически детерминированных КМП, текущего острого воспалительного процесса в миокарде по клиническим, лабораторным и инструментальным данным);
- нормальные значения тиреоидных гормонов, электролитов плазмы крови;
- отсутствие в анамнезе радиочастотной катетерной абляции.

МРТ сердца выполнена всем 113 пациентам. Исследование проводили на высокопольном томографе Magnetom Trio A Tim (Siemens) с индукцией магнитного поля 3,0 Тл. Для визуализации анатомических особенностей, структуры миокарда и определения размеров камер выполняли изображения

в двухкамерной плоскости по длинной и короткой оси, а также в четырехкамерной и ортогональной плоскостях. Для оценки камер сердца в разные фазы сердечного цикла использовали кино-MPT по методике True FISP (Trufi). На T1 и T2-взвешенных изображениях в режиме TIRM выявляли признаки отека, гиперемии и жировой инфильтрации миокарда. С целью выявления участков фиброза миокарда проводили отсроченное контрастирование гадолиний-содержащим препаратом в дозе 0,2 мл/кг. Перед проведением МРТ всем пациентам обязательно назначали антиаритмическую терапию с целью подавления аритмии и обеспечения оптимальной ЭКГ-синхронизации.

Статистический анализ

Статистический анализ выполнялся в программе STATISTICA 10. Категориальные показатели описаны через абсолютные частоты и проценты от общего количества наблюдений. Анализ категориальных данных проведен с использованием таблиц сопряженности и точного критерия Фишера. Для количественных показателей выполнялась проверка на нормальность распределения с помощью критерия Шапиро-Уилкса. Нормально распределенные количественные показатели описаны через среднее значение и стандартное отклонение. Количественные показатели, распределение которых отличалось от нормального, описаны при помощи медианы, 25 и 75 квартилей. Для сравнения групп по нормально распределенным показателям использовался критерий t-test. Для данных, распределение которых отличалось от нормального, применялся критерий Манна-Уитни.

ПОЛУЧЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ

По данным МРТ сердца у 6 (5,3%) пациентов были выявлены признаки аритмогенной кардиомиопатии правого желудочка (ПЖ) и некомпактного миокарда левого желудочка (ЛЖ), которые при применении стандартных методов кардиологического обследования не были выявлены. Данные пациенты были исключены из обследуемой группы.

Остальным 107 пациентам было выполнено 119 МР-исследований. В обследуемой группе было 42 (39,3%) девочки и 65 (60,7%) мальчиков. Возраст детей на момент обследования составил в среднем $13,4 \pm 3$ года (от 2 до 17). Длительность существования ЖА до проведения МРТ сердца составила $33,2 \pm 32,3$ месяца (от 1 до 168).

Таблица 1.

Клинико-anamnestические характеристики пациентов в зависимости от наличия или отсутствия фиброза

	«Норма» (n=69)	«Фиброз» (n=38)	p
Возраст, лет	14 (11;15)	15 (13;16)	0,129
Мужской пол, n (%)	38 (55)	27 (71)	0,147
Спортсмены, n (%)	7 (10)	9 (24)	0,89
Площадь поверхности тела, м ²	1,54 (1,4;1,7)	1,71 (1,6;1,9)	0,01
Симптомы			
Сердцебиения, n (%)	24 (35)	13 (34)	1,000
Утомляемость, n (%)	14 (20)	13 (34)	0,162
Снижение ТФН, n (%)	12 (17)	5 (13)	0,783
Кардиалгии, n (%)	15 (22)	5 (13)	0,313
Персинкопе / синкопе, n (%)	23 (33)	16 (42)	0,405
Характеристики аритмии			
Неустойчивая ЖТ, ЖЭ, n (%)	34 (49)	20 (53)	0,944
Частая ЖЭ, n (%)	25 (36)	13 (34)	
Устойчивая ЖТ, n (%)	10 (15)	5 (13)	
Плотность аритмии, %	26,4 (15;35)	23,2 (14;21)	0,335
Длительность аритмии, мес	22 (7;49)	23,5 (11;48)	0,577
Нагрузочная ЖА, n (%)	7 (10)	9 (24)	0,08
Локализация очага в ПЖ, n (%)	35 (51)	16 (42)	0,943
Локализация очага в ЛЖ, n (%)	9 (13)	5 (13)	
Полиморфные ЖА, n (%)	7 (10)	3 (8)	
ТКМП по данным ЭхоКГ, n (%)	9 (13)	10 (26)	0,113
ТКМП по данным МРТ, n (%)	33 (48)	22 (58)	0,32

Примечание: ТФН - толерантность к физическим нагрузкам; ЖТ - желудочковая тахикардия; ЖЭ - желудочковая экстрасистолия; ЖА - желудочковая аритмия; ПЖ - правый желудочек; ЛЖ - левый желудочек; ТКМП - тахииндуцированная кардиомиопатия, ЭхоКГ - эхокардиография; МРТ - магнитно-резонансная томография.

Таблица 2.

Размеры камер сердца и сократимости желудочков по данным МРТ у пациентов в зависимости от наличия или отсутствия фиброза

	Норма (n=69)	Фиброз (n=38)	p
Индекс КДО ЛЖ, мл/м ²	77,2 $\pm$ 15,7	83,0 $\pm$ 23,9	0,498
Индекс КСО ЛЖ, мл/м ²	32,7 $\pm$ 10,1	38,2 $\pm$ 14,7	0,165
ФВ ЛЖ, %	57,6 $\pm$ 7,5	54,1 $\pm$ 9,3	0,129
УО ЛЖ, мл	64,6 $\pm$ 25	70,5 $\pm$ 26,1	0,253
Индекс СВ ЛЖ, л/мин/м ²	3,3 $\pm$ 0,8	3,2 $\pm$ 1,0	0,365
Индекс КДО ПЖ, мл/м ²	62,0 $\pm$ 17,1	71,0 $\pm$ 26,2	0,225
Индекс КСО ПЖ, мл/м ²	32,0 $\pm$ 10,7	39,0 $\pm$ 20,3	0,306
ФВ ПЖ, %	49,1 $\pm$ 8,8	44,5 $\pm$ 10,6	0,166
УО ПЖ, мл	43,9 $\pm$ 18,9	50,1 $\pm$ 17,8	0,066
Индекс СВ ПЖ, л/мин/м ²	3,7 $\pm$ 2,9	3,6 $\pm$ 1,1	0,313

Примечания: КДО и КСО - конечно-диастолический и конечно-систолический объемы; ФВ - фракция выброса; СВ - сердечный выброс; УО - ударный объем; ЛЖ - левый желудочек; ПЖ - правый желудочек

По данным ЭхоКГ расширение полостей сердца и/или снижение сократительной способности было установлено у 19 (18%) пациентов, в то время как по данным МРТ - у 55 (51%) пациентов. При этом у 3 (2,8%) детей выявлено сочетание дилатации ЛЖ и ПЖ со снижением сократительной способности обоих желудочков. Изолированная дилатация без снижения фракции выброса (ФВ) ЛЖ определена у 6 (5,6%) детей, ПЖ - у 1 (0,9%) ребенка. Снижение ФВ ПЖ было выявлено у 11 (10,3%) детей, снижение ФВ ЛЖ - у 9 (8,4%) пациентов; у всех детей размеры камер сердца были в пределах нормы. У 10 (9,3%) пациентов отмечалось снижение сократительной способности обоих желудочков. У остальных 15 (14%) детей были получены различные комбинации дилатации и снижения сократительной способности желудочков сердца. Все изменения морфометрических показателей расценивались нами как признаки тахииндуцированной КМП.

При анализе структуры миокарда у 69 (64,5%) детей патологических изменений выявлено не было (группа - «норма»); у 38 (35,5%) пациентов с «идиопатическими» ЖА выявлялось позднее контрастное накопление, характерное для фиброзных изменений (группа «фиброз»). При сегментарном анализе было установлено, что наиболее часто очаги отсроченного контрастирования (фиброз), локализовались в межжелудочковой перегородке (МЖП) у 25 (66%) детей, у 6 (16%) - в области боковой и задней стенок ЛЖ, у 4 (10%) очаги визуализировали в МЖП и в задней стенке ЛЖ; у 3 (8%) пациентов - в базальных отделах ПЖ (рис. 1-4).

Одной из задач исследования явилось проведение сравнительного анализа основных клинико-функциональных показателей в двух группах. Клиническая характеристика пациентов двух групп представлена в табл. 1. Группы «норма» и «фиброз» не имели статистически значимых различий по возрасту, полу, наличию симптомов, а также типу, плотности и длительности анамнеза ЖА.

В результате сопоставления индексируемых МР-показателей, в группе «фиброз», по сравнению с группой «норма», получены более низкие значения сердечного выброса и ФВ при более высоких значениях конечно-диастолического и конечно-систолического объемов обоих желудочков. Однако, выявленные различия в двух группах, статистически не достоверны (табл. 2). Не было получено статистически значимых различий по частоте выявления изолированной дилатации камер

сердца, снижения ФВ левого и правого желудочков, однако, в группе «фиброз» сочетанная дисфункция ПЖ и ЛЖ встречались достоверно чаще, чем в группе «норма», соответственно, 14 (37%) и у 9 (13%) ($p=0,006$) (рис. 5).

ОБСУЖДЕНИЕ ПОЛУЧЕННЫХ РЕЗУЛЬТАТОВ

В последнее десятилетие широкое использование МРТ сердца стало ключевым методом диагностики для понимания электрофизиологии и патогенетических основ «идиопатических» желудочковых аритмий у взрослых [2]. Как правило, в педиатрической практике обследование детей ограничивается проведением ЭКГ, 24-часовым ЭКГ-мониторированием, пробой с дозированной физической нагрузкой и ЭхоКГ, по результатам которых зачастую расценивают характер аритмии, как «идиопатический». Поэтому тонкие структурные аномалии могут иногда оставаться скрытыми при проведении традиционного диагностического обследования.

В этих случаях применение МРТ сердца может оказать решающую роль в диагностике, поскольку позволяет точно оценить морфометрические параметры сердца, определить функцию желудочков и охарактеризовать ткань миокарда путем обнаружения очаговой жировой инфильтрации, отека ткани, областей некроза/фиброза, которые могут быть результатом локального воспалительного процесса (например, перенесенного миокардита или ишемии) или, как в настоящее время активно обсуждается в литературе, дебютом, так называемой, «тахиаритмической» кардиомиопатии, ранняя стадия которой характеризуется развитием незначительных полей фиброза и ЖА, еще до начала формирования дилатации камер и снижения сократительной способности [2, 5, 9].

Методика МРТ с проведением позднего контрастного усиления, основанная на разнице в интенсивности сигнала между патологическим и нормальным миокардом, является в настоящее время «эталонной» для выявления локальных областей некроза / фиброза [10]. Выявление фиброзных изменений миокарда может наблюдаться при различных заболеваниях, таких как неишемическая дилатационная КМП, гипертрофическая КМП, гипертоническая болезнь и сердечная недостаточность [11]. Общеизвестно, что вне зависимости от степени распространенности, диффузный или локальный фиброз, его наличие способствует развитию и поддержанию ЖА [12, 13].

Давно высказывается предположение о том, что в основе постоянно рецидивирующих, прогрессирующих, рефрактерных к антиаритмической терапии «идиопатических» ЖА могут лежать структурные изменения в миокарде, характеризующиеся либо отсутствием клинических проявлений, либо малосимптомным течением [14]. МРТ - единственный малоинвазивный метод раннего выявления зон фиброза миокарда при сохранной функции ЛЖ, оценки площади его распространения, а также прогнозирования течения заболевания, особенно в педиатрической практике [15]. Принципиальным является своевременное проведение дифференциальной диагностики между истинно идиопатическими ЖА и теми, которые связаны со структурными аномалиями миокарда, так как последние ассоциированы с повышенным риском БСС [16].

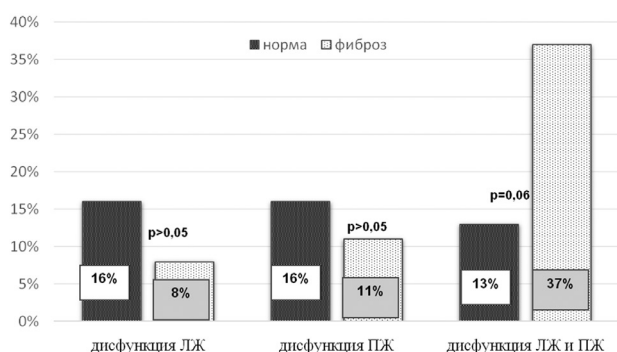


Рис. 5. Дисфункция (дилатации и/или снижение сократительной способности) желудочков сердца в группах «норма» и «фиброз».

В представленном исследовании среди пациентов с предположительно «идиопатическим» характером ЖА, фиброз миокарда был выявлен в каждом третьем случае (35,5%). С целью установления влияния фиброзных изменений на особенности течения ЖА, нами проведено сравнение различных клинико-инструментальных показателей в группах «норма» и «фиброз». В результате не было получено статистически значимой разницы по большинству изучаемых параметров, за исключением частоты бивентрикулярной дисфункции, которая чаще встречалась у пациентов с фиброзом миокарда. Тем не менее, мы предполагаем, что данная ситуация может быть связана либо с начальной стадией заболевания, либо с ограниченным количеством изучаемых показателей.

Нами подтверждено мнение других авторов о том, что МРТ сердца является более точным методом оценки морфометрических и функциональных параметров сердца. Так, дилатация камер сердца и снижение ФВ по данным МРТ были выявлены у 51,4%, в то время как по данным ЭхоКГ лишь у 17,8% пациентов.

В настоящий момент в доступной литературе отсутствуют сведения о взаимосвязи фиброза и дальнейшего течения ЖА, эффективности антиаритмической терапии, радиочастотной катетерной абляции, риске возникновения ВСС у детей. Это требует дальнейших исследований, наблюдения и оценки клинической и инструментальной картины в динамике.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

МРТ сердца играет ключевую роль в оценке структурных изменений у пациентов детского возраста с желудочковыми аритмиями, а последующее изучение сочетания результатов МРТ с клиническими и электрофизиологическими данными может помочь улучшить тактику ведения и лечения данной группы пациентов. Фиброзные изменения миокарда по данным МРТ могут быть предиктором развития бивентрикулярной дисфункции у детей, в связи с чем целесообразно прибегать к медикаментозному или хирургическому лечению аритмий еще до развития дисфункции желудочков.

ЛИТЕРАТУРА

1. Song MK, Baek JS, Kwon BS, et al. Clinical spectrum and prognostic factors of pediatric ventricular tachycardia. *Circ J*. 2010;74(9): 1951-58. <https://doi.org/10.1253/circj.cj-10-0264>.
2. Muser D, Santangeli P, Selvanayagam JB, et al. Role of Cardiac Magnetic Resonance Imaging in Patients with Idiopathic Ventricular Arrhythmias. *Curr Cardiol Rev*. 2019;15(1): 12-23. <https://doi.org/10.2174/1573403X14666180925095923>.
3. Priori SG, Wilde AA, Horie M, et al. HRS/EHRA/APHR expert consensus Statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes. *Heart Rhythm*. 2013;10(12): 1932-63. <https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2013.05.014>.
4. Crosson JE, Callans DJ, Bradley DJ, et al. PACES/HRS expert consensus statement on the evaluation and management of ventricular arrhythmias in the child with a structurally normal heart. *Heart Rhythm*. 2014;11(9): 55-78. <https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2014.05.010>.
5. Nucifora G, Muser D, Masci PG, et al. Prevalence and prognostic value of concealed structural abnormalities in patients with apparently idiopathic ventricular arrhythmias of left versus right ventricular origin: a magnetic resonance imaging study. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2014;7: 456-462. <https://doi.org/10.1161/CIRCEP.113.001172>.
6. Rajiah P, Desai MY, Kwon D, et al. MR imaging of myocardial infarction. *Radiographics*. 2013;33(5): 1383-412. <https://doi.org/10.1148/rg.335125722>.
7. Disertori M, Masè M, Ravelli F. Myocardial fibrosis predicts ventricular tachyarrhythmias. *Trends in Cardiovascular Medicine*. 2017;27(5): 363-372. <https://doi.org/10.1016/j.tcm.2017.01.011>.
8. Etesami M, Gilkeson RC, Rajiah P. Utility of late gadolinium enhancement in pediatric cardiac MRI. *Pediatr Radiol*. 2016;46(8): 1096-113. <https://doi.org/10.1007/s00247-015-3526-2>.
9. Миронова НА, Егиазарян ЛГ, Апарина ОП, и др. Результаты неинвазивного картирования сердца у больных с «идиопатическими» желудочковыми аритмиями в сопоставлении со структурными характеристиками миокарда по данным магнитно-резонансной томографии сердца. *Российский кардиологический журнал*. 2018;23(7): 32-40 [Mironova NA, Yeghiazaryan LH, Aparina OP, et al. Results of non-invasive activation mapping of the heart in "idiopathic" ventricular arrhythmias in comparison with structural characteristics of myocardium by magnetic resonance imaging. *Russ J Cardiol*. 2018;23(7): 32-40. (In Russ.)]. <https://doi.org/10.15829/1560-4071-2018-7-32-40>.
10. Gulati A, Jabbour A, Ismail T, et al. Association of fibrosis with mortality and sudden cardiac death in patients with nonischemic dilated cardiomyopathy. *JAMA*. 2013;309(9): 896-908. <https://doi.org/10.1001/jama.2013.1363>.
11. Jellis C, Martin J, Narula J, et al. Assessment of nonischemic myocardial fibrosis. *J Am Coll Cardiol*. 2010;56(2): 89-97. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2010.02.047>.
12. Nguyen TP, Qu Z, Weiss JN. Cardiac fibrosis and arrhythmogenesis: the road to repair is paved with perils. *J Mol Cell Cardiol*. 2014;70: 83-91. <https://doi.org/10.1016/j.yjmcc.2013.10.018>.
13. Morita N, Mandel WJ, Kobayashi Y, et al. Cardiac fibrosis as a determinant of ventricular tachyarrhythmias. *J Arrhythm*. 2014;30(6): 389-394. <https://doi.org/10.1016/j.joa.2013.12.008>.
14. Васичкина ЕС, Носкова МВ, Кручина ТК и др. Желудочковые тахикардии у детей. В кн. Диагностика и лечение нарушений ритма и проводимости сердца у детей (Ред. Школьников МА, Егоров ДФ). Санкт-Петербург 2012: 124-205 [Vasichkina ES, Noskova MV, Kruchina TC, et al. Ventricular tachycardia in children. In: Diagnostics and treatment of cardiac arrhythmias and conduction disorders in children (Ed. Shkolnikova MA, Egorov DF). St. Petersburg 2012: 124-205. (In Russ.)]. ISBN 978-5-93339-177-7.
15. Mavrogeni S, Papavasiliou A, Giannakopoulou K, et al. Oedema-fibrosis in Duchenne muscular dystrophy: role of cardiovascular magnetic resonance imaging. *Eur J Clin Invest*. 2017;47(12): 12843. <https://doi.org/10.1111/eci.12843>.
16. Tan AY, Ellenbogen K. Ventricular arrhythmias in apparently normal hearts. *Card Electrophysiol Clin*. 2016;8: 613-621. <https://doi.org/10.1016/j.ccep.2016.04.010>.

<https://doi.org/10.35336/VA-2021-4-15-23>

КЛИНИКО-ФУНКЦИОНАЛЬНАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ДЕТЕЙ С ЖЕЛУДОЧКОВЫМИ АРИТМИЯМИ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ЛОКАЛИЗАЦИИ ЭКТОПИЧЕСКОГО ОЧАГА

О.В.Елисеева

*Научно-исследовательский клинический институт педиатрии имени академика Ю.Е.Вельтищева
ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И.Пирогова Минздрава России, Москва, ул. Талдомская, д.2.*

Целью исследования является определение распространенности желудочковых аритмий (ЖА) среди детей с нарушениями сердечного ритма и оценка клиничко-функциональных, электрофизиологических особенностей ЖА в зависимости от локализации эктопического очага.

Материал и методы исследования. В исследование включено 260 детей, из них 153 (58,8%) мальчика, средний возраст пациентов составил $13,4 \pm 3,1$ года. На основании клиничко-анамнестических данных, электрокардиографии, данных холтеровского мониторирования, эхокардиографии (ЭхоКГ), теста с дозированной физической нагрузкой, инвазивного электрофизиологического исследования (ЭФИ), радиочастотной абляции (РЧА) проводилась сравнительная оценка клиничко-функциональных особенностей наиболее часто диагностируемых локализаций эктопического очага у детей с ЖА по данным инвазивного ЭФИ, РЧА.

Результаты исследования. По данным инвазивного ЭФИ наиболее частой локализацией ЖА у детей является выходной тракт правого желудочка (ВОПЖ) - 144 ребенка (55%), реже - синусы Вальсальвы - 52 ребенка (20%) и свободная стенка ПЖ - 47 детей (18%). В большинстве случаев - 255 детей (98%) имел место фокусный характер аритмии (триггерная активность). Для локализации эктопии в свободной стенке ПЖ характерно преобладание одиночной желудочковой экстрасистолы (ЖЭ) или в сочетании с парной ЖЭ (78,7%) и полиморфность желудочковых комплексов (30%). Особенностью желудочковой тахикардии при данной локализации является её устойчивый характер (17,0%) и невысокая ЧСС в залпах (идиовентрикулярный ритм) (12,8%). При локализации очага в ВОПЖ, также, как и при локализации в свободной стенке ПЖ, преобладала одиночная ЖЭ или в сочетании с парной ЖЭ (84,7%), однако реже наблюдалась полиморфность желудочковых комплексов (10,4%). Выявлены различия в сократительной способности миокарда на синусовом ритме при правожелудочковых аритмиях. Так, фракция выброса при локализации очага в свободной стенке ПЖ была достоверно ниже, чем при ЖА из ВОПЖ ($63,4 \pm 5,5\%$ и $65,8 \pm 5,9\%$ соответственно; $p < 0,01$). Гемодинамическая значимость ЖЭ характерна для правожелудочковых аритмий (21,3% и 16,0% больных) и практически не отмечалась при левосторонней локализации аритмогенного очага (3,8%; $p < 0,01$). ЖА у больных без структурных заболеваний сердца вне зависимости от локализации аритмического очага у детей протекают бессимптомно и выявляются, в большинстве случаев, в рамках диспансеризации (206 детей (79,2%)). Распространенность синкопальных состояний у детей с идиопатическими ЖА составляет 15,8% (41 ребенок), и в большинстве случаев они имеют вазовагальный генез. У большинства детей (178 детей (около 70%)) идиопатическая ЖА является зависимой от уровня парасимпатических влияний на сердце, исчезая или достоверно уменьшаясь на нагрузке, что выявляется при проведении стресс-теста и подтверждает высокую роль вегетативных влияний на регуляцию гетеротопного ритма у детей с ЖА.

Заключение. ЖА являются частым нарушением ритма у детей. В зависимости от локализации аритмогенного очага выявлены характерные особенности структуры и плотности ЖА, а также различия в сократительной функции миокарда на синусовом ритме и на эктопическом комплексе.

Ключевые слова: дети; желудочковые аритмии; радиочастотная абляция; электрофизиологическое исследование; желудочковая экстрасистолы; желудочковая тахикардия

Конфликт интересов: не заявляется

Рукопись получена: 14.09.2021 **Исправленная версия получена:** 29.10.2021 **Принята к публикации:** 01.11.2021

Ответственный автор: Ольга Владимировна Елисеева, E-mail: olga.sorokwasha@yandex.ru

О.В.Елисеева - ORCID ID 0000-0002-7645-9112

Для цитирования: Елисеева ОВ. Клиничко-функциональная характеристика детей с желудочковыми аритмиями в зависимости от локализации эктопического очага. *Вестник аритмологии*. 2021;28(4): 15-23. <https://doi.org/10.35336/VA-2021-4-15-23>.

CLINICAL AND FUNCTIONAL CHARACTERISTICS OF CHILDREN WITH VENTRICULAR ARRHYTHMIAS DEPENDING ON THE ECTOPIC FOCUS LOCALIZATION

O.V.Yeliseyeva

The Research and Clinical Institute for Pediatrics named after Academician Yuri Veltischev of the Pirogov Russian National Research Medical University of the Russian Ministry of Health, Moscow, 2 Taldomskaya str.

Aim. To determine the prevalence of ventricular arrhythmias (VA) among children with cardiac arrhythmias and to assess the clinical, functional, and electrophysiological characteristics of VA, depending on the localization of the ectopic focus.

Methods. The study included 260 children, 153 (58,8%) boys, the mean age of patients was 13.4 ± 3.1 years. Based on clinical and anamnestic data, ECG, Holter monitoring, echocardiography, dosed exercise test, invasive electrophysiological study (EPS), radiofrequency ablation (RFA) a comparative assessment of the clinical and functional features of the most frequently diagnosed localizations of the ectopic focus in children with VA was carried out according to the data of invasive EPS, RFA.

Results. According to invasive EPI, the most frequent localization of VA in children is the right ventricle outflow tract (RVOT) - 144 (55%), less often - the Valsalva sinuses - 52 (20%) and the RV free wall - 47 (18%). In most cases (255 children, 98%) there was a focal arrhythmia (trigger activity). The localization of ectopia in the RV free wall is characterized by the predominance of single ventricular premature beats (VPB) or in combination with a paired VPB (78,7%) and polymorphism of ventricular complexes (30%). The peculiarity of ventricular tachycardia in this localization is its stable character (17,0%) and low heart rate in volleys (idioventricular rhythm) (12,8%). When the focus was localized in the RVOT, as well as when it was localized in the RV free wall, single VPB or in combination with paired VPB prevailed (84,7%), but polymorphism of ventricular complexes was less often observed (10,4%). Differences in myocardial contractility at the sinus rhythm in right ventricular arrhythmias were revealed. Thus, the ejection fraction at the localization of the lesion in the RV free wall was significantly lower than in the RVOT ($63.4 \pm 5.5\%$ and $65.8 \pm 5.9\%$, respectively; $p < 0.01$). Hemodynamic significance is characteristic for RV arrhythmias (21.3% and 16.0% of patients) and was practically not observed at the left-sided localization of the arrhythmogenic focus (3.8%; $p < 0.01$). VA in patients without structural heart disease, regardless of the localization of the arrhythmic focus in children, is asymptomatic and is detected, in most cases, within the framework of clinical examination 206 patients, 79.2%. The prevalence of syncope in children with idiopathic VA is 15.8% (41 patients), and in most cases, they are of vaso-vagal origin. In most children (178, 70%), idiopathic VA is dependent on the level of parasympathetic influences on the heart, disappearing or significantly decreasing during exercise, which is revealed during the stress test confirming the high role of autonomic influences on the regulation of heterotopic rhythm in children with VA.

Conclusion. VA is a common arrhythmia in children. Depending on the localization of the arrhythmogenic focus, characteristic features of the structure and density of the heart, as well as differences in the contractile function of the myocardium on the sinus rhythm and on the ectopic complex were revealed.

Key words: children; ventricular arrhythmias; radiofrequency ablation; electrophysiological study; ventricular premature beat; ventricular tachycardia

Conflict of Interests: nothing to declare

Received: 14.09.2021 **Revision Received:** 29.10.2021 **Accepted:** 01.11.2021

Corresponding author: Olga Yeliseyeva, E-mail: olga.sorokwasha@yandex.ru

O.V.Yeliseyeva - ORCID ID 0000-0002-7645-9112

For citation: Yeliseyeva OV. Clinical and functional characteristics of children with ventricular arrhythmias depending on the ectopic focus localization. *Journal of Arrhythmology*. 2021;28(4): 15-23. <https://doi.org/10.35336/VA-2021-4-15-23>.

Желудочковые нарушения ритма являются актуальной проблемой в практике детского кардиолога и интервенционного аритмолога. Желудочковая экстрасистолия (ЖЭ) является частым нарушением ритма у детей. При холтеровском мониторировании (ХМ) ЖЭ выявляется у 18% новорожденных и у 30% подростков без органических заболеваний сердца [1-4]. При этом 5% подростков имеют более 50 ЖЭ за сутки, а около 2% подростков - желудочковую аритмию (ЖА) более высокой градации (полиморфные ЖЭ, парные ЖЭ, залпы неустойчивой желудочковой тахикардии (ЖТ)) [5].

Редкая одиночная ЖЭ регистрируется на стандартной электрокардиограмме (ЭКГ) у 0,8% новорож-

денных и 2,2% подростков [6]. По данным «ЭКГ скрининга детей и подростков РФ», единичная ЖЭ зарегистрирована у 0,2% обследованных в возрасте от 0 до 18 лет [7]. Как у детей, так и у взрослых, ЖЭ чаще наблюдается у лиц мужского пола [8, 9]. ЖТ у детей в отсутствие органической патологии сердца является редкой патологией, однако истинная частота встречаемости до настоящего времени не установлена. Неустойчивая мономорфная ЖТ регистрируется до 3% в подростковом и юношеском возрасте [10, 11].

Желудочковые нарушения ритма у лиц молодого возраста без органического поражения сердца вне зависимости от плотности аритмии чаще всего протека-

ют бессимптомно и выявляются случайно. Ретроспективная детализация анамнеза позволяет установить, что некоторые дети предъявляли неспецифические жалобы на повышенную утомляемость, слабость. Дети старшего возраста могут жаловаться на эпизоды сердцебиения, перебоев в сердце. В анамнезе возможны синкопальные и пресинкопальные состояния.

Большинство исследований указывают на благоприятный прогноз при так называемых идиопатических ЖА [12-15]. Определяющим фактором для прогноза у детей с ЖА служит наличие органического заболевания сердца или наследственного поражения проводящей системы - первичного электрического заболевания сердца.

Исследования, посвященные изучению идиопатических ЖА у детей, немногочисленны и проведены с участием относительно небольших групп больных. В то же время, учитывая распространенность, неопределенность клинической картины и прогноза, клинко-электрофизиологические исследования и наблюдения за детьми с ЖА позволяют структурировать эти данные.

Целью настоящего исследования является определение распространенности ЖА среди детей с нарушениями сердечного ритма и оценка клинко-функциональных, электрофизиологических особенностей ЖА в зависимости от локализации эктопического очага.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Проведен ретроспективный анализ результатов обследования и лечения 260 детей в возрасте от 5 до 17 лет ($13,4 \pm 3,1$ года, 153 мальчика) с идиопатическими ЖА, которые последовательно были госпитализированы в Детский центр диагностики и лечения нарушений ритма сердца НИКИ педиатрии имени

академика Ю.Е.Вельтищева РНИМУ им. Н.И.Пирогова для проведения инвазивного электрофизиологического исследования (ЭФИ), радиочастотной абляции (РЧА) аритмогенного очага с января 2008 по декабрь 2012 года. В исследование включены пациенты с частой ЖЭ, мономорфной ЖТ, ускоренным идиовентрикулярным ритмом, а также с пароксизмальной фасцикулярной ЖТ. Диагноз ЖТ ставился в соответствии с критериями на основании выявления 3 и более последовательных желудочковых комплексов с ЧСС более 120 в минуту на ЭКГ или ХМ. Регистрация 3 и более последовательных желудочковых комплексов с ЧСС ниже 120 в минуту определялся как ускоренный идиовентрикулярный ритм [16].

Применялись клинко-анамнестический метод, проводилось комплексное кардиологическое обследование, включающее ЭКГ, ХМ, эхокардиографию (ЭхоКГ), тест с дозированной физической нагрузкой. Проводилась сравнительная оценка клинко-функциональных особенностей наиболее часто диагностируемых локализаций эктопического очага у детей с ЖА по данным инвазивного ЭФИ, РЧА.

Статистическая обработка данных проводилась с применением программы "STATISTICA" (StatSoft Inc, США). Проверка данных на нормальное распределение проводилась по критерию Колмогорова-Смирнова, Шапиро-Уилка. Указывалось среднее значение M и стандартное отклонение δ ($Mean \pm SD$) для нормально распределенных данных. Для категориальных переменных указывалось абсолютное число и процент от числа наблюдений. Для расчета статистической значимости между категориальными переменными использовался метод хи-квадрат. Результаты считались статистически значимыми при $p < 0,05$.

Таблица 1.

Клиническая характеристика детей в зависимости от локализации аритмогенного очага

Показатели/симптомы	Локализация эктопического очага				
	ВОПЖ (n=144)	СВ (n=52)	ССПЖ (n=47)	Редкие (n=17)	Всего (n=260)
На момент выявления					
Возраст, лет	$10,8 \pm 3,6$	$10,9 \pm 4,3$	$10,1 \pm 4,5$	$9,1 \pm 4,5$	$10,6 \pm 3,9$
Пол, мальчики	80 (55,6%)	30 (57,7%)	31 (66,0%)	12 (70,6%)	153 (58,9%)
Бессимптомное течение	116 (80,6%)	41 (78,8%)	40 (85,1%)	12 (70,6%)	206 (79,2%)
Наличие жалоб	28 (19,4%)	11 (21,2%)	7 (14,9%)	5 (29,4%)	54 (20,8%)
Сердцебиение/перебои	5 (17,9%)	3 (27,3%)	2 (28,6%)	5 (41,2%)	18 (33,3%)
Синкопе	5 (17,9%)	2 (18,2%)	2 (28,6%)	0 (0%)	9 (16,7%)
Другие	18 (64,3%)	6 (54,5%)	3 (42,9%)	0 (0%)	27 (50%)
На момент госпитализации					
Возраст, лет	$13,4 \pm 3,1$	$13,7 \pm 2,9$	$13,2 \pm 3,5$	$12,1 \pm 3,1$	$13,4 \pm 3,1$
Бессимптомное течение	59 (41,0%)	22 (42,3%)	16 (34,0%)	7 (41,1%)	104 (40,0%)
Наличие жалоб	85 (59,0%)	30 (57,7%)	31 (66,0%)	10 (58,8%)	156 (60,0%)
Сердцебиение/перебои	33 (22,9%)*	19 (36,5%)	10 (21,3%)	7 (41,2%)	69 (26,5%)
Синкопе	23 (16,0%)	7 (13,5%)	7 (14,9%)	4 (23,5%)	41 (15,8%)

Примечание: * - $p = 0,05$ между ВОПЖ и СВ, здесь и далее ВОПЖ и ССПЖ - выводной отдел и свободная стенка правого желудочка, СВ - синусы Вальсальвы.

ПОЛУЧЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ

При анализе госпитализаций с 2008 по 2012 года доля детей с ЖА составила 31,0% (из 2218 пациентов) среди всех больных с нарушениями ритма сердца, при этом отдельно на долю ЖЭ и ЖТ пришлось 28% (2028 детей) и 3% (190 детей), соответственно. Из них 260 детям проведено эндоЭФИ и РЧА.

Наиболее часто имели место следующие локализации эктопического очага:

- выводной отдел правого желудочка (ВОПЖ) - у 144 (55%) больных (средний возраст пациентов составил $13,4 \pm 3,1$ год, 56% мальчиков);
- синусы Вальсальвы (СВ) - 52 (20%) больных (средний возраст $13,7 \pm 2,9$ лет, 58% мальчиков);
- свободная стенка правого желудочка (ПЖ) - 47 (18%) больных (средний возраст $13,2 \pm 3,5$ лет, 66% мальчиков).

Среди более редких локализаций эктопического очага у детей - область задней ветви левой ножки пучка Гиса (ЗВЛНПГ) - 8 больных (3,1%), приточный отдел левого желудочка (ЛЖ) (под створками митрального клапана) - 4 больных (1,5%), область межжелудочковой перегородки слева - 2 больных (0,8%), устье левой коронарной артерии - 2 больных (0,8%), подклапанное пространство выводного тракта ЛЖ - 1 больной (0,4%).

По данным инвазивного ЭФИ в большинстве случаев (255 больных (98%)) имел место фокусный характер аритмии (триггерная активность). У 5 (2%) детей с пароксизмальной ЖТ была выявлена re-entry тахикардия с участием ЗВЛНПГ.

При анализе анамнестических данных отмечено, что ЖА у детей регистрируется в большинстве случаев в возрасте от 11 до 13 лет (табл. 1), что соответствует пубертатному периоду развития. Самым младшим в исследуемой группе был пациент в возрасте 5 лет. В целом по группе незначительно преобладали мальчики, которые составили 59% (153 пациента).

При оценке обстоятельств выявления ЖА отмечено, что в 79,2% случаев (206 детей) ЖА была диагностирована вне связи с какими-либо симптомами, наиболее часто - в рамках диспансеризации. Значительно реже (26 детей (12,6%)) манифестацию бессимптомной ЖА можно было связать с перенесенными инфекционными заболеваниями, непосредственно предшествующими первичной регистрации ЖА, что было более характерно для детей в возрасте до 7 лет. В 5,3% (11 детей) случаев бессимптомная ЖА была документирована при обследовании детей по поводу сопутствующих заболеваний, при оформлении в спортивную секцию (9 детей (4,4%)) или перед плановым оперативным вмешательством (4 ребенка (2%)).

В 20,8% (54 ребенка) случаев ЖА была выявлена при обследовании в связи с жалобами и расценена как симптомная. При этом большинство таких детей (50%) предъявляли

жалобы неспецифического характера (быстрая утомляемость, головная боль различной локализации, головокружение, слабость, боли в области сердца). В 33,3% (18 детей) случаев дети обследованы в связи с жалобами на сердцебиение и перебои в области сердца. У 5 из 18 этих детей отмечались жалобы на приступы учащенного сердцебиения с внезапным началом и окончанием, сопровождающиеся предсинкопальными состояниями с частотой от нескольких раз в день до 2 раз в месяц и с максимальной продолжительностью до 4 часов. Эти варианты ЖА расценены как пароксизмальная желудочковая тахикардия уже при первичном обследовании по месту жительства. Все 5 случаев с фасцикулярной желудочковой тахикардией из ЗВЛНПГ, отнесенные в группу редких локализаций, имели пароксизмальный характер течения и были выявлены в связи с жалобами детей (рис. 1). В межприступном периоде эктопическая активность не регистрировалась, признаков аритмогенной дисфункции миокарда у обследуемых детей не выявлено.

В 16,7% (9 детей) случаев ЖА была диагностирована в связи с обследованием по поводу впервые возникших обморочных состояний. Подавляющее большинство этих больных были в препубертатном и пубертатном возрасте.

Таким образом, в большинстве случаев ЖА, вне зависимости от локализации эктопического очага, у детей протекала бессимптомно (79,2%) и выявлялась

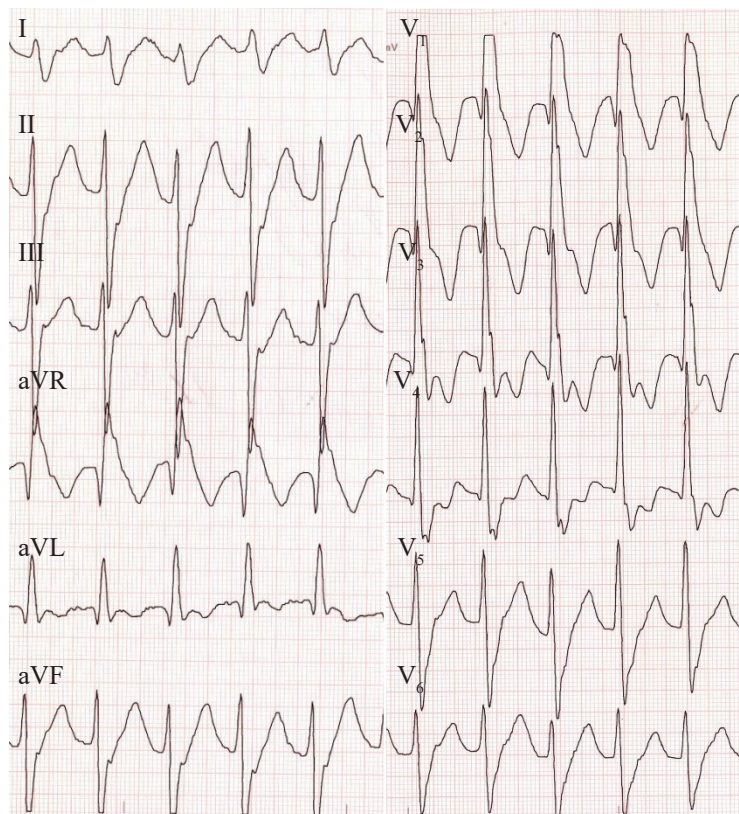


Рис. 1. Фрагмент ЭКГ ребенка, 8 лет с фасцикулярной желудочковой тахикардией из задненижнего разветвления левой ножки пучка Гиса: отклонение средней электрической оси сердца влево (угол $\alpha = -85^\circ$); морфология желудочкового комплекса по типу блокады правой ножки пучка Гиса: qR в V_1 ; отношение зубцов R/S в отведении $V_{5-6} < 1$; длительность QRS комплекса 120 мс.

в рамках диспансеризации, в связи с чем истинную длительность заболевания установить не представлялось возможным. У симптомных больных преобладали жалобы неспецифического характера, а снижение качества жизни послужило причиной углубленного обследования, в ходе которого была впервые диагностирована ЖА.

На момент госпитализации 156 детей (60%) предъявляли жалобы (табл. 1) неспецифического характера. Наиболее часто отмечались жалобы астено-

вегетативного характера: головные боли/головокружения, слабость/утомляемость. В большинстве случаев головные боли объяснялись переутомлением, метеочувствительностью, пребыванием в душных помещениях и купировались самостоятельно. Реже дети жаловались на боли в области сердца колющего характера. Также отмечались жалобы на плохую переносимость транспорта, душных помещений и физической нагрузки, которые свидетельствовали в пользу вегетативной дисфункции с преобладанием ваготонии.

Таблица 2.

Структура ЖА в зависимости от локализации аритмогенного очага

Показатели	Локализация эктопического очага				
	ВОПЖ (n=144)	СВ (n=52)	ССПЖ (n=47)	Редкие (n=17)	Всего (n=260)
Непрерывно-рецидивирующая ЖТ	22 (15,3%)#	32 (61,5%)#°	10 (21,3%)о	4 (23,5%)	68 (26,2%)
Одиочная и парная ЖЭ	122 (84,7%)#	20 (38,5%)#°	37 (78,7%)о	8 (47,1%)	187 (71,9%)
Пароксизмальная ЖТ	0	0	0	5 (29,4%)	5 (1,9%)
ЧСС ≥ 150 уд/мин в заплах ЖТ	12 (8,3%)	13 (25,0%)#°	3 (6,4%)	3 (17,6%)	31 (11,9%)
Устойчивая ЖТ	7 (4,9%)*#	12 (23,1%)#	8 (17,0%)*	4 (23,5%)	31 (11,9%)
ИВР	6 (4,2%)*	4 (7,7%)	6 (12,8%)*	1 (14,3%)	17 (6,5%)
Полиморфные ЖК	15 (10,4%)#*	0 (0,0%)#°	16 (30,0%)*°	1 (14,3%)	32 (12,3%)

Примечание: * - $p < 0,01$ между ВОПЖ и ССПЖ; # - $p < 0,01$ между ВОПЖ и СВ; ° - $p < 0,01$ между ССПЖ и СВ; здесь и далее ЖА - желудочковые аритмии, ЖТ - желудочковая тахикардия, ЖЭ - желудочковая экстрасистолия, ЧСС - частота сердечных сокращений, ИВР - идиовентрикулярный ритм, ЖК - желудочковые комплексы.

Таблица 3.

Показатели центральной гемодинамики по данным эхокардиографии у детей в зависимости от локализации очага желудочковых аритмий

Показатели	Локализация эктопического очага				
	ВОПЖ (n=144)	СВ (n=52)	ССПЖ (n=47)	Редкие (n=17)	Всего (n=260)
Признаки АДМ	85 (59,0%)	28 (53,8%)	29 (61,7%)	8 (47,0%)	150 (57,7%)
КДДЛЖ, % от нормы	100,1 $\pm$ 7,5	99,4 $\pm$ 6,7	99,4 $\pm$ 6,7	103,5 $\pm$ 12,7	99,8 $\pm$ 7,4
ФВЛЖ на синусовом ритме, %	65,8 $\pm$ 5,9*	64,9 $\pm$ 5,1	63,4 $\pm$ 5,5*	62,8 $\pm$ 4,2	65,0 $\pm$ 5,8
ФВЛЖ < 60%	18 (12,5%)	6 (11,5%)	10 (21,3%)	3 (17,6%)	37 (14,5%)
Гемодинамически неэффективные ЖЭ	23 (16,0%) #	2 (3,8%)#°	10 (21,3%)°	3 (17,6%)	38 (14,9%)

Примечание: * - $p < 0,01$ между ВОПЖ и ССПЖ; # - $p < 0,01$ между ВОПЖ и СВ; ° - $p < 0,01$ между ССПЖ и СВ; АДМ - аритмогенная дисплазия миокарда, КДДЛЖ - конечно-диастолический диаметр левого желудочка, ФВЛЖ - фракция выброса левого желудочка.

Таблица 4.

Характеристики желудочковых аритмий при проведении тестов с дозированной физической нагрузкой у детей в зависимости от локализации очага аритмии

Показатели	Локализация эктопического очага				
	ВОПЖ (n=144)	СВ (n=52)	ССПЖ (n=47)	Редкие (n=12)	Всего (n=255)
Отсутствие ЖА	11 (7,6%)*	9 (17,3%)°	0 (0,0%)*°	0	20 (7,8%)
Исчезновение/уменьшение ЖА	102 (70,8%)	34 (65,4%)	33 (70,2%)	9 (75%)	178 (69,8%)
Нагрузочная ЖА	22 (15,3%)	4 (7,7%)°	12 (25,5%)°	3 (25%)	41 (16,1%)
Стресс-индуцированная ЖА	9 (6,3%)	5 (9,6%)	2 (4,3%)	0	16 (6,3%)

Примечание: * - $p < 0,01$ между ВОПЖ и свободной стенкой ПЖ; # - $p < 0,01$ между ВОПЖ и СВ; ° - $p < 0,01$ между ССПЖ и СВ.

При тщательном сборе анамнеза у 41 ребенка (15,8% случаев) отмечались синкопальные состояния, количество которых варьировалось от 1 до 5. В большинстве случаев эти состояния провоцировались духотой, длительным ортостазом или венепункцией. Был характерен типичный преморбидный фон в виде головной боли, головокружения, слабости, тошноты, потемнения в глазах, что ассоциируется с рефлекторными синкопе.

При анализе представленности основных клинических симптомов у детей в зависимости от локализации аритмогенного очага каких-либо достоверных различий получено не было. Несколько чаще дети с локализацией ЖА в СВ предъявляли жалобы на сердцебиения / перебои в области сердца.

Оценка структуры и плотности ЖА в зависимости от локализации аритмогенного очага представлена в табл. 2. Так, по данным ХМ отмечено, что при локализации аритмогенного очага в СВ достоверно преобладала непрерывно-рецидивирующая ЖТ (61,5%), при этом изолированная одиночная ЖЭ или в сочетании с парной ЖЭ достоверно чаще встречалась при локализации очага в выводном отделе ПЖ (84,7%; $p < 0,01$) и свободной стенке ПЖ (78,7%; $p < 0,01$). При оценке максимальной ЧСС в залпах ЖТ выявлено, что $ЧСС \geq 150$ в минуту достоверно чаще отмечалась при ЖА с локализацией в синусах Вальсальвы по сравнению с ЖА с локализацией в ВОПЖ и свободной стенкой ПЖ (в 25%, 8,3% и 6,4% случаев соответственно; $p < 0,01$). Идиовентрикулярный ритм с $ЧСС < 120$ в минуту преимущественно регистрировался при расположении эктопического очага в свободной стенке ПЖ (12,8%) по сравнению локализацией в ВОПЖ (4,2%; $p < 0,01$).

Устойчивый характер ЖТ при локализации очага ЖА в синусах Вальсальвы и свободной стенке ПЖ имел место в 23,1% и 17,0% случаев соответственно, что оказалось достоверно чаще, чем при локализации фокуса ЖА в ВОПЖ (4,9%; $p < 0,01$).

Полиморфный характер желудочковых комплексов был характерен для локализации очага в свободной стенке ПЖ (30% от всех случаев), достоверно реже отмечался при локализации в ВОПЖ (10,4%; $p < 0,01$) и не регистрировался при расположении эктопического очага в синусах Вальсальвы. Полиморфизм ЖЭ при локализации в области свободной стенки ПЖ в большинстве случаев был обусловлен широкой зоной эктопической активности.

Признаки аритмогенной дисфункции миокарда желудочков на синусовом ритме по данным экспортной ЭхоКГ выявлены у 150 детей (57,7%) (табл. 3). Из них в 75,3% случаев отмечена изолированная умеренная дилатация полости ЛЖ, которая в 18,0% случаев сопровождалась снижением сократительной способности миокарда. Изолированное снижение сократительной способности миокарда выявлено у 10 больных (6,7%).

При оценке данных ЭхоКГ у детей в зависимости от локализации аритмогенного очага выявлены различия в сократительной способности миокарда на синусовом ритме. Так, при правожелудочковых ЖА фракция выброса при локализации очага в свободной стенке ПЖ была достоверно ниже, чем при ЖА из ВОПЖ ($63,4 \pm 5,5\%$ и $65,8 \pm 5,9\%$ соответственно; $p < 0,01$). При этом параметры конечно-диастолического диаметра ЛЖ не отличались. При правожелудочковых аритмиях достоверно чаще, чем при левожелудочковых определялись гемодинамически неэффективные желудочковые комплексы (у 21,3% и 16,0% больных) по сравнению с локализацией в СВ (3,8%; $p < 0,01$). Снижение выброса в магистральные сосуды (аорту и легочную артерию) в экстрасистолическом цикле на 80% и более по сравнению с данными показателями на синусовом ритме считалось гемодинамически неэффективными сокращениями и было характерно для ранних ЖЭ.

С целью определения связи ЖА с физической нагрузкой всем детям (за исключением детей с документированными приступами пароксизмальной ЖТ)



Рис. 3. Фрагменты ЭКГ ребенка 9 лет с непрерывно-рецидивирующей монормфной желудочковой тахикардией (ЖТ) из выводного отдела правого желудочка при проведении тредмил-теста: а – исходно регистрируется синусовый ритм с ЧСС 78-85 в мин, б - третья ступень нагрузки, индуцирован залп монормфной ЖТ с ЧСС 160-189 в мин, в - первая минута периода восстановления, залп ЖТ сменяется синусовым ритмом с ЧСС 113 в мин, г - четвертая минута периода восстановления, регистрируется синусовый ритм с ЧСС 95 в мин.

проводился тест с физической нагрузкой (табл. 4). При оценке реакции ЖА на физическую нагрузку у большинства детей (178 (69,8%)) вне зависимости от локализации очага аритмии отмечалось значительное снижение представленности ЖА и её исчезновение на максимуме нагрузки, что подтверждает связь ЖА с активностью вегетативной нервной системы, вероятнее всего - с парасимпатическим ее отделом. ЖА у этих детей вновь регистрировалась в периоде восстановления. Значительно реже, в 16,1% (41 ребенок) случаев отмечалось сохранение ЖА на максимальных ступенях нагрузки, что определялось как нагрузочная (симптомно-зависимая) ЖА. У 16 детей (6,3%) на нагрузке была индуцирована ЖА при ее отсутствии в начале теста или выраженность желудочковой эктопической активности нарастала в виде появления залпов ЖТ, что определялось как стрессиндуцированная ЖА (рис. 2).

При локализации очага ЖА в свободной стенке ПЖ аритмия сохранялась на нагрузке достоверно чаще по сравнению с эктопией из СВ (25,5% и 7,7% соответственно; ($p < 0,01$)).

ОБСУЖДЕНИЕ ПОЛУЧЕННЫХ РЕЗУЛЬТАТОВ

Настоящее исследование представляет результаты 260 детей с ЖА в возрасте от 5 до 17 лет. Проведена оценка клинико-функциональных и электрофизиологических особенностей ЖА в зависимости от локализации эктопического очага.

По данным инвазивного ЭФИ наиболее частой локализацией ЖА у детей является ВОПЖ (55%), реже - синусы Вальсальвы (20%) и свободная стенка ПЖ (18%). Другие исследования также подтверждают, что в большинстве случаев (60-80%) при идиопатической ЖА аритмогенный очаг, как у детей, так и у взрослых, локализуется в ВОПЖ [17-18]. Существует концепция «ранней специализации», когда возникновение аритмогенного очага в определенных зонах может быть связано с его эмбриональным источником, если клетки данной зоны миокарда в процессе развития полностью не утрачивают свои первоначальные пейсмекерные свойства [19]. Возможно, к таким структурам можно отнести и выводной отдел правого желудочка.

Аритмогенный очаг в области выводного тракта ЛЖ встречается значительно реже (около 7,5% у взрослых) [20]. ЖА из свободной стенки ПЖ (приточный отдел и верхушка ПЖ) описана у пациентов с нормальным сердцем, но есть указания, что они ассоциируются с аритмогенной дисплазией правого желудочка [21]. Наблюдений в детской популяции с данной локализацией аритмогенного очага в литературе не найдено.

По данным инвазивного ЭФИ в большинстве случаев (98%) имел место фокусный характер аритмии (триггерная активность). Проведенные ранее исследования также подтверждают, что наиболее распространенным электрофизиологическим механизмом ЖА при локализации в ВОПЖ является триггерная активность [22]. Эти ЖА чувствительны к аденозину, блокаторам кальциевых каналов, бета-блокаторам. Редко электрофизиологическим механизмом ЖА из ВОПЖ служат аномальный автоматизм или re-entry [23]. Электро-

физиологическим механизмом аритмий из выводного тракта ЛЖ также является аденозин-чувствительная триггерная активность [24], что обусловлено общим эмбриональным происхождением выводных отделов желудочков.

У 5 детей (2%) с пароксизмальной ЖТ была выявлена re-entry тахикардия с участием ЗВЛНПГ. В межприступном периоде эктопическая активность не регистрировалась, признаков аритмогенной дисфункции миокарда у обследуемых детей не выявлено. Фасцикулярная ЖТ является относительно редкой локализацией у детей. Эта тахикардия составляет 10-15% от всех идиопатических ЖТ [5]. Механизмом фасцикулярных ЖТ является re-entry в системе Пуркинью, с наличием зоны «медленного» проведения, чувствительной к верапамилу, но не отвечающей на вагальные пробы [25].

Идиопатические ЖА у детей могут регистрироваться в любом возрасте. Пик выявляемости аритмии в нашем исследовании отмечен в возрасте от 11 до 13 лет, что соответствует пубертатному периоду и, возможно, связано с большей вегетативной зависимостью и перестройкой нейрогуморальной системы детей в этот период развития. Заболевание чаще регистрировалось у мальчиков.

В большинстве случаев (79,2%) ЖА у детей течет бессимптомно, в связи с чем продолжительность клинического наблюдения не всегда отражает истинную длительность заболевания. Связь выявления ЖА с перенесенными инфекционными заболеваниями была характерна для детей младше 7 лет, что, возможно, связано с большей инфекционной заболеваемостью в этом возрастном периоде.

В зависимости от клинической симптоматики на момент обследования можно выделить детей с жалобами, ассоциированными с нарушениями сердечного ритма (сердцебиение/перебои в области сердца), на долю которых пришлось 26,5%, и детей с бессимптомным течением или с жалобами, которые выявляются при активном расспросе пациента и его родителей и достоверно не ассоциированы с нарушениями сердечного ритма (неспецифические жалобы, отражающие нарушение нейровегетативной регуляции), что отмечалось в 73,5% случаев.

Распространенность синкопальных состояний у детей с ЖА в исследовании составила 15,8%. В подавляющем большинстве случаев эти состояния носили вазовагальный характер.

При сравнительном анализе достоверных различий по половозрастным показателям и представленности основных клинических симптомов у детей в зависимости от локализации аритмогенного очага не выявлено. Однако, при локализации в синусах Вальсальвы дети чаще предъявляли жалобы на перебои в области сердца/сердцебиение.

По данным других исследований клинические проявления ЖА также варьируют от неспецифических жалоб астеновегетативного характера (утомляемость, плохая переносимость физических нагрузок, нарушения сна, головные боли, слабость, головокружения, плохая переносимость транспорта, кардиалгии) до синкопальных состояний [24, 26]. Дети старшего

школьного возраста могут жаловаться на сердцебиение и перебои в сердце, описывая их как «странные перебои» или «пропущенные удары» сердца [27]. Устойчивая ЖТ в сочетании с высокой ЧСС в залпах часто является клинически значимой [24]. При верапамил-чувствительных re-entry тахикардиях дети предъявляют жалобы на приступы учащенного сердцебиения с внезапным началом и окончанием. При наличии синкопальных состояний важен тщательный сбор анамнеза, выявление предвестников, для исключения жизнеугрожающих ЖА.

Выявлены достоверные различия в структуре ЖА в зависимости от расположения эктопического очага. Так, для локализации аритмогенного очага в синусах Вальсальвы характерно сочетание ЖЭ с залпами ЖТ и ЧСС в залпах ≥ 150 в минуту, а также мономорфный характер аритмии. Для локализации эктопии в свободной стенке ПЖ характерно преобладание одиночной ЖЭ или в сочетании с парной ЖЭ и полиморфность желудочковых комплексов. Особенностью ЖТ при данной локализации является её устойчивый характер и невысокая ЧСС в залпах (идиовентрикулярный ритм). При локализации очага в ВОПЖ, так же, как и при локализации в свободной стенке ПЖ, преобладает одиночная ЖЭ или в сочетании с парной ЖЭ, однако реже наблюдается полиморфность желудочковых комплексов. Выявлено, что гемодинамическая значимость ЖЭ характерна для правожелудочковых аритмий и практически не отмечалась при левосторонней локализации аритмогенного очага.

По данным других исследований, при локализации аритмогенного очага в ВОПЖ у взрослых в структуре аритмии преобладает изолированная частая мономорфная ЖЭ [20] или в сочетании с залпами неустойчивой мономорфной ЖТ [28]. При локализации аритмогенного очага в выводном тракте ЛЖ в структуре аритмии преобладает непрерывно-рецидивирующая ЖТ, синкопальные состояния встречаются редко [20].

ЖА у детей без органических поражений сердца, как правило, исчезает на физической нагрузке [29]. При оценке реакции ЖА на дозированную физическую нагрузку в нашем исследовании также отмечено, что у большинства детей (69,8%), вне зависимости от лока-

лизации, отмечалось значительное снижение представленности ЖА на нагрузке и её отсутствие на максимуме нагрузки. Этот факт подтверждает роль вегетативных влияний на регуляцию ритма сердца у детей с ЖА. При этом нагрузочная экстрасистолия чаще регистрировалась при расположении аритмогенного очага в свободной стенке ПЖ по сравнению с левожелудочковой локализацией. Повышение представленности ЖЭ при проведении стресс-теста следует расценивать как экстрасистолию напряжения, что чаще встречается у детей в пубертатном возрасте и отражает повышение чувствительности миокарда к катехоламинам при идиопатических нарушениях ритма [30]. У детей с идиопатической ЖТ нагрузочный характер отмечается в 20-40%, в то время как, например, при катехоламинергической ЖТ это наблюдается в 100% случаев [31].

Считается, что исчезновение ЖА на фоне теста с физической нагрузкой является благоприятным признаком. Однако, прогностическое значение сохранения ЖА на нагрузке остается неопределенным [5].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

1. Доля больных с желудочковой аритмией составляет 31% от всех нарушений ритма сердца. На долю ЖЭ и ЖТ приходится 28% и 3% соответственно.
2. Желудочковые аритмии у больных без структурных заболеваний сердца вне зависимости от локализации аритмического очага у детей протекают бессимптомно и выявляются в большинстве случаев в рамках диспансеризации.
3. Распространенность синкопальных состояний у детей с идиопатическими желудочковыми аритмиями составляет 15,8%, и в большинстве случаев они имеют вазовагальный генез.
4. У детей в зависимости от локализации аритмогенного очага выявлены характерные особенности структуры и плотности ЖА.
5. У большинства детей идиопатическая ЖА является зависимой от уровня парасимпатических влияний на сердце, исчезая или достоверно уменьшаясь на нагрузке, что выявляется при проведении стресс-теста и подтверждает высокую роль вегетативных влияний на регуляцию гетеротопного ритма у детей с ЖА.

ЛИТЕРАТУРА

1. Dickinson DF, Scott O. Ambulatory electrocardiographic monitoring in 100 healthy teenage boys. *Br Heart J*. 1984;51(2): 179-83. <https://doi.org/10.1136/hrt.51.2.179>.
2. Paul T, Marchal C, Garson A Jr. Ventricular couplet in the young: prognosis related to underlying substrate. *Am Heart J*. 1990;119: 577-82. [https://doi.org/10.1016/s0002-8703\(05\)80280-7](https://doi.org/10.1016/s0002-8703(05)80280-7).
3. Scott O, Williams GJ, Fiddler GI. Results of 24-hour ambulatory monitoring of electrocardiogram in 131 healthy boys aged 10 to 13 years. *Br Heart J*. 1980;44(3): 304-8. <https://doi.org/10.1136/hrt.44.3.304>.
4. Nagashima M, Matsushima M, Ogawa A, et al. Cardiac arrhythmias in healthy children revealed by 24-hour ambulatory ECG monitoring. *Pediatr Cardiol*. 1987;8(2): 103-8. <https://doi.org/10.1007/bf02079464>.
5. Crosson JE, Callans DJ, Bradley DJ, et al. PACES/HRS

- expert consensus statement on the evaluation and management of ventricular arrhythmias in the child with a structurally normal heart. *Heart Rhythm*. 2014;11(9): e55-78. <https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2014.05.010>.
6. Lindinger A, Hoffmann W. Langzeit-EKG-Befunde bei herzgesunden Kindern [Long-term ECG findings in children with healthy hearts]. *Padiatr Padol*. 1984;19(1): 59-70.
 7. Нормативные параметры ЭКГ у детей и подростков. Под редакцией проф. Школьниковой МА, Миклашевич ИМ, Калинина ЛА. Москва 2010: с.156. ISBN 978-5-98803 [Standard ECG parameters in children and adolescents. Edited by prof. Shkolnikova., Miklashevich I.M., Kalinina L.A. Moscow 2010 156 p. (In Russ.)] ISBN 978-5-98803.
 8. Кручина ТК, Васичкина ЕС, Новик ГА. Желудочковая экстрасистолия у детей. *Российский кардиоло-*

- гический журнал. 2015;(11): 104-110. [Kruchina TK, Vasichkina ES, Novik GA. Ventricular arrhythmia in children. *Russian Journal of Cardiology*. 2015;(11): 104-110. (In Russ.)] <https://doi.org/10.15829/1560-4071-2015-11-104-110>.
9. Tanaka Y, Tada H, Ito S, et al. Gender and age differences in candidates for radiofrequency catheter ablation of idiopathic ventricular arrhythmias. *Circ J*. 2011;75(7): 1585-91. <https://doi.org/10.1253/circj.cj-10-0941>.
10. Sobotka PA, Mayer JH, Bauernfeind RA, et al. Arrhythmias documented by 24-hour continuous ambulatory electrocardiographic monitoring in young women without apparent heart disease. *Am Heart J*. 1981;101(6): 753-9. [https://doi.org/10.1016/0002-8703\(81\)90611-6](https://doi.org/10.1016/0002-8703(81)90611-6).
11. Scott O, Williams GJ, Fiddler GI. Results of 24 hour ambulatory monitoring of electrocardiogram in 131 healthy boys aged 10 to 13 years. *Br Heart J*. 1980;44(3): 304-8. <https://doi.org/10.1136/hrt.44.3.304>.
12. Paul T, Marchal C, Garson A Jr. Ventricular couplets in the young: prognosis related to underlying substrate. *Am Heart J*. 1990;119: 577-82. [https://doi.org/10.1016/s0002-8703\(05\)80280-7](https://doi.org/10.1016/s0002-8703(05)80280-7).
13. Tsuji A, Nagashima M, Hasegawa S, et al. Long-term follow-up of idiopathic ventricular arrhythmias in otherwise normal children. *Jpn Circ J*. 1995;59(10): 654-62. <https://doi.org/10.1253/jcj.59.654>.
14. Beaufort-Krol GC, Dijkstra SS, Bink-Boelkens MT. Natural history of ventricular premature contractions in children with a structurally normal heart: does origin matter? *Europace*. 2008;10(8): 998-1003. <https://doi.org/10.1093/europace/eun121>.
15. Kakavand B, Ballard HO, Disessa TG. Frequent ventricular premature beats in children with a structurally normal heart: a cause for reversible left ventricular dysfunction? *Pediatr Cardiol*. 2010;31(7): 986-90. <https://doi.org/10.1007/s00246-010-9740-7>.
16. Grimm W, Marchlinski FE. Accelerated idioventricular rhythm: bidirectional ventricular tachycardia. In: Zipes DPJ, ed. *Cardiac Electrophysiology: From Cell to Bedside*. Philadelphia, PA: Saunders. 2004: 700-704. <https://doi.org/10.1016/B0-7216-0323-8/50078-6>.
17. Vetter VL, Josephson ME, Horowitz LN. Idiopathic recurrent sustained ventricular tachycardia in children and adolescents. *Am J Cardiol*. 1981;47(2): 315-22. [https://doi.org/10.1016/0002-9149\(81\)90403-3](https://doi.org/10.1016/0002-9149(81)90403-3).
18. Timmermans C, Rodriguez LM, Crijns HJ, et al. Idiopathic left bundle-branch block-shaped ventricular tachycardia may originate above the pulmonary valve. *Circulation*. 2003;108(16): 1960-7. <https://doi.org/10.1161/01.cir.0000095026.19339.bb>.
19. Christoffels VM, Moorman AF. Development of the cardiac conduction system: why are some regions of the heart more arrhythmogenic than others? *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2009;2(2): 195-207. <https://doi.org/10.1161/circap.108.829341>.
20. Ардашев АВ, Скларова ТФ, Желяков ЕГ и др. Неко-ронарогенные желудочковые нарушения ритма сердца: классификация, клинические проявления, диагностика и лечение. *Кардиология*. 2007;11: 64-74. [Ardashev AV, Skliarova TF, Zheliakov EG, Derliatka AT, Lemesheva OB, Ardashev VN. Nonischemic ventricular arrhythmias: classification, clinical manifestations, diagnosis, and treatment. *Kardiologiia*. 2007;47(11): 64-74. (In Russ.)].
21. Hulot JS, Jouven X, Empana JP, et al. Natural history and risk stratification of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Circulation*. 2004;110(14): 1879-84. <https://doi.org/10.1161/01.cir.0000143375.93288.82>.
22. Lerman BB, Stein K, Engelstein ED, et al. Mechanism of repetitive monomorphic ventricular tachycardia. *Circulation*. 1995;92(3):421-9. <https://doi.org/10.1161/01.cir.92.3.421>.
23. Fukuhara J, Sumitomo N, Nakamura T, et al. Electrophysiological characteristics of idiopathic ventricular tachycardia in children. *Circ J*. 2011;75(3): 672-6. <https://doi.org/10.1253/circj.cj-10-0339>.
24. Pfammatter JP, Paul T. Idiopathic ventricular tachycardia in infancy and childhood: a multicenter study on clinical profile and outcome. Working Group on Dysrhythmias and Electrophysiology of the Association for European Pediatric Cardiology. *J Am Coll Cardiol*. 1999;33(7): 2067-72. [https://doi.org/10.1016/s0735-1097\(99\)00105-9](https://doi.org/10.1016/s0735-1097(99)00105-9).
25. Belhassen B, Shapira I, Pelleg A, et al. Idiopathic recurrent sustained ventricular tachycardia responsive to verapamil: an ECG-electrophysiologic entity. *Am Heart J*. 1984;108: 1034-7. [https://doi.org/10.1016/0002-8703\(84\)90475-7](https://doi.org/10.1016/0002-8703(84)90475-7).
26. Wang S, Zhu W, Hamilton RM, et al. Diagnosis-specific characteristics of ventricular tachycardia in children with structurally normal hearts. *Heart Rhythm*. 2010;7(12): 1725-31. <https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2010.07.037>.
27. Школьников МА, Березницкая ВВ. Диагностика и медикаментозное лечение желудочковых экстрасистол у детей. *Российский вестник перинатологии и педиатрии*. 2008;2: 60-67 [Shkolnikova MA, Bereznitskaya V.V. Diagnostics and drug treatment of ventricular extrasystoles in children. *Russian Bulletin of Perinatology and Pediatrics*. 2008;2: 60-67 (In Russ.)].
28. Iwamoto M, Niimura I, Shibata T, et al. Long-term course and clinical characteristics of ventricular tachycardia detected in children by school-based heart disease screening. *Circ J*. 2005 Mar;69(3):273-6. <https://doi.org/10.1253/circj.69.273>.
29. Walsh E.P., Saul J.P., Triedman J.K. Cardiac arrhythmias in children and young adults with congenital heart disease. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins, 2001: 201-234.
30. Калинин ЛА, Капущак ОВ, Школьников МА. Нагрузочные пробы у детей с нарушениями сердечного ритма. *Педиатрия*. 2009;88(5): 47-53. [Kalinin LA, Kapuschak OV, Shkolnikova MA. Exercise tests in children with cardiac arrhythmias. *Pediatrics*. 2009;88 (5): 47-53 (In Russ.)].
31. Song MK, Baek JS, Kwon BS, et al. Clinical spectrum and prognostic factors of pediatric ventricular tachycardia. *Circ J*. 2010;74(9): 1951-8. <https://doi.org/10.1253/circj.cj-10-0264>.

<https://doi.org/10.35336/VA-2021-4-24-33>

ОПЫТ ВЕДЕНИЯ ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА С ХАОТИЧЕСКОЙ ПРЕДСЕРДНОЙ ТАХИКАРДИЕЙ
Т.С.Ковальчук¹, Т.К.Кручина^{1,2}, Р.Б.Татарский¹, Т.М.Первунина¹, М.Ш.Малярова²,
Д.С.Лебедев¹, Е.С.Васичкина¹

¹ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр им. В.А.Алмазова, Россия, Санкт-Петербург, ул. Акkuratова, д. 2; ²СПбГБУЗ «Детский городской многопрофильный клинический специализированный центр высоких медицинских технологий», Россия, Санкт-Петербург, ул. Авангардная, д. 14.

Цель. Изучить клиническое течение хаотической предсердной тахикардии (ХПТ) и оценить эффективность антиаритмической терапии (ААТ) у пациентов с дебютом аритмии в возрасте до 1 года.

Материал и методы исследования. В исследование включено 15 детей с первичной регистрацией ХПТ в возрасте $2,04 \pm 2,27$ мес, у 4 - внутриутробно. Длительность наблюдения составила $35,9 \pm 26,9$ мес (Me 29 мес). Пациентам были выполнены: лабораторный мониторинг, регистрация ЭКГ в 12 отведениях, суточное мониторирование ЭКГ, эхокардиография исходно и при динамическом наблюдении.

Результаты. У 80% пациентов тахикардия носила хронический характер. Признаки тахииндуцированной кардиомиопатии (тКМП) имели место у 7 (46%) пациентов. Структурная патология сердца была выявлена у 6 пациентов. Средняя ЧСС исходно составляла $157,9 \pm 23,78$ уд/мин, максимальная - $256,7 \pm 35,84$ уд/мин. ААТ получали 14 (93,3%) детей. В качестве стартовой терапии пропранолол получали 7 пациентов, амиодарон - 6, дигоксин - 1. Монотерапия была эффективна у 2 пациентов. У 12 пациентов применялась комбинированная ААТ, у троих детей - одновременно три препарата. Не получено данных о преимуществе одной из схем лечения. Устойчивый синусовый ритм на момент выписки регистрировался у 4 пациентов (28,6%), у 2 - синусовый ритм с предсердной эктопической активностью, у 7 были достигнуты критерии нормосистолии; у одного ребенка с тКМП сохранялась дневная тахисистолия на фоне трехкомпонентной ААТ, но отмечалась положительная динамика эхокардиографических параметров. Регресс аритмии отмечен у 13 (86,6%) пациентов, длительность существования аритмии у них составила от 1 до 15 мес, длительность ААТ - $11 \pm 7,5$ мес. ХПТ сохраняется у двух пациентов со структурной патологией сердца. Одному пациенту в возрасте 5 лет проводилась радиочастотная абляция, без эффекта. У одного пациента отмечались побочные эффекты от терапии, требующие ее коррекции. Летальных исходов не было.

Заключение. ХПТ с дебютом в возрасте до 1 года при своевременно назначенном лечении имеет благоприятное течение и хороший прогноз, но высока вероятность резистентности аритмии к ААТ, что требует длительного подбора терапии с использованием различных комбинаций препаратов. Тактика контроля частоты сердечного ритма достаточна для профилактики развития тКМП.

Ключевые слова: хаотическая предсердная тахикардия; дети раннего возраста; тахииндуцированная кардиомиопатия; антиаритмическая терапия; комбинированная терапия

Конфликт интересов: авторы заявляют об отсутствии потенциального конфликта интересов

Рукопись получена: 18.09.2021 **Исправленная версия получена:** 25.10.2021 **Принята к публикации:** 29.10.2021

Ответственный автор: Ковальчук Татьяна Сергеевна, E-mail: tskovalchuk@yandex.ru

Т.С.Ковальчук - ORCID ID 0000-0002-0842-9560, Т.К.Кручина - ORCID ID 0000-0002-6865-0136, Р.Б.Татарский - ORCID ID 0000-0001-6752-3306, Т.М.Первунина - ORCID ID 0000-0001-9948-7303, М.Ш.Малярова - ORCID ID 0000-0003-3901-0698, Д.С.Лебедев - ORCID ID 0000-0002-2334-1663, Е.С.Васичкина - ORCID ID 0000-0002-2334-1663

Для цитирования: Ковальчук ТС, Кручина ТК, Татарский РБ, Первунина ТМ, Малярова МШ, Лебедев ДС, Васичкина ЕВ. Опыт ведения детей раннего возраста с хаотической предсердной тахикардией. *Вестник аритмологии*. 2021;28(4): 24-33. <https://doi.org/10.35336/VA-2021-4-24-33>.

EXPERIENCE IN THE MANAGEMENT OF INFANTS WITH MULTIFOCAL ATRIAL TACHYCARDIA
T.S.Kovalchuk¹, T.K.Kruchina^{1,2}, R.B.Tatarskiy¹, T.M.Pervunina¹, M.Sh.Malyarova², D.S.Lebedev¹, E.S.Vasichkina¹
¹Almazov National Medical Research Centre, Russia, Saint-Petersburg, 2 Akkuratova str; ²Children's City
Multidisciplinary Clinical Specialized Center of High Medical Technologies, Russia, Saint-Petersburg,
14 Avangardnaya str.

Purpose. To study the clinical course of multifocal atrial tachycardia (MAT) and to evaluate the effectiveness of antiarrhythmic therapy (AAT) in patients with onset of arrhythmia before the age of 1 year.

Methods. The study included 15 children with primary registration of MAT at the age of 2.04 ± 2.27 months, 4 of them - in utero. The follow-up period was 35.9 ± 26.9 months (Me 29 months). All patients underwent laboratory monitoring, 12-lead ECG recording, 24-hour ECG monitoring, echocardiography at baseline and during time of observation.

Results. Tachycardia was persistent in 80% of patients. Tachycardia-induced cardiomyopathy (TIC) was present in 7 (46%) patients. Structural heart disease was detected in 6 patients. The average heart rate at the onset of the disease was 157.9 ± 23.78 bpm, the maximum - 256.7 ± 35.84 bpm. Fourteen (93.3%) children received AAT. Seven patients were prescribed propranolol first, 6 - amiodarone, 1 - digoxin. Monotherapy was effective in 2 patients. Combined AAT was used in 12 patients, including three children with three drugs combination. No benefits were found for any of the drugs combinations. Stable sinus rhythm at the time of discharge was observed in 4 (28,6%) patients, sinus rhythm with atrial ectopic activity was registered in 2 of them; criteria for normosystole were achieved in 7 patients; in one child with TIC daytime tachysystole persisted despite three-component AAT, but echocardiography parameters improved. Arrhythmia was disappeared in 13 (86.6%) patients; the duration of arrhythmia in them from 1 to 15 months, duration of AAT - 1 ± 7.5 months (Me 9.5 months). MAT persists in two patients with structural heart disease. One patient underwent radiofrequency ablation at the age of 5, with no effect. One patient had side effects from therapy that required correction. There were no lethal outcomes.

Conclusion. MAT with a debut at the age of 1 year with timely prescribed treatment has a favorable course and a good prognosis, but the probability of AAT resistance is high. These cases require a long-term selection of therapy using various combinations of antiarrhythmic drugs. Heart rate control strategy can be sufficient to prevent the development of TIC.

Key words: multifocal atrial tachycardia; infants; tachycardia-induced cardiomyopathy; antiarrhythmic therapy; combined therapy

Conflict of Interests: nothing to declare

Received: 18.09.2021 **Revision Received:** 25.10.2021 **Accepted:** 29.10.2021

Corresponding author: Kovalchuk Tatyana, E-mail: tskovalchuk@yandex.ru

T.S.Kovalchuk - ORCID ID 0000-0002-0842-9560, T.K.Kruchina - ORCID ID 0000-0002-6865-0136, R.B.Tatarsky - ORCID ID 0000-0001-6752-3306, T.M.Pervunina - ORCID ID 0000-0001-9948-7303, M.Sh.Malyarova - ORCID ID 0000-0003-3901-0698, D.S.Lebedev - ORCID ID 0000-0002-2334-1663, E.S.Vasichkina - ORCID ID 0000-0002-2334-1663

For citation: Kovalchuk TS, Kruchina TK, Tatarsky RB, Pervunina TM, Malyarova MSh, Lebedev DS, Vasichkina ES. Experience in the management of infants with multifocal atrial tachycardia. *Journal of Arrhythmology*. 2021;28(4): 24-33. <https://doi.org/10.35336/VA-2021-4-24-33>.

Хаотическая (многоочаговая, мультифокусная) предсердная тахикардия (ХПТ) - это редкая форма аритмии, составляющая менее 1% среди всех суправентрикулярных тахикардий у детей [1, 2]. Наиболее часто она встречается у детей раннего возраста [3, 4].

К электрокардиографическим (ЭКГ) критериям ХПТ относятся: наличие частых, полиморфных зубцов Р (не менее 3 различных морфологий зубца Р в одном отведении ЭКГ); сохранение между зубцами Р изоэлектрической линии; нерегулярные PP, PR и RR-интервалы [1, 3]. Наибольшие сложности возникают в дифференциальной диагностике ХПТ с фибрилляцией предсердий (ФП), в то же время ХПТ часто сочетается с другими предсердными тахикардиями, в том числе с ФП и трепетанием предсердий (ТП) [2, 3].

К настоящему моменту патофизиологические механизмы ХПТ остаются не до конца ясными, однако, считается, что в основе механизма ее развития лежит аномальный автоматизм и/или триггерная активность [5, 6]. Наиболее вероятным представляется первый из них, что объясняет ЭКГ особенности ХПТ и неэффективность электрической кардиоверсии для купирования данной аритмии [2].

ХПТ часто носит хронический характер, у большинства детей имеет хороший прогноз, небольшое количество осложнений и низкую летальность при условии своевременной и эффективной антиаритмической терапии (ААТ). В 50-80% случаев происходит спонтанное прекращение аритмии к возрасту 12-18 месяцев и отсутствуют рецидивы в более старшем возрасте [2, 3,

7]. В то же время ХПТ может стать причиной развития тахииндуцированной кардиомиопатии (тКМП) и проявляться уже симптомами сердечной недостаточности (СН) вплоть до развития клиники кардиогенного шока и смерти [2, 3, 8, 9].

Дети первого года жизни входят в группу риска по формированию тКМП в связи с высокой частотой сердечного ритма во время тахикардии и хроническим ее течением [10]. Клинические проявления СН вначале обусловлены диастолической дисфункцией миокарда, затем присоединяется систолическая дисфункция [11]. Поэтому лечение ХПТ проводится у детей раннего возраста даже при отсутствии жалоб и нарушений гемодинамики для профилактики развития тКМП и жизнеугрожающих состояний.

Существует два подхода к лечению хронической тахикардии: подавление эктопической активности и восстановление синусового ритма или контроль частоты сердечного ритма за счет замедления АВ-проведения [8]. При ХПТ быстрая конверсия в синусовый ритм наблюдается редко и более приемлемым считается второй вариант [7, 12].

Наиболее целесообразным методом лечения ХПТ у детей раннего возраста является ААТ, так как катетерная абляция не обладает достаточной эффективностью при данном виде аритмии, имеет технические ограничения и сопряжена с высокими рисками [7, 8, 12]. Но имеют место сложности с подбором ААТ, а также отсутствуют данные о наиболее эффективной комбинации антиаритмических препаратов (ААП) [2, 3, 7].

Учитывая редкость данной патологии, ее клиническую значимость, обусловленную риском развития тКМП, отсутствие стандартных подходов к ведению пациентов, целью нашего исследования являлся анализ клинического течения ХПТ и оценка эффективности ААП у пациентов с дебютом аритмии в возрасте до 1 года.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

В исследование было включено 15 пациентов с ХПТ, обследованных по поводу данного диагноза в стационарах Санкт-Петербурга (ДГБ№1, ДГБ№2, ФГБУ «НМИЦ им. В.А.Алмазова») в период с 2011 по 2020 годы. Данное исследование одобрено этическим комитетом ФГБУ «НМИЦ им. В.А.Алмазова».

Всем пациентам были выполнены: лабораторный мониторинг, включающий клинический анализ крови с лейкоцитарной формулой, биохимический анализ крови, оценка уровня маркеров миокардиоцитолита, натрийуретического пептида, тиреоидных гормонов; регистрация ЭКГ в 12 отведениях; суточное мониторирование ЭКГ (СМ ЭКГ): эхокардиография (ЭхоКГ) по стандартным методикам с оценкой размеров камер сердца и их отклонения от нормальных значений с использованием калькулятора z-score Boston Children's Hospital (<https://zscore.chboston.org/>).

По данным ЭКГ и СМ ЭКГ оценивались следующие параметры: характер и частота базового ритма, длительность зубца Р, интервала PQ, комплекса QRS, интервала QT, скорректированного интервала QT, частота сокращений предсердий и частота сокращений желудочков (ЧСЖ) на фоне тахикардии, представленность эктопической активности в структуре сердечного ритма в течение суток (плотность аритмии), характер нарушений АВ-проводимости, представленность других видов нарушений ритма сердца.

ЭКГ с оценкой вышеуказанных параметров на фоне титрации дозы ААП регистрировалась ежедневно, после выписки из стационара в течение первого года - не реже 1 раза в месяц, далее 1 раз в 3 месяца, СМ ЭКГ проводилось при первичном обследовании, повторно по достижении целевых доз ААП, при наблюдении в динамике не реже 1 раза в 3 месяца. ЭхоКГ проводилась при первичном обследовании, по показаниям повторно во время пребывания в стационаре (частота выполнения исследования определялась клинической ситуацией), а также перед выпиской из стационара, при наблюдении в динамике не реже 1 раза в 3 месяца. При назначении амиодарона проводился контроль уровня тиреоидных гормонов и УЗИ щитовидной железы не реже 1 раза в 6 месяцев.

Спектр дополнительных методов обследования, направленных на выявление коморбидной патологии, определялся индивидуально у каждого пациента, исходя из жалоб и соматического статуса.

ААП назначалась согласно национальным и международным рекомендациям (табл. 1) [12-14]. Препараты, использующиеся в детском возрасте off-label и препараты, незарегистрированные в Рос-

сийской Федерации, назначались после проведения врачебной комиссии и подписания добровольного информированного согласия законным представителем ребенка. При неэффективности по достижении целевой дозы и/или развитии побочных эффектов от назначенного ААП проводилась смена схемы ААП (коррекция дозы, отмена препарата, назначение комбинированной терапии).

Терапия считалась «эффективной» при полном подавлении эктопической активности, «недостаточно эффективной» при сохранении тахикардии, но снижении ЧСЖ до значений, соответствующих возрастной норме, а также при уменьшении представленности эктопической активности в течение суток более, чем на 50%, в ином случае терапия оценивалась как «неэффективная». Также критерием эффективности являлось купирование явлений тКМП и отсутствие ее признаков при динамическом наблюдении за пациентами с сохраняющейся тахикардией, но достигнутым контролем ЧСЖ.

Статистическая обработка данных исследования проводилась с помощью модулей «Анализ данных» и «Мастер диаграмм» табличного редактора Excel, а также программы STATISTICA 10. Постоянные переменные были записаны как среднее значение (M) $\pm$ стандартное отклонение ($M \pm SD$) или как медиана (Me) и диапазон отклонений. Качественные показатели представлены в виде абсолютных (n) и относительных (%) частот. Сравнение постоянных переменных между группами проводилось с использованием критерия знаков, критерия Фридмана, критерия Манна-Уитни (U -критерий). Статистически достоверными признавались гипотезы со значением $p < 0,05$.

ПОЛУЧЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ

Среди 15 пациентов с ХПТ было 8 (53,3%) девочек и 7 (46,7%) мальчиков. Средний возраст на момент диагностики тахикардии составил $2,04 \pm 2,27$ мес. (Me 1,5 мес.), у 4 детей аритмия выявлена внутриутробно (в III триместре: на 30, 33, 37 и 38 неделе гестации,

Таблица 1.

Антиаритмические препараты, используемые у пациентов, включенных в исследование

Препарат	Дозы и кратность приема
Пропранолол	Per os 1-1,5 мг/кг/сут в 4 приема
Дигоксин	В/в 10 мкг/кг/сут в 2 введения; per os 10 мкг/кг/сут в 2 приема
Амиодарон	В/в нагрузочная доза 5-10 мг/кг в течение 60 мин, поддерживающая доза 5-15 мкг/кг/мин; per os нагрузочная доза 10 мг/кг/сут 7-14 дней в 2 приема, затем поддерживающая доза 5 мг/кг/сут в 1 прием
Соталол	Per os 2-8 мг/кг/сут в 2 приема
Пропафенон	Per os 10-15 мг/кг/сут в 3 приема
Флекаинид	Per os 185 мг/м ² /сут или 6,7 мг/кг/сут в 3 приема

Примечание: в/в - внутривенно

соответственно). У 12 (80%) пациентов ХПТ носила бессимптомный характер и была диагностирована в ходе врачебного осмотра по другим причинам. У 3 пациентов отмечались жалобы на одышку, вялость, бледность, трудности при кормлении. Характеристика пациентов, включенных в исследование, представлена в табл. 2-4.

У 12 пациентов тахикардия имела хронический характер: у 11 из них она была постоянной (плотность аритмии более 92%), а у 1 - постоянно-возвратной с плотностью аритмии более 60%. У 2 пациентов представленность аритмии в дебюте заболевания достоверно неизвестна (нет данных СМ ЭКГ), у 1 пациента плотность аритмии составила 23,1%. У 8 (53,3%) пациентов помимо ХПТ регистрировались пароксизмы ТП и/или ФП. У 10 пациентов (66,7%) регистрировалось аберрантное проведение.

По данным СМ ЭКГ средняя частота сердечных сокращений (ЧСС) в дебюте заболевания составляла

Таблица 2.

Характеристика пациентов, включенных в исследование (n = 15)

Показатель	n (%)
Мальчики	7 (46,7)
Возраст дебюта ХПТ	
Внутриутробный период	4 (26,7)
0-1 мес.	2 (13,3)
2-6 мес.	8 (53,3)
7-12 мес.	1 (0,07)
Отсутствие жалоб до диагностики	12 (80)
Структурная патология сердца:	6 (40)
ВПС	4 (26,6)
Острый миокардит	1 (6,7)
Рабдомиома правого предсердия	1 (6,7)
Патология дыхательной системы	5 (33,3)
Недоношенность	4 (26,7)
Изменения по данным ЭхоКГ	7 (46,7)
Дилатация предсердий	3 (20)
Снижение фракции выброса ЛЖ	7 (46,7)
Получали ААТ	14 (93,3)
Монотерапию	2 (14,3)
Комбинированную терапию	12 (85,7)
Эффективность ААТ	
Эффективна	4 (28,6)
Недостаточно эффективна	10 (71,4)
Регресс аритмии к возрасту 12 мес.	13 (86,7)
Полная отмена ААТ	12 (85,7)
До 1 года жизни	7 (58,3)
Старше 1 года жизни	5 (41,7)

Примечание: ХПТ - хаотическая предсердная тахикардия, ВПС - врожденный порок сердца, ЭхоКГ - эхокардиография, ЛЖ - левый желудочек, ААТ - антиаритмическая терапия

157,9±23,78 уд/мин (Ме 157,5; от 126 до 209), минимальная - 111,4±39,25 уд/мин (Ме 112,3; от 59 до 181), максимальная - 256,7±35,84 уд/мин (Ме 249, от 200 до 288). У 8 пациентов средняя ЧСС превышала 75 перцентиль для данного возраста [15, 16], максимальная ЧСС у 13 пациентов превышала 235 уд/мин.

У 7 (46,7%) пациентов были зарегистрированы изменения по данным ЭхоКГ в виде снижения сократительной способности левого желудочка (ЛЖ) (фракция выброса (ФВ) ЛЖ от 37 до 55%), у 3 (20%) имела место дилатация предсердий (z-score >2). Дилатация левого желудочка не была зарегистрирована ни у одного пациента (КДР ЛЖ z-score - 0,28±1,19, медиана - 0,49). По данным контрольных ЭхоКГ при выписке, а также через год статистически значимого изменения размеров ЛЖ также не отмечалось (p=0,77 и p=0,18 соответственно). Значимой регургитации на атриовентрикулярных клапанах не было (табл. 3). При контроле через год у всех пациентов показатели ЭхоКГ находились в пределах нормы. Учитывая ретроспективный анализ данных, достоверно оценить степень диастолической дисфункции не представлялось возможным.

При сравнении параметров ЭКГ и ЭхоКГ в группах пациентов со структурными заболеваниями сердца и без них, в группах пациентов с внутриутробным дебютом аритмии и с дебютом после рождения, в группах пациентов с дебютом аритмии в возрасте ≤ 1 месяца и > 1 месяца, а также в группе пациентов, родившихся в срок по сравнению с недоношенными детьми не получено статистически значимой разницы значений среднесуточной и максимальной ЧСС, размеров камер сердца и сократительной способности миокарда (p>0,05).

Показатели стандартного лабораторного мониторинга (клинический анализ крови, биохимический анализ крови с определением уровня электролитов), тиреоидный статус у всех пациентов были в пределах референсных значений. Уровень NTproBNP (норма 0-125 пг/мл) был определен у 9 пациентов и был повышен у 7 из них (от 370 до 13003 пг/мл, Ме 1263,2 пг/мл), при контроле в динамике отмечалась нормализация показателя, а у 1 пациентки с длительно существующей аритмией через 2,5 года, наоборот, повышение (87,2 → 242 пг/мл). У 3 пациентов с повышенным уровнем NTproBNP отсутствовали признаки ремоделирования миокарда и снижения сократительной способности миокарда по данным ЭхоКГ, у остальных не отмечалось изменений ЭхоКГ-параметров, а в свою очередь, у 2 пациентов с нормальным уровнем NTproBNP имели место признаки ТКМП. У 11 пациентов был определен уровень тропонина I (норма 0,03 нг/мл), который был повышен у 5 (45,5%) из них (от 0,04 до 0,2 нг/мл, Ме 0,05 нг/мл), при контроле в динамике у всех отмечалась нормализация данного показателя. Уровень КФК-MB был определен у 13 из 15 пациентов и был повышен у 12 (92,3%) из них (от 30 до 136,9 Ед/л, Ме 56,45 Ед/л), у всех был определен уровень АСТ, повышен у 8 (53,3%) пациентов (от 45 до 66 Ед/л, Ме 53,5 Ед/л).

ААТ получали 14 (93,3%) детей. У пациента, которому ААТ не назначалась, отмечался спонтанный регресс аритмии к моменту первого стационарно-

Таблица 3.

Индивидуальная характеристика пациентов с хаотической предсердной тахикардией

№	Пол	Возраст*	Аритмия в/у	ЧСС _{ср}	ЧСС _{макс}	Аберрация QRS	Другая аритмия	ФВ ЛЖ (%)	Продолжительность	
									ХПТ (мес.)	ААТ (мес.)
1	ж	21 с.ж.	да	181	288	да	ТП	50	7	15
2	м	1 с.ж.	да	141	236	да	ТП	73	7	7
3	м	1,5 мес	нет	126	246	нет	нет	н/д	8	20
4	м	3 мес	нет	н/д	н/д	да	ФП	61	1	0
5	ж	2 мес	нет	159	302	да	нет	55	1	12
6	м	1,5 мес	нет	150	245	да	ТП, ФП	58	6	15
7	ж	2 мес	нет	134	249	да	нет	51	4	4
8	м	21 с.ж.	нет	170	249	нет	ТП	58	5	9,5
9	ж	8 мес	нет	132	240	нет	нет	н/д	97	97
10	ж	1,5 мес	нет	156	200	да	нет	56	3	3
11	ж	1 с.ж.	да	149	255	да	ТП, ФП	79	3	5
12	ж	1,5 мес	нет	180	250	да	ТП, ФП	55	5	7
13	ж	1 с.ж.	да	209	250	нет	нет	48	7	26
14	м	6 мес	нет	166	270	да	нет	37	15	18
15	м	3 мес	нет	133	236	да	ТП	54	4	9

Примечание: * - регистрации аритмии, в/у - внутритрубно, ЧСС_{ср} и ЧСС_{макс} - средняя и максимальная частота сердечных сокращений, ФВ ЛЖ - фракция выброса левого желудочка, ХПТ - хаотическая предсердная тахикардия, ААТ - антиаритмическая терапия, с.ж. - сутки жизни, ТП и ФП - трепетание и фибрилляция предсердий

Таблица 4.

Патология, выявленная у пациентов с хаотической предсердной тахикардией

№	Пол	Выявленная патология
1	ж	Атопический дерматит
2	м	Туберозный склероз, рабдомиома правого предсердия
3	м	Аутосомно-доминантная болезнь почек
4	м	Внутриутробная инфекция с поражением легких, легочное кровотечение
5	ж	Недоношенность 32/33 недели, 3-я из тройни, ППЦНС, внутрижелудочковое кровотечение 1 степени, синдром дыхательных расстройств
6	м	Тотальный аномальный дренаж легочных вен, инфракардиальный (в v. portae), дефект межпредсердной перегородки, операция на 34 с.ж., двухсторонняя пневмония, высокая легочная гипертензия
7	ж	В 1 месяц дакриоцистит, конъюнктивит, псевдофурункул правой височной области
8	м	Транспозиция магистральных артерий, дефект межжелудочковой перегородки, коарктация аорты, открытое овальное окно, открытый артериальный проток, операция на 6 с.ж., в раннем п/о периоде ателектаз верхней доли левого легкого
9	ж	Острый миокардит
10	ж	Нет
11	ж	Нет
12	ж	Недоношенность 36 нед, 2-я из двойни, вирус простого герпеса 1, 2 типа, дефект межжелудочковой перегородки, открытое овальное окно, ППЦНС, гипербилирубинемия 278 мкмоль/л, кардиофациокутанеальный синдром 1-го типа
13	ж	Недоношенность 34 нед. ППЦНС, дефект межпредсердной перегородки (гемодинамически незначимый), анемия
14	м	Анемия, гипербилирубинемия, тромбоцитопения, ППЦНС, недифференцированный генетический синдром
15	м	Недоношенность 35/36 нед, ППЦНС, острая респираторная вирусная инфекция, анемия, гемангиома

Примечание: ППЦНС - перинатальное поражение центральной нервной системы

го обследования в возрасте 3 мес. Определяющими факторами по выбору ААП для старта терапии были: особенности фармакокинетики, ЭхоКГ картина, доступность препаратов. В качестве ААТ использовались β -адреноблокаторы (пропранолол), препараты IC класса (пропафенон, флекаинид), препараты III класса (амиодарон внутривенно и per os, соталол), а также дигоксин как в монотерапии, так и в различных комбинациях в терапевтических дозировках, рекомендованных для данной возрастной группы. Сложный, многоступенчатый путь подбора эффективной ААТ у детей с ХПТ представлен в табл. 5.

В качестве стартовой терапии пропранолол получали 7 пациентов, амиодарон - 6, а дигоксин - 1. Эффективность монотерапии была отмечена только у 2 пациентов (1 получал пропранолол, 1 - амиодарон). У 12 пациентов применялась комбинированная ААТ, у троих из них использовалась комбинация из 3-х ААП с включением дигоксина. Не получено статистически достоверных данных о преимуществе одной из схем лечения. Наиболее часто, у 7 пациентов, использовалась комбинация амиодарон + пропранолол, но данная ААТ не потребовала дальнейшей коррекции только у 4 пациентов.

Конечный вариант ААТ привел к восстановлению устойчивого синусового ритма (т. е. контролю ритма) и полному подавлению эктопической активности на момент выписки только у 4 (28,6%) пациентов. У 10 пациентов (71,4%) терапия была недостаточно эффективной, у 5 был достигнут контроль частоты ритма со снижением среднесуточной ЧСС более, чем на 15% (от 17,6 до 30,1%), у 3 пациентов отмечалось снижение среднесуточной ЧСС тахикардии менее, чем на 15%, у 1 - трансформация хронической тахикардии в постоян-

но-возвратную и у 1 пациента регистрировался синусовый ритм с частой предсердной экстрасистолой и 15 неустойчивыми эпизодами предсердной тахикардии со снижением плотности аритмии более, чем на 50%. У 7 из 8 пациентов с сохранением ХПТ на фоне ААТ при выписке были достигнуты критерии нормосистолии (ЧСС $126,5 \pm 19,9$ уд/мин) [15, 16].

У одного ребенка (пациент 13) при выписке сохранялась дневная тахисистолия со средней ЧСС 193 уд/мин. В данном клиническом случае у девочки с внутриутробным дебютом аритмии наблюдалась резистентность к проводимой ААТ с развитием ТКМП с прогрессированием симптомов СН. У ребенка применялись шесть различных комбинаций ААТ с быстрым формированием рефрактерности к проводимому лечению, среднесуточная ЧСС сохранялась выше 200 уд/мин, а после отмены ААП перед назначением нового препарата быстро достигала 230 уд/мин с прогрессированием симптомов СН (ФК II $\rightarrow$ ФК III по Ross). По данным ЭхоКГ отмечалось нарастание степени дилатации предсердий и снижение сократительной способности миокарда. На фоне 3-компонентной ААТ (пропафенон 15 мг/кг/сутки + амиодарон 5 мг/кг/сутки (поддерживающая доза) + дигоксин 10 мкг/кг/сутки) ХПТ сохранялась, но удалось снизить среднюю дневную ЧСЖ на 7,65%, а среднюю ночную ЧСЖ на 36% (ЧСЖ при бодрствовании 193-130-221 уд/мин, ЧСЖ во время сна 130-96-201 уд/мин) с улучшением состояния ребенка и положительной динамикой ЭхоКГ-параметров (z-score левого предсердия 3,8 $\rightarrow$ 2,8, z-score правого предсердия 3,56 $\rightarrow$ 1,2, ФВ ЛЖ по Тейхольцу 52% $\rightarrow$ 59%). Регресс аритмии и полная нормализация ЭхоКГ-картины у ребенка были отмечены в возрасте 4 месяцев.

Таблица 5.

Схема подбора и эффективность антиаритмической терапии

№	Этапы смены терапии							Эффективность	ААТ через год
	I	II	III	IV	V	VI	VII		
1	Пр	Пф	Ам	Ам+Пф	Ам+Пр	Ам+Пр+Дг	-	КЧ	Пр
2	Пр	Ам	Ам+Пр	-	-	-	-	КЧ	Ам
3	Дг	Ст+Дг	-	-	-	-	-	КЧ	Ст+Дг
4	ААТ не назначалась							-	нет
5	Пр	Ам+Пр	-	-	-	-	-	КР	нет
6	Ам	Ам+Пр	-	-	-	-	-	КЧ	нет
7	Пр	-	-	-	-	-	-	КР	нет
8	Пр	Ам	Ам+Пр	Ам+Пф	-	-	-	КР*	нет
9	Ам	Пр+Дг	Пр+Пф	Пр+Фл	-	-	-	КЧ	Пр+Фл
10	Ам	-	-	-	-	-	-	КР	нет
11	Ам	Ам+Пр	-	-	-	-	-	КЧ	нет
12	Пр	Пф	Пр+Пф	Ст	Ст+Дг	Ам+Пр+Дг	-	КЧ	нет
13	Ам _{в/в}	Дг _{в/в}	Пф+Дг _{в/в}	Пф+Пр	Пф+Пр+Ам	Пф+Сот	Пф+Дг+Ам	КЧ	Пф
14	Пр	Ам	Пф+Ам	Пф+Пр	-	-	-	КР*	Пр
15	Ам _{в/в}	Ам _{в/в} +Пр	Пф+Ам	-	-	-	-	КР	нет

Примечание: Ам - амиодарон, Дг - дигоксин, Пр - пропранолол, Пф - пропафенон, Ст - соталол, Фл - флекаинид, КР - контроль ритма, КЧ - контроль частоты, * - снижение плотности аритмии более, чем на 50%.

Имели место сложности подбора ААТ у детей с заболеваниями сердца и серьезной коморбидной патологией. На рис. 1 представлены изменения на ЭКГ на фоне подбора ААТ у девочки Р. (пациент 12). Ребенок родился недоношенным на сроке 36 недель гестации (матери 36 лет, 1 беременность, экстракорпоральное оплодотворение, вторая из дихориальной диамниотической двойни). После рождения диагностирован врожденный порок сердца: стеноз устья аорты, мембранозный дефект межжелудочковой перегородки (без показаний к проведению хирургической коррекции). Обращали на себя внимание стигмы дизэмбриогенеза: поперечная борозда на ладонях, короткая шея, гипертелоризм, низко расположенные ушные раковины, сандалевидная стопа. В дальнейшем у ребенка генетически подтвержден кардиофациокутанеальный синдром 1-го типа (установлена мутация NM_004333.5 c.770A>G p.Gln257Arg в гене BRAF), для которого характерны врожденные пороки сердца и предсердные нарушения ритма сердца. С 14 дня жизни у девочки появилась частая предсердная экстрасистолия, в возрасте 1,5 месяца впервые зарегистрирована ХПТ, в дальнейшем присоединились ТП и ФП. Девочка последовательно получала 5 различных схем ААТ без убедительного эффекта и только последняя комбинация ААП (амиодарон 5 мг/кг/сутки (поддерживающая доза) + дигоксин 10 мкг/кг/сутки + пропранолол 1,5 мг/кг/сутки) позволила контролировать ЧСЖ, на фоне терапии не расширялись камеры сердца, сохранялась нормальная сократительная функция миокарда (ФВ ЛЖ 68%). В возрасте 6 месяцев у девочки восстановился устойчивый нижнепредсердный ритм с эпизодами синусового ритма с нормальной по возрасту ЧСС. Через 1 месяц после этого были последовательно отменены ААП: сначала дигоксин, затем амиодарон и после этого пропранолол. С возраста 8 месяцев девочка ААТ не получает. В настоящее время ребенку 3 года, она имеет характерный для генетического синдрома фенотип, развивается с задержкой (рост на 10 см ниже, чем у здоровой сестры из двойни, говорит несколько слов, ходит с поддержкой), но аритмия у нее не рецидивирует.

Длительность наблюдения за пациентами составила $35,9 \pm 26,9$ мес. (Ме 29, от 7 до 97). Длительность существования аритмии: $11,67 \pm 23,8$ мес (Ме 6, от 1 до 97). Продолжительность медикаментозной терапии $16,5 \pm 23,4$ месяцев (Ме 9,5, от 3 до 97). Не получено статистически достоверной разницы длительности существования аритмии и продолжительности медикаментозной терапии при сравнении данных в вышеописанных группах сравнения ($p > 0,05$). К настоящему моменту регресс аритмии

отмечен у 13 (86,6%) пациентов, длительность существования аритмии у которых составила $5,46 \pm 3,66$ мес. (Ме 5, от 1 до 15). ААТ проводилась данным пациентам в течение $11 \pm 7,5$ мес. (Ме 9,5) и на сегодняшний день им всем отменена, данных за рецидив аритмии по результатам контрольных осмотров не получено. У 2 пациентов с патологией сердца (пациент 2 - рабдомиома правого предсердия и пациент 9 - миокардит) ХПТ сохраняется, ААТ продолжается, достигнут контроль ЧСЖ (длительность наблюдения 7 и 97 месяцев соответственно), отсутствуют признаки ТКМП.

Побочные эффекты от ААТ наблюдались у 1-го мальчика с туберозным склерозом и рабдомиомой

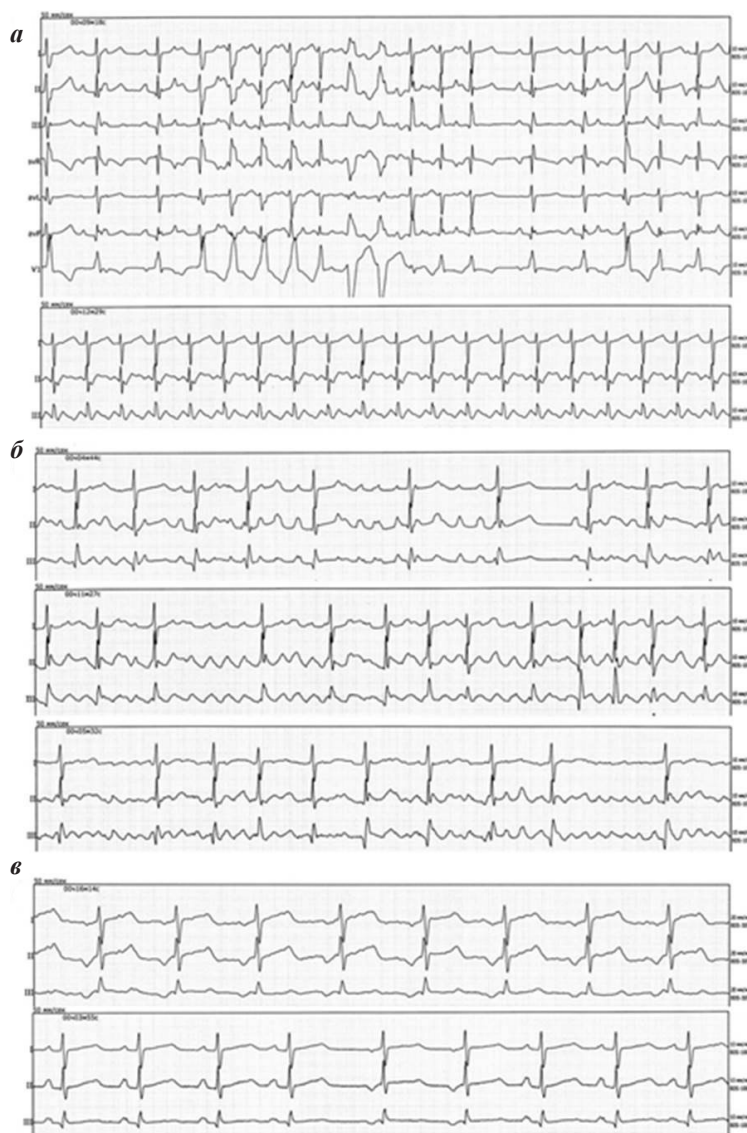


Рис. 1. Электрокардиография девочки Р. (пациент 12):
а - на фоне неэффективной терапии (соталол 8 мг/кг/сутки) - хаотическая предсердная тахикардия с аберрантным проведением по типу полных блокад левой и правой ножек пучка Гиса; трепетание предсердий с атриовентрикулярным проведением 2:1; б - на фоне комбинированной терапии (амиодарон+дигоксин+пропранолол) с контролем частоты желудочковых сокращений на фоне ХПТ, ТП и ФП хаотической предсердной тахикардии, трепетания и фибрилляции предсердий; в - купирование аритмии в возрасте 6 мес., предсердный ритм с эпизодами синусового ритма.

правого предсердия (рис. 2а) (пациент 2). На фоне комбинированной терапии (амиодарон+пропранолол) был достигнут умеренный контроль ЧСЖ. Однако через месяц после выписки у ребенка, в возрасте 2 мес, зафиксирована стойкая брадикардия с ЧСС 60-80 уд/мин за счет выраженного угнетения АВ-проведения, сопровождающаяся слабостью, вялостью ребенка. В данном случае нельзя было исключить нарушения режима дозирования бета-адреноблокаторов на амбулаторном этапе. ААТ была временно отменена. По данным СМ ЭКГ, выполненном через день, сохранялась ХПТ большую часть суток (рис. 2б), регистрировались эпизоды брадикардии за счет блокированных полиморфных парных предсердных экстрасистол (ЧСЖ мин. 55 в мин) (рис. 2в). Была возобновлена монотерапия амиодароном для контроля ЧСС.

Одной девочке с длительно существующей ХПТ в возрасте 5 лет 10 месяцев (пациент 9) была проведена попытка радиочастотной абляции в условиях навигационного картирования. На тот момент длительность аритмологического анамнеза и ААТ составляла 4 года 2 месяца. Однако эффекта от наносимых радиочастотных воздействий получено не было, и, учитывая длительность операции (213 минут), лучевую нагрузку (207 мГр), локализацию множества очагов в области легочных вен, операция была прекращена. Пациентке была возобновлена прежняя ААТ (пропранолол + флекаинид), от повторной катетерной абляции родители девочки отказались.

Летальных исходов в группе наблюдаемых нами пациентов не было.

ОБСУЖДЕНИЕ ПОЛУЧЕННЫХ РЕЗУЛЬТАТОВ

Проведенное исследование показало, что ХПТ с дебютом в возрасте до 1 года при своевременно назначенном лечении имеет благоприятное течение и хороший прогноз, но высока вероятность резистентности аритмии к ААТ, что требует использования комбинации ААП, длительного подбора терапии и выбора тактики контроля ЧСЖ, что достаточно для профилактики развития тКМП.

С учетом редкой встречаемости ХПТ у детей, литературные данные включают описания единичных клинических случаев или статьи с небольшим количеством пациентов - в совокупности описано около 150

пациентов [2, 3, 17]. В подавляющем большинстве случаев ХПТ возникает в раннем детском возрасте, причем у 90% детей в возрасте до 1-го года, в том числе внутриутробно в 14-30% случаев. Около 40% детей с ХПТ имеют структурную патологию сердца (врожденные пороки сердца, кардиомиопатии, внутрисердечные образования), у 14,4% подтверждаются РАСопатии, в более редких случаях выявляются мутации в генах, кодирующих ионные каналы, что в дальнейшем приводит к развитию желудочковых тахикардий, около 25% пациентов имеют различную сопутствующую патологию [2, 3, 18]

В нашем исследовании у всех пациентов дебют аритмии зарегистрирован на первом году жизни, преимущественно в первом полугодии (93,3%), у 26,4% аритмия выявлена внутриутробно. Структурная патология сердца имела место у 26,7% пациентов. Генетическое исследование проводилось у двух пациентов. У одной девочки в возрасте 2-х лет подтвержден кардиофациокутанеальный синдром 1-го типа, относящийся к РАСопатиям. У другого пациента в возрасте 6 месяцев генетическое исследование не подтвердило подозрение на заболевание из группы фактоматозов.

Из экстракардиальных причин значимую роль в развитии ХПТ играет бронхолегочная патология (в т.ч. врожденные пороки развития, инфекции), при этом возможными механизмами, запускающими аритмию являются: расширение правого предсердия и повышенное давление в нем, гиперкапния, гипоксия, выработка провоспалительных цитокинов, адренергическая стимуляция, а также развитие вирус-ассоциированного миокардита [2, 5, 19, 20]. Однако, помимо вышеописанных механизмов, также играют роль анатомо-физиологические особенности дыхательной и сердечно-сосудистой системы, в частности сохранение эмбриональных зачатков проводящей системы сердца [21, 22], незрелость дыхательной системы, рост и развитие которой продолжается и после рождения ребенка [18, 23]. Указанные причины в некоторой степени объясняют преобладание ХПТ в раннем детском возрасте, а также ее доброкачественное течение со спонтанным разрешением по мере формирования сердечно-сосудистой системы у детей [11, 18]. Помимо назначения ААТ в различных исследованиях была показана важная роль коррекции экстракардиальных проблем, компенсации СН в лечении аритмии [7-9, 24]. В нашем исследовании патология дыхательной системы была выявлена у 33,3% пациентов, 26,7% пациентов родились недоношенными, что сопряжено с незрелостью дыхательной системы и респираторными проблемами.

Основной задачей при ведении пациентов с ХПТ является профилактика развития тКМП, частота встречаемости которой у детей по данным различных авторов составляет от 22 до 60% [2, 18]. При ведении пациентов с ХПТ мы столкнулись со сложностями в подборе ААТ, обусловленными отсутствием

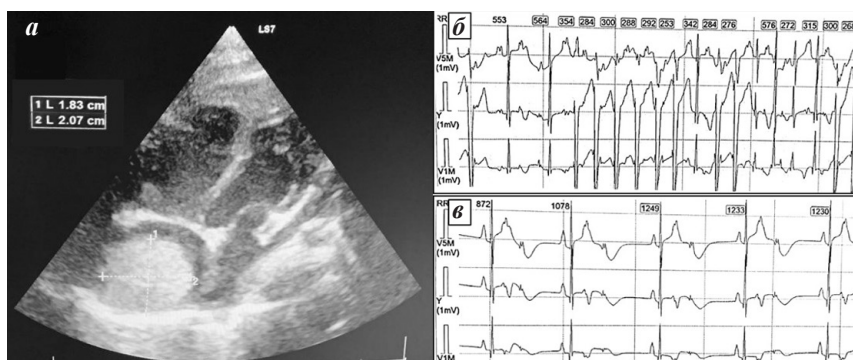


Рис. 2. Эхокардиография(а) и фрагменты суточного мониторинга ЭКГ (б, в) мальчика К., 2 мес, с туберозным склерозом и фибрилляцией правого предсердия (объяснения в тексте).

эффекта и быстрым наступлением рефрактерности аритмии к проводимому лечению, поэтому у 8 (57,1%) пациентов была выбрана стратегия контроля ЧСС, что согласуется с опытом других исследователей. В литературе описано использование большинства известных ААП, в том числе назначение комбинированной ААТ с использованием 2-х и 3-х препаратов одновременно, с различными результатами [4, 7, 8, 12, 17, 25-27]. Однако в настоящее время нет достоверных подтверждений преимущества какой-либо комбинации препаратов в лечении ХПТ [12].

В ходе нашего наблюдения большинство пациентов требовали назначения комбинированной ААТ (85,7%), в том числе 3 (21,4%) из них с одновременным использованием 3-х ААП. Мы не наблюдали побочных эффектов от использования таких комбинаций кроме одного случая, описанного выше. При назначении ААТ необходимо учитывать, что фармакокинетика и фармакодинамика у детей отличаются от таковых у взрослых: это особенно важно для новорожденных, поскольку само по себе грудное молоко или молочная смесь, а также постоянно меняющийся режим кормления, могут существенно влиять на усвоение препаратов. Кроме того, у используемых в нашей стране ААП отсутствуют «детские» формы для применения, соответственно, их необходимо готовить в специализированных аптеках в виде порошков или делить уже имеющуюся лекарственную форму, что также влияет на правильность дозировки [22, 28].

При регрессе аритмии мы постепенно отменяли ААТ, и только в одном случае при переходе на монотерапию было отмечено нарастание предсердной эктопической активности (регистрация предсердной экстрасистолии, неустойчивых пароксизмов предсердной тахикардии), в связи с чем терапия была пролонгирована до 15 мес.

В нашем исследовании мы также оценивали процент снижения ЧСЖ на фоне терапии при отсутствии конверсии в синусовый ритм: у большинства пациентов была достигнута нормосистолия, при этом процент снижения ЧСЖ составил от 6,3 до 30,1%, а в одном вышеописанном случае сохранялась тахисистолия и процент снижения ЧСЖ составил 7,65% при бодрствовании и 36% во сне, чего оказалось достаточно для контроля клинической ситуации.

В связи с наличием множества эктопических очагов радиочастотная абляция при ХПТ не обладает доста-

точной эффективностью. Картирование эктопических очагов затруднительно в связи с постоянным изменением участков активации в предсердиях [19], и сопряжено с более длительным облучением во время операции. Учитывая эти факты, а также вероятность спонтанной регрессии аритмии, применение данного метода у детей в возрасте до 2 лет нецелесообразно. Также у маленьких детей есть ограничения, заключающиеся в отсутствии инструментов и катетеров малых размеров для проведения процедуры [7, 12]. У одного из наших пациентов была проведена радиочастотная абляция в возрасте 5 лет 10 месяцев, однако процедура не была эффективна, возобновлена ААТ, на фоне которой при длительном наблюдении сохраняется умеренная тахисистолия, однако, отсутствуют признаки тКМП. Тем не менее, радиочастотная абляция может быть эффективна, в связи с чем ее применение может обсуждаться при аритмии с развитием тяжелой тКМП, рефрактерной к медикаментозному лечению [5, 17, 29, 30].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Хаотическая предсердная тахикардия с дебютом на первом году жизни в большинстве случаев имеет благоприятный прогноз в виде регресса аритмии и отсутствия рецидивов.

Протоколы ведения пациентов с ХПТ должны включать в себя диагностику и лечение структурной патологии сердца и сопутствующих заболеваний, так как их наличие может вносить значимый вклад в аритмогенез.

На этапе подбора ААТ в большинстве случаев не представляется возможным добиться полного подавления эктопической активности, в связи с чем может быть применена тактика контроля частоты сердечного ритма, что приведет к снижению риска развития тКМП и минимизирует побочные эффекты медикаментозной терапии.

При регистрации полного подавления эктопической активности, отсутствии признаков тКМП через 3-6 месяцев целесообразно предпринимать попытки постепенной отмены антиаритмической терапии под контролем инструментальных данных.

Рекомендовано продолжить динамическое наблюдение за пациентами даже после регресса аритмии и полной отмены терапии, а также обсуждать проведение генетического исследования, в связи с вероятностью развития у них иных аритмий с течением времени.

ЛИТЕРАТУРА

1. Кручина ТК, Егоров ДФ, Новик ГА. Клинические варианты и частота возникновения суправентрикулярных тахикардий у детей. *Лечащий врач*. 2011;10: 64-68 [Kruchina TK, Egorov DF, Novik GA. Clinical variants and incidence of supraventricular tachycardia in children. *Lechaschiy vrach*. 2011;10: 64-68 (In Russ)].
2. Bradley DJ, Fischbach PS, Law IH, et al. The clinical course of multifocal atrial tachycardia in infants and children. *J Am Coll Cardiol* 2001;38(2): 401-408. [https://doi.org/10.1016/s0735-1097\(01\)01390-0](https://doi.org/10.1016/s0735-1097(01)01390-0).
3. Baek SM, Chung H, Song MK, et al. The complexity of pediatric multifocal atrial tachycardia and its prognostic factors. *Korean Circ J*. 2018;48(2): 148-158. <https://doi.org/10.4070/kcj.2017.0179>.
4. Bradley DJ. Multifocal atrial tachycardia. In *Clinical Cardiac Electrophysiology in the Young* (ed. Macdonald D II). 2006:135-139. <https://doi.org/10.1007/0-387-29170-9>.
5. Santillo E. Multifocal atrial tachycardia: Looking for new solutions to an old problem. *Int J Heart Rhythm* 2017;2: 58-61.
6. Кручина ТК, Егоров ДФ. Суправентрикулярные тахикардии у детей: клиника, диагностика, методы лечения. Санкт-Петербург 2011 [Kruchina TK, Egorov DF. Supraventricular tachycardia in children: clinical course,

- diagnostics, treatment. Saint-Petersburg 2011 (In Russ.).
7. Brugada J, Katritsis DG, Arbelo E, et al. 2019 ESC Guidelines for the management of patients with supraventricular tachycardia. The Task Force for the management of patients with supraventricular tachycardia of the European Society of Cardiology (ESC): Developed in collaboration with the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). *European Heart Journal*. 2020;(5): 655-720. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehz467>.
8. Vettel VL, Rhodes LA. Evaluation and Management of arrhythmias in the pediatric population. In *Electrophysiological disorders of the heart 2nd edition* (ed. Saksena S, Camm AJ). 2011:1043-1070. ISBN 9781437709711.
9. Bouziri A, Khaldi A, Hamdi A, et al. Multifocal atrial tachycardia: an unusual cause of cardiogenic shock in a newborn. *Tunis Med*. 2011;89(1): 59-61.
10. Umana E, Solares CA, Alpert MA. Tachycardia-induced cardiomyopathy. *Am J Med*. 2003;114(1): 51-5. [https://doi.org/10.1016/s0002-9343\(02\)01472-9](https://doi.org/10.1016/s0002-9343(02)01472-9).
11. Свинцова ЛИ, Ковалёв ИА, Криволапов СН и др. Клинические и гемодинамические закономерности течения аритмий у детей в возрасте от 0 до 7 лет. *Российский кардиологический журнал*. 2014;12(116): 31-37 [Svintsova LI, Kovalev IA, Krivolapov SN, et al. Clinical and hemodynamic interrelation of arrhythmia course in children of 0 to 7 years old. *Russian Journal of Cardiology*. 2014;(12): 31-37. (In Russ.)]. <http://doi.org/10.15829/1560-4071-2014-12-31-37>.
12. Brugada J, Blom N, Sarquella-Brugada G, et al. Pharmacological and non-pharmacological therapy for arrhythmias in the pediatric population: EHRA and AEPC-Arrhythmia Working Group joint consensus statement, *EP Europace*. 2013;15(9): 1337-1382 <https://doi.org/10.1093/europace/eut082>.
13. Ковалёв ИА, Хамнагадаев ИА, Свинцова ЛИ и др. Суправентрикулярные (наджелудочковые) тахикардии у детей. *Педиатрическая фармакология*. 2019;16(3): 133-143 [Kovalev IA, Khamnagadaev IA, Svintsova LI, et al. Supraventricular tachycardia in children. *Pediatric pharmacology*. 2019;16(3): 133-143 (In Russ.)]. <https://doi.org/10.15690/pf.v16i3.2024>.
14. Школьников МА, Егоров ДФ. Диагностика и лечение нарушений ритма и проводимости у детей: учебное пособие (ред. Школьников М.А., Егоров Д.Ф.). Санкт-Петербург 2012 [Shkolnikova MA, Egorov DF. Diagnostics and treatment of heart rhythm disorders in children: tutorial (ed. Shkolnikova M.A., Egorov D.F.) Saint-Petersburg 2012 (In Russ.)].
15. Fleming S, Thompson M, Stevens R, et al. Normal ranges of heart rate and respiratory rate in children from birth to 18 years of age: a systematic review of observational studies. *Lancet*. 2011;377(9770): 1011-8. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(10\)62226-X](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(10)62226-X).
16. Макаров ЛМ. Холтеровское мониторирование: 2-е изд. Москва 2003 [Makarov LM. Holter monitoring: 2nd ed. Moscow 2003] ISBN: 5-901654-55-2.
17. Баталов РЕ, Арчаков ЕА, Якимова ЕВ и др. Лечение предсердных тахикардий у грудного ребенка. *Сибирский медицинский журнал*. 2015;30(1): 129-136 [Batalov RE, Archakov EA, Yakimova EV, et al. Treatment of atrial tachyarrhythmia in an infant. *The Siberian Journal of Clinical and Experimental Medicine*. 2015;30(1): 129-136. (In Russ.)]. <https://doi.org/10.29001/2073-8552-2015-30-1-129-136>.
18. Huh J. Clinical Implication of Multifocal Atrial Tachycardia in Children for Pediatric Cardiologist. *Korean Circ J*. 2018;48(2): 173-175. <https://doi.org/10.4070/kcj.2018.0037>.
19. Drago F, Battipaglia I, Di Mambro C. Neonatal and Pediatric Arrhythmias: Clinical and Electrocardiographic Aspects. *Card Electrophysiol Clin*. 2018;10(2): 397-412. <https://doi.org/10.1016/j.ccep.2018.02.008>.
20. Donnerstein RL, Berg RA, Shehab Z, Ovadia M. Complex atrial tachycardias and respiratory syncytial virus infections in infants. *J Pediatr*. 1994;125(1): 23-28. [https://doi.org/10.1016/s0022-3476\(94\)70116-4](https://doi.org/10.1016/s0022-3476(94)70116-4).
21. Школьников МА, Кравцова ЛА, Березницкая ВВ. Тахикардии у детей первого года жизни. *Педиатрия. Журнал им. Г.Н.Сперанского*. 2012;91(3): 90-99 [Shkolnikova MA, Kravtsova LA, Bereznitskaya VV. Tachycardia in children of the first year of life. *Pediatrics. Journal of G.N. Speransky* 2012;91(3): 90-99 (In Russ.)].
22. Свинцова ЛИ, Ковалев ИА, Мурзина ОЮ, Попов СВ. Особенности этиологии, клиники и лечения тахикардий у плодов и детей раннего возраста. *Педиатрия*. 2008;87(1): 139-142 [Svintsova LI, Kovalev IA, Murzina OYu, Popov SV. Features of the etiology, clinical picture and treatment of tachyarrhythmias in fetuses and young children. *Pediatrics*. 2008;87(1): 139-142 (In Russ.)].
23. Воронцов ИМ, Мазурин АВ. Пропедевтика детских болезней, 3е изд. Санкт-Петербург 2010 [Vorontsov IM, Mazurin AV. Propedeutics of childhood diseases, 3rd ed. Saint Petersburg 2010(In Russ.)].
24. Но КМ. Intravenous magnesium for cardiac arrhythmias: Jack of all trades. *Magnes Res*. 2008;21: 65-8.
25. Houyel L, Fournier A, Davignon A. Successful treatment of chaotic atrial tachycardia with oral flecainide. *Int J Cardiol*. 1990;27: 27-29. [https://doi.org/10.1016/0167-5273\(90\)90187-a](https://doi.org/10.1016/0167-5273(90)90187-a).
26. Maragnès P, Tipple M, Fournier A. Effectiveness of oral sotalol for treatment of pediatric arrhythmias. *Am J Cardiol* 1992;69: 751-754. [https://doi.org/10.1016/0002-9149\(92\)90500-x](https://doi.org/10.1016/0002-9149(92)90500-x).
27. Tipple M, Sandor G. Efficacy and safety of oral sotalol in early infancy. *Pacing Clin Electrophysiol* 1991;14: 2062-2065. <https://doi.org/10.1111/j.1540-8159.1991.tb02816.x>.
28. Richardson C, Silver ES. Management of supraventricular tachycardia in infants. *Paediatr Drugs*. 2017;19:539-551. <https://doi.org/10.1007/s40272-017-0254-0>.
29. Bevilacqua LM, Rhee EK, Epstein MR, et al. Focal ablation of chaotic atrial rhythm in an infant with cardiomyopathy. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2000;11(5): 577-581. <https://doi.org/10.1111/j.1540-8167.2000.tb00012.x>.
30. Yokoshiki H, Mitsuyama H, Watanabe M, et al. Swallowing-induced multifocal atrial tachycardia originating from right pulmonary veins. *J Electrocardiol*. 2011;44(3): 395.e1-5. <https://doi.org/10.1016/j.jelectrocard.2010.12.161>.

<https://doi.org/10.35336/VA-2021-4-34-44>

РОЛЬ ВНУТРИСЕРДЕЧНОГО ЭЛЕКТРОФИЗИОЛОГИЧЕСКОГО ИССЛЕДОВАНИЯ
В СТРАТИФИКАЦИИ РИСКА ЖЕЛУДОЧКОВЫХ ТАХИАРИТМИЙ У БОЛЬНЫХ ХРОНИЧЕСКОЙ
СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ СО СНИЖЕННОЙ ФРАКЦИЕЙ ВЫБРОСА
ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА НЕИШЕМИЧЕСКОГО ГЕНЕЗА

Н.Н.Илов^{1,2}, Д.Г.Тарасов^{1,2}

¹ФГБОУ ВО Астраханский Государственный Медицинский Университет Минздрава России, Астрахань,
ул. Бакинская, д. 121; ²ФГБУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии» Минздрава России,
Астрахань, ул. Покровская Роца, д. 4.

Был проведен систематический обзор и мета-анализ исследований, предоставляющих информацию о возможностях применения внутрисердечного электрофизиологического исследования (ЭФИ) для стратификации риска желудочковых тахикардий (ЖТ) у больных хронической сердечной недостаточностью с низкой фракцией выброса левого желудочка (ХСНФВ) неишемического генеза. Поиск релевантных публикаций производился до 20.01.2021 г. двумя независимыми исследователями в крупных поисковых системах, электронных архивах клинических исследований, репозитории препринтов открытого доступа. В качестве конечной точки рассматривался эпизод внезапной сердечной смерти или устойчивый пароксизм ЖТ, либо обоснованная электротерапия имплантированного кардиовертера-дефибриллятора. Отобрано 10 клинических исследований, включавших 608 релевантных больных (средний возраст: 51,5±12 лет, средняя ФВ ЛЖ: 26,8±8,5%, ХСН по NYHA ФК: I - 17,7%; II - 33,7%; III - 35,9%, IV - 12,7%). Конечная точка была зарегистрирована у 92 больных (15,1%): у 47 пациентов (43,9%) с ранее индуцированными ЖТ в ходе ЭФИ и у 45 пациентов (8,9%) без ЖТ. Отношение диагностических шансов оказалось равным 5,57 (2,27-13,63). Суммарная чувствительность и специфичность ЭФИ составили 42% (26-61%) и 88% (83-92%) соответственно. Полученные результаты указывают на возможность использования ЭФИ для стратификации аритмического риска у больных ХСНФВ неишемического генеза.

Ключевые слова: неишемическая кардиомиопатия; сердечная недостаточность; внезапная сердечная смерть; стратификация риска; электрофизиологическое исследование; программируемая желудочковая стимуляция

Конфликт интересов: все авторы заявляют об отсутствии потенциального конфликта интересов, требующего раскрытия в данной статье.

Финансирование: исследование выполнено при финансовой поддержке РФФИ в рамках научного проекта № 20-115-50113.

Рукопись получена: 13.10.2021 **Исправленная версия получена:** 21.11.2021 **Принята к публикации:** 22.11.2021

Ответственный за переписку: Илов Николай Николаевич, E-mail: nikolay.ilov@gmail.com

Н.Н.Илов - ORCID ID 0000-0003-1294-9646, Д.Г.Тарасов - ORCID ID 0000-0002-0866-3939

Для цитирования: Илов НН, Тарасов ДГ. Роль внутрисердечного электрофизиологического исследования в стратификации риска желудочковых тахикардий у больных хронической сердечной недостаточностью со сниженной фракцией выброса левого желудочка неишемического генеза. *Вестник аритмологии*. 2021;28(4): 34-44. <https://doi.org/10.35336/VA-2021-4-34-44>.

PREDICTIVE VALUE OF ELECTROPHYSIOLOGICAL STUDY FOR RISK STRATIFICATION
OF VENTRICULAR TACHYARRHYTHMIAS IN PATIENTS WITH NON-ISCHEMIC CARDIOMYOPATHY
AND CHRONIC SYSTOLIC HEART FAILURE

N.N.Ilov^{1,2}, D.G.Tarasov^{1,2}

¹Astrakhan State Medical University, Russia, Astrakhan, 121 Bakinskaya str; ²Federal Center for Cardiovascular Surgery, Russia, Astrakhan, 4 Pokrovskaya Roscha.

A systematic review and meta-analysis of studies providing information on the use of intracardiac electrophysiological study (EPS) to stratify the risk of ventricular tachyarrhythmia (VT) in patients with non-ischemic chronic heart failure with low left ventricle ejection fraction (HFrEF). Relevant publications were searched until 20.01.2021 by two independent researchers in major search engines, electronic archives of clinical research, and open access preservatives repository. The end point considered was an episode of sudden cardiac death or sustained paroxysm of VT, or an appropriate electrotherapy of an implanted cardiac defibrillator. Ten clinical trials with 608 relevant patients (mean age: 51.5 ± 12 years; mean left ventricle EF: 26.8±8.5%, NYHA class: I - 17.7%; II - 33.7%; III - 35.9%, IV - 12.7%) were selected. The end point was registered in 92 patients (15.1%): in 47 patients (43.9%) with previously induced VT during EPS and in 45 patients (8.9%) without VT. The diagnostic odds ratio was 5.57 (2.27-13.63). The combined sensitivity and specificity of the EPS

were 42% (26-61%) and 88% (83-92%) respectively. The results indicate the potential of EPS to stratify the arrhythmic risk in patients with non-ischemic HFrEF.

Key words: non-ischemic cardiomyopathy; heart failure; sudden cardiac death; risk stratification; electrophysiological study; programmed ventricular stimulation

Conflict of Interests: nothing to declare

Funding: the study was supported by the grant from Russian Foundation for Basic Research (Grant Project № 20-115-50113).

Received: 13.10.2021 **Revision Received:** 21.11.2021 **Accepted:** 22.11.2021

Corresponding author: Nikolay Ilov, E-mail: nikolay.ilov@gmail.com

N.N.Ilov - ORCID ID 0000-0003-1294-9646, D.G.Tarasov - ORCID ID 0000-0002-0866-3939

For citation: Ilov NN, Tarasov DG. Predictive value of electrophysiological study for risk stratification of ventricular tachyarrhythmias in patients with non-ischemic cardiomyopathy and chronic systolic heart failure. *Journal of Arrhythmology*. 2021;28(4): 34-44. <https://doi.org/10.35336/VA-2021-4-34-44>.

Предпосылки к проведению систематического обзора и мета-анализа

Хроническая сердечная недостаточность (ХСН) - важная медико-социальная проблема, затрагивающая здоровье около 26 миллионов человек [1, 2]. Более 80% смертей среди больных ХСН имеют сердечно-сосудистое происхождение и связаны с острой систолической дисфункцией либо вследствие декомпенсации ХСН, либо по причине возникновения внезапной сердечной смерти (ВСС) [3, 4]. К основным сценариями ВСС у пациентов ХСН со сниженной фракцией выброса левого желудочка (ФВ ЛЖ) относят острую механическую дисфункцию, манифестирующую асистолией,

брадиаритмией и электромеханической диссоциацией и персистирующую фибрилляцию желудочков (ФЖ), толерантную к электроимпульсной терапии. Эквивалентом ВСС также является электрическая нестабильность миокарда, проявляющаяся возникновением желудочковых тахикардий (ЖТ), эффективно купирующихся электротерапией имплантируемого кардиовертера-дефибриллятора (ИКД) [5, 6].

Стратификация реального аритмического риска у больных ХСН представляет непростую задачу. Согласно действующим клиническим рекомендациям решение об имплантации ИКД должно приниматься на основании оценки величины ФВ ЛЖ [7, 8]. В на-

стоящее время многие эксперты рассматривают ФВ ЛЖ как слишком обобщенный показатель, который может выступать интегральным индикатором общей сердечно-сосудистой смертности, но лишен специфичности в определении риска ЖТ [6]. Известно, что лишь около 20% пациентов с ИКД, имплантированными для первичной профилактики ВСС больным ХСН с ФВ ЛЖ $\leq 35\%$, получают оправданную жизне- спасающую терапию [9]. Это заставляет искать новые критерии отбора на имплантацию ИКД этой категории больных, используя результаты диагностических методик, ориентированных на возможные патофизиологические механизмы индукции ЖТ [10].

Фатальные желудочковые аритмии у больных ХСН со сниженной ФВ ЛЖ (ХСНн-ФВ) инициируются только при возникновении транзиторного триггера (желудочковой экс-

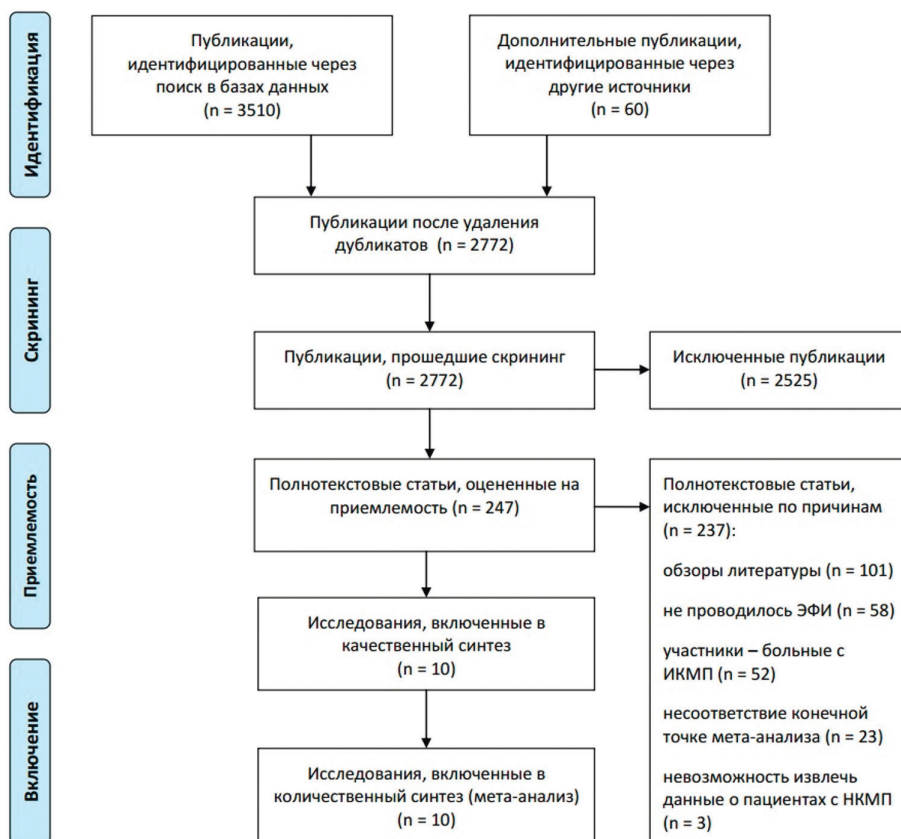


Рис. 1. Блок-схема PRISMA мета-анализа, где ЭФИ - электрофизиологическое исследование, ИКМП - ишемическая кардиомиопатия, НКМП - неишемическая кардиомиопатия.

трасистолии, нарушения электролитного баланса, ишемии) [11, 12] и наличии морфологического субстрата, предрасполагающего к электрической нестабильности миокарда (рубец, фиброз) [13, 14]. Несмотря на существенное развитие методов визуализации структуры миокарда, стратификация риска ЖТ требует использования инструментов оценки аритмогенного потенциала этих находок [6]. В этой связи внутрисердечное электрофизиологическое исследование (ЭФИ) может предоставить недостающую информацию и помочь в прогнозе возникновения ЖТ у больных ХСНнФВ [15, 16].

Ранее проведенные исследования продемонстрировали хорошие прогностические возможности ЭФИ у больных ХСНнФВ ишемического генеза [17, 18], особенно в случае ранее перенесенного инфаркта миокарда [19, 20]. Хотя некоторыми исследователями и высказывалось мнение о наличии похожей прогностической ценности при проведении ЭФИ пациентам с дилатационной кардиомиопатией [21], этот диагностический тест так и не вошел широко в клиническую практику и необходимость его проведения, возможно, оказалась недооцененной [22].

Цель систематического обзора и мета-анализа клинических исследований: на основании доступных опубликованных отчетов проведенных клинических исследований провести анализ возможностей ЭФИ в прогнозировании возникновения ЖТ у больных

ХСНнФВ неишемического генеза, не имеющих в анамнезе синкопальных состояний либо зарегистрированных ранее устойчивых эпизодов ЖТ.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ АНАЛИЗА

Систематический обзор и мета-анализ были проведены в соответствии с положениями инструкции «Предпочтительные параметры отчетности для систематических обзоров и мета-анализа» (PRISMA) [23].

Источники данных, стратегия поиска, отбор данных

В поисковых системах MEDLINE/PubMed, Google scholar, ScienceDirect, Embase, Cochrane Central Register of Controlled Trials (CENTRAL) был проведен поиск по ключевым словам на английском языке: «sudden cardiac death», «ventricular arrhythmia», «electrophysiological study», «invasive risk stratification», «non-ischemic cardiomyopathy», «dilated cardiomyopathy» и их русскоязычных аналогов «внезапная сердечная смерть», «желудочковая аритмия», «электрофизиологическое исследование», «инвазивная стратификация риска», «неишемическая кардиомиопатия», «дилатационная кардиомиопатия». Для того чтобы сбалансировать специфичность и чувствительность поисковой стратегии группы ключевых слов объединялись между собой с помощью операторов OR (ИЛИ) и AND (И). Электронные архивы клинических исследований (The clinical trial Registries

Таблица 1.

Характеристики клинических исследований, включенных в мета-анализ

Авторы	Год публикации	N1	N2	Период наблюдения	Аритмическая конечная точка	Риск систематических ошибок		
						Формирование когорт	Сопоставимость когорт	Оценка исходов
Becker R. et al. [30]	2003	256	99	25,2±21,3 месяцев	ВСС	4	2	3
Brembilla-Perrot B. et al. [29]	1991	103	50	24±8 месяцев	ВСС, УЭЖТ/ФЖ	4	2	3
Das S.K. et al. [31]	1986	24	24	11,9 (1-24) месяцев	ВСС, УЭЖТ/ФЖ	4	2	3
Gatzoulis K.A. et al. [33]	2013	158	119	41,5 (29-58) месяцев	ВСС, ОЭ ИКД	4	2	3
Gossinger H.D. et al. [34]	1990	32	32	21 (13-44) месяцев	ВСС	4	2	2
Grimm W. et al. [32]	1998	34	34	24±13 месяцев	ВСС, УЭ ЖТ/ФЖ, ОЭ ИКД	4	2	3
Kadish A. et al. [28]	1993	280	43	19,6±14,4 месяцев	ВСС, УЭЖТ/ФЖ	4	2	3
Kron J. et al. [35]	1988	21	21	23 месяца	ВСС, УЭЖТ/ФЖ	4	2	3
Pimentel M. et al. [37]	2017	106	106	681 (470-999) день	ВСС, КО, ОЭ ИКД	4	2	3
Turitto G. et al. [36]	1994	80	80	21,8 ± 25,7 месяцев	ВСС, УЭЖТ/ФЖ	4	2	3

Примечание: N1 - общее число больных, N2 - число больных, включенных в мета-анализ, ВСС - внезапная сердечная смерть, УЭ - устойчивый эпизод, ЖТ - желудочковая тахикардия, ФЖ - фибрилляция желудочков, ОЭ - обоснованная электротерапия, ИКД - имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор, КО - кардиогенный обморок

of the United States - Clinicaltrials.gov; Chinese Clinical Trial Registry - ChiCTR; WHO International clinical trial registry platform - ICTRP) использовались для поиска дополнительных исследований по данной теме. Для доступа к неопубликованным работам использовался репозиторий препринтов открытого доступа MedRxiv. Поиск выполнялся двумя независимыми исследователями и включал источники, опубликованные на английском или русском языке до 20.01.2021 г.

Первичный отбор исследований осуществлялся, исходя из названия и резюме. Отобранные работы подвергались детальному прочтению для определения соответствия их содержания критериям приемлемости. Для поиска дополнительных представляющих интерес источников проводилась ручная проверка всех списков литературы. Извлечение данных из оригинальных публикаций производилось двумя исследователями независимо друг от друга. Отбиралась следующая информация: дата публикации, характер исследования; общее число участников и количество пациентов, соответствующих критериям отбора; количество участников с индуцируемыми устойчивыми ЖТ/фибрилляцией желудочков (ФЖ) в ходе ЭФИ (ЭФИ+) и с отсутствием индукции устойчивых желудочковых аритмий (ЭФИ-); период наблюдения; число зарегистрированных исходов (первичная конечная точка) в каждой из групп. Методологическое качество отобранных исследований оценивалось по шкале Newcastle-Ottawa Score (NOS) для нерандомизированных исследований [24].

Критерии приемлемости

Клинические исследования, включенные в мета-анализ, должны были содержать информацию о возможностях применения ЭФИ для стратификации риска ЖТ у больных с ХСНнФВ неишемического генеза. Во всех отбираемых публикациях в качестве конечной точки рассматривался эпизод ВСС или устойчивый пароксизм ЖТ/ФЖ (длительностью более 30 с.), либо обоснованная электротерапия ИКД, включающая анти-тахикардическую стимуляцию и шоковую терапию.

Тезисы и устные презентации, описание клинических случаев, исследования с числом участников менее 20 исключались. Критериями исключения являлись: ФВ ЛЖ более 35%; ишемическая кардиомиопатия либо отсутствие информации о происхождении ХСН; наличие в анамнезе эпизодов синкопальных / пресинкопальных состояний, зарегистрированных устойчивых эпизодов желудочковых аритмий. В случае клинической гетерогенности участников в отобранной публикации и невозможности отбора больных в соответствии с критериями приемлемости, исследование исключалось из мета-анализа.

Статистический анализ

Обработка данных и построение лесовидного графика (forest-plot) для оценки обобщенных результатов производилось в программе Review Manager (версии 5.4). Исследуемые характеристики представлены в виде чисел, процентов, медианы (Me), нижнего и верхнего квартилей (Q1-Q3) либо средней арифметической (M) и стандартного отклонения (SD). Степень неоднородности исследований измерялась

при помощи показателя гетерогенности I^2 . Значение I^2 более 50% означало высокую неоднородность. В качестве меры статистической значимости выявленной гетерогенности использовался критерий χ^2 . При $P < 0,10$ выявленная гетерогенность принималась как статистически значимая. При высокой гетерогенности результатов отношение шансов (ОШ) рассчитывалось методом обратной дисперсии (метод DerSimonian и Laird) с нефиксированными исходами по ОШ с 95% доверительным интервалом (ДИ) [25]. Значимость фактора считалась доказанной в случае нахождения доверительного интервала за пределами границы отсутствия эффекта, принимаемой за 1 при значении $p < 0,05$. Если наблюдалась низкая неоднородность результатов, применялся метод Мантела-Ханзела с фиксированными исходами.

Диагностическая ценность метода ЭФИ в предсказании выбранной конечной точки оценивалась с помощью программного средства Diagnostic Test Accuracy Meta-Analysis (MetaDTA, v1.46) [26]. Для каждого исследования вычислялись положительная и отрицательная прогностические ценности метода (positive and negative predictive values), чувствительность и специфичность теста, а также суммарные показатели для всех исследований. Рассчитывалось отношение диагностических шансов (DOR), используя случайную модель DerSimonian-Laird. Результаты анализа чувствительности представлены в виде кривой иерархических сводных рабочих характеристик приемника (HSROC).

Риск публикационного смещения оценивался путем построения воронкообразной диаграммы рассеяния. Симметричность диаграммы учитывалась в качестве свидетельства о наличии низкого риска публикационного смещения.

ПОЛУЧЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ

Отбор исследований

Глубина поиска публикаций составила 35 лет. В ходе исследования было найдено 3570 релевантных статей (рис. 1). После прочтения названия и резюме были исключены 2525 статей. Из оставшихся 247 полнотекстовых статей в соответствии с ранее описанной стратегией были исключены 237 публикаций, не соответствовавших критериями отбора, заявленным в протоколе исследования. Несмотря на соответствие критериям включения, одно из оставшихся исследований было также исключено по причине отсутствия представления обязательного объема исследуемых данных [27]. В качественном и количественном синтезе участвовали 10 клинических исследований.

Характеристика включенных исследований

После реализации выбранной стратегии отбора в данный систематический обзор и мета-анализ было включено десять оригинальных работ (табл. 1). Одна из них относилась к ретроспективному наблюдению [28], в то время как остальные девять носили характер проспективных наблюдательных исследований [29-37]. Все включенные в мета-анализ исследования имели низкий риск систематических ошибок.

Таблица 2.

Клинико-демографическая характеристика пациентов и протокол программируемой желудочковой стимуляции во время ЭФИ

	Becker R. et al. [30]	Brembilla-Perrot B. et al. [29]	Das S.K. et al. [31]	Gatzoulis K.A. et al. [33]	Gossinger H.D. et al. [34]	Grimm W. et al. [32]	Kadish A. et al. [28]	Kron J. et al. [35]	Pimentel M. et al. [37]	Turitto G. et al. [36]
Возраст, лет	58,5±10	51,4±9,2	42±11	58,3±13,3	54 (19-67)	49±13	58±13	42,7±14,3	54,9±12,4	59±12
Мужчины, n (%)	82 (82,8)	41 (82)	16 (66,7)	117 (74,1)	30 (93,8)	2 (6)	37 (86)	12 (57,1)	65 (61,3)	65 (81,3)
I ФК ХСН по NYHA, n (%)	н/д	н/д	1 (4,2)	21 (13,3)	0	3 (9)	6 (14)	0	43 (40,6)	н/д
II ФК ХСН по NYHA, n (%)	н/д	н/д	5 (20,8)	53 (33,5)	6 (18,8)	18 (53)	15 (34,9)	4 (19)	40 (37,7)	н/д
III ФК ХСН по NYHA, n (%)	н/д	н/д	13 (54,2)	64 (40,5)	7 (21,8)	13 (38)	16 (37,1)	14 (66,7)	23 (21,7)	н/д
IV ФК ХСН по NYHA, n (%)	н/д	н/д	5 (20,8)	20 (12,7)	19 (59,4)	0	6 (14)	3 (14,3)	0	н/д
ФВ ЛЖ (%)	30,5±12	23,9±7,6	25±12	30,6±8,5	25,5 (13,5-49)	25±6	26±14	27±1	26,5±7,5	27±8
Артериальная гипертензия, n (%)	н/д	н/д	н/д	36 (22,8)	н/д	н/д	н/д	н/д	22 (20,8)	н/д
Сахарный диабет	н/д	н/д	н/д	24 (15,2)	н/д	н/д	н/д	н/д	н/д	н/д
Фибрилляция предсердий, n (%)	н/д	н/д	н/д	14 (8,9)	н/д	н/д	н/д	н/д	16 (15,1)	5
БЛНПГ, n (%)	н/д	10 (20)	н/д	40 (25,3)	13 (40,6)	н/д	н/д	н/д	42 (39,6)	25
Блокаторы РААС, n (%)	87 (87,9)	н/д	н/д	105 (66,5)	н/д	32 (94)	н/д	н/д	104 (98,1)	н/д
Диуретики, n (%)	н/д	н/д	24 (100)	117 (74,1)	н/д	31 (91)	н/д	н/д	н/д	н/д
Антагонисты альдостерона, n (%)	н/д	н/д	н/д	59 (37,3)	н/д	н/д	н/д	н/д	69 (65,1)	н/д
Дигоксин, n (%)	н/д	н/д	21 (87,5)	20 (12,7)	н/д	31 (91)	н/д	н/д	91 (85,8)	н/д
Бета-адреноблокаторы, n (%)	32 (32,3)	н/д	н/д	111 (70,3)	н/д	7 (20,6)	н/д	н/д	102 (96,2)	н/д
Амиодарон, n (%)	н/д	н/д	н/д	36 (22,8)	н/д	0	н/д	н/д	н/д	10
Соталол, n (%)	н/д	н/д	н/д	20 (12,7)	н/д	0	н/д	н/д	н/д	н/д
Частота БС, мс	550-400-330	600-400	600 (500)-400	550-400	600-500-430-370-330-300	600-500-400	н/д	600-400	600-500-400	600-500-400
Места стимуляции	ВПЖ	ВПЖ, ВОПЖ	ВПЖ, ВОПЖ	ВПЖ, ВОПЖ	ВПЖ	ВПЖ, ВОПЖ	ВПЖ, ВОПЖ	ВПЖ, ВОПЖ	ВПЖ	ВПЖ, ВОПЖ
Число импульсов БС	6	н/д	н/д	6	н/д	н/д	н/д	6	10	н/д
Число экстрастимулов	3	2	3	3	3	3	3	1-4	3	3
Пауза между пачками импульсов, с.	н/д	н/д	н/д	2	3	н/д	н/д	н/д	3	н/д
Медикаментозная провокация	н/д	изопроterenол	н/д	изопроterenол	н/д	нет	н/д	н/д	изопроterenол	н/д

Примечание: ХСН - хроническая сердечная недостаточность, ФВ ЛЖ - фракция выброса левого желудочка, БЛНПГ - блокада левой ножки пучка Гиса, РААС - ренин-ангиотензин-альдостероновая система, БС - базовая стимуляция, ВПЖ и ВОПЖ - верхушка и выводной отдел правого желудочка, н/д - нет данных

Клинико-демографическая характеристика больных

В мета-анализ было включено 608 больных ХСНнФВ неишемического генеза с ФВ ЛЖ $\leq 35\%$. Диагноз верифицировался на основании результатов двухмерной эхокардиографии и коронароангиографии. Во всех источниках были представлены данные, касающиеся пола и возраста включенных больных, а также имелись указания среднего значения ФВ ЛЖ. Информация о принимаемой медикаментозной терапии и сопутствующих заболеваниях была раскрыта не всеми авторами (табл. 2).

Протокол ЭФИ

Всем больным, включенным в мета-анализ, проводилось внутрисердечное ЭФИ для изучения электрофизиологического субстрата желудочковых аритмий. Используемый протокол индукции ЖТ/ФЖ существенно не различался и заключался в проведении программируемой желудочковой стимуляции с 2-4 экстрасимулами, как правило, наносимыми из области верхушки и выводного отдела правого желудочка (табл. 3). Дополнительно проводили сверхчастую стимуляцию желудочков всем больным (до 240 мс) [29], либо части включенных в исследование пациентов (до 270 мс) [30]. В одном исследовании частая и сверхчастая желудочковая стимуляция не применялась [32], во всех остальных работах информация об использовании этого протокола не была представлена. Положительным результатом теста (ЭФИ+) считалась индукция устойчивой ЖТ/ФЖ.

Конечные точки исследований

Все отобранные работы содержали информацию о выбранной для мета-анализа конечной точке: частоте эпизодов ЖТ/ФЖ, обоснованной электротерапии ИКД и ВСС (табл. 1). Средняя продолжительность наблюдения составила 23,5 месяцев. Для контроля наступления исходов проводился амбулаторный мониторинг больных, в случае наличия имплантированного ИКД тестирование устройства проводилось каждые 3 месяца либо внепланово при нанесении электротерапии [32, 33, 37]. Для обеспечения своевременного выявления ЖТ/ФЖ проводилось двухзоновое программирование ИКД с зонами детекции ЖТ > 160 в мин. [33] либо > 180 в мин. [37] и зоной ФЖ > 200 в мин. [33, 37]. В одной из работ применяли однозоновую конфигурацию с длительностью цикла детектируемой тахикардии 312 ± 13 мс (в зависимости от частоты индуцируемой ЖТ во время ЭФИ) [32].

Результаты мета-анализа

Исзуемая конечная точка была зарегистрирована у 92 больных (15,1%). Представляющие интерес аритмические события возникли у 47 пациентов (43,9%) с ранее индуцированными в ходе ЭФИ желудочковыми нарушениями ритма (ЭФИ+) и у 45 пациентов (8,9%) во второй группе (ЭФИ-).

При оценке статистической неоднородности результатов исследований, включенных в мета-анализ, были получены данные за высокую гетерогенность ($I^2=60\%$). Величина критерия χ^2 (22,62; $p=0,007$) свидетельствует о высоком уровне статистической значимости выявленной неоднородности обобщенных результатов (рис. 2а). Обобщенный показатель ОШ, вычисленный с использованием модели случайных эффектов, составил 5,37 (95% ДИ: 2,08-13,89). В ходе анализа полученного Z-теста (3,47; $p=0,0005$) нулевая гипотеза была отвергнута. Относительно симметричное распределение исследований на воронкообразном графике указывает на невысокий риск публикационного смещения (рис. 2б).

Коэффициент положительного правдоподобия (PLR) и коэффициент отрицательного правдоподобия (NLR) составили 3,6 (1,98-6,67) и 0,65 (0,47-0,9) соответственно. Положительная и отрицательная прогностические ценности метода составили 0,44 (0,44-0,44) и 0,91 (0,91-0,91), соответственно (табл. 3). Отношение диагностических шансов (DOR) оказалось равным 5,57 (2,27-13,63).

В большинстве включенных исследований ЭФИ обладало низкой чувствительностью и высокой специфичностью в предсказании конечной точки мета-анализа (рис. 3). Суммарные показатели составили 0,42 (0,26-0,61) и 0,88 (0,83-0,92), соответственно. Разброс чувствительности ЭФИ в отобранных работах представлен на кривой иерархических сводных рабочих характеристик приемника (HSROC), в то время как значения специфичности в 9 из 10 исследований превышали 0,8 (рис. 4).

ОБСУЖДЕНИЕ ПОЛУЧЕННЫХ РЕЗУЛЬТАТОВ

Диагностическая ценность ЭФИ

Нами впервые был проведен систематический обзор и мета-анализ имеющихся исследований, изучающих возможности ЭФИ в прогнозе возникновения ЖТ у больных ХСНнФВ неишемического генеза, не имею-

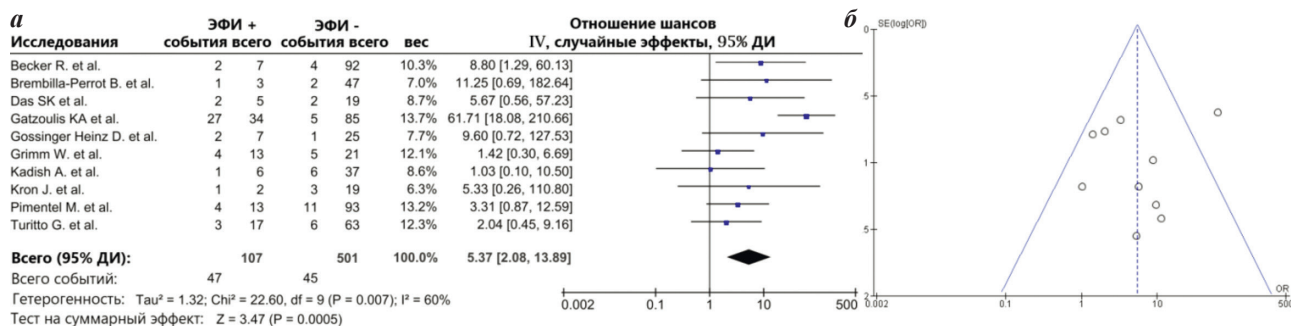


Рис. 2. Результаты мета-анализа: взаимосвязь между результатами ЭФИ (индукция устойчивых ЖТ/ФЖ - ЭФИ+) и возникновением конечной точки (события) за период наблюдения, где а - лесовидный график (forest plot), б - воронкообразный график (funnel plot).

щих зарегистрированных ранее эпизодов устойчивых ЖТ либо клиники синкопальных состояний. Несмотря на важность изучаемой проблемы, за последние 35 лет мы смогли обнаружить лишь 10 клинических исследований, включавших в общей сложности относительно небольшое число участников - 608 больных.

Результаты проведенного мета-анализа продемонстрировали, что индукция устойчивых желудочковых аритмий во время ЭФИ не является надежным предиктором аритмических событий у больных с неишемической ХСНнФВ. Лишь у двух из включенных исследований был относительно приемлемый уровень чувствительности [33, 34]. Между тем, рассчитанное отношение диагностических шансов (DOR) указывает на то, что индукция устойчивых желудочковых аритмий во время ЭФИ в 5,57 раза увеличивает вероятность возникновения этих аритмий в будущем. Во всех работах отмечался высокий уровень отрицательной предсказательной силы, данный факт может быть использован в практической клинической работе для определения когорты больных неишемической ХСНнФВ с низким аритмическим риском. На наш взгляд, ключевыми моментами в оценке полученных в ходе мета-анализа результатов стоит считать протокол ЭФИ, а также схему наблюдения и учета конечных точек.

Протокол ЭФИ

Вероятно, чувствительность методики, то есть возможность положительного ЭФИ выявлять пациентов с высоким риском ЖТ, может зависеть от механизмов, лежащих в основе прогнозируемых аритмических событий. Так, автоматические ЖТ, реже всего возникающие у больных ХСНнФВ (при острой ишемии, гипоксии, электролитных расстройствах, повышенном тоне симпатической нервной системы), не могут быть индуцированы во время ЭФИ. Напротив, индукция устойчивых желудочковых аритмий во время ЭФИ может указывать на наличие зон медленного проведения и повышенной триггерной активности внутри либо вокруг рубца или в области миокардиального фиброза [38].

Для индукции ЖТ с механизмом re-entry требуется не только наличие такого электро-анатомического субстрата, но и создание определенных электрофизиологических условий для возникновения замкнутого контура проведения, достигаемых с помощью программируемой желудочковой стимуляции. Преждевременный электрический импульс должен быть нанесен в тот критический момент, когда один из участков контура находится в состоянии рефрактерности (проведение заблокировано), а второй - уже вышел из этого состояния (проведение сохранено). Для реализации этого сценария в ходе ЭФИ большое значение имеет место стимуляции, число и время нанесения наносимых экстрастимулов.

Триггерная активность - механизм возникновения ЖТ, объединяющий свойства повышенного автоматизма и re-entry. Желудочковые аритмии с этим механизмом возникновения могут индуцироваться в ходе ЭФИ лишь в половине случаев, обычно для этого проводят частую и сверхчастую стимуляцию желудочков.

Все отобранные исследования не имели существенных отличий в деталях индукции желудочковых аритмий: большинство исследователей применяли для этого программируемую желудочковую стимуляцию с тремя экстрастимулами. Существует мнение, что использование четырех экстрастимулов может повысить чувствительность и негативную предсказательную ценность в прогнозе вероятности последующих аритмических событий [39, 40]. С другой стороны, более агрессивные протоколы могут привести к индукции высокочастотных ЖТ, трепетания и фибрилляции желудочков, что в свою очередь увеличит частоту ложно положительных тестов. Большинство работ не предоставляет информации о проведении частой и сверхчастой стимуляции для индукции ЖТ, что, вероятно, указывает на то, что эти варианты индукции ЖТ не использовались.

Во всех оригинальных работах любая устойчивая желудочковая аритмия интерпретировалась как положительный результат ЭФИ. M.Disertori и соавт. в своем

Таблица 3.

Возможности ЭФИ в прогнозировании возникновения ЖТ у больных ХСНнФВ (95% ДИ)

	ОШ	Чувствительность	Специфичность	ППЦ	ОПЦ
Becker R. et al. [30]	8,8 (1,29-60,13)	0,33 (0,1-0,7)	0,95 (0,88-0,98)	0,29 (0,27-0,3)	0,96 (0,95-0,96)
Brembilla-Perrot B. et al. [29]	11,25 (0,69-182,6)	0,33 (0,06-0,79)	0,96 (0,86-0,99)	0,33 (0,32-0,35)	0,96 (0,95-0,96)
Das SK et al. [31]	5,67 (0,56-57,23)	0,5 (0,15-0,85)	0,85 (0,64-0,95)	0,4 (0,39-0,41)	0,89 (0,89-0,9)
Gatzoulis et al. [33]	61,71 (18,08-210,7)	0,84 (0,68-0,93)	0,92 (0,84-0,96)	0,79 (0,79-0,8)	0,94 (0,94-0,94)
Gossinger H.D. et al. [34]	9,6 (0,72-127,53)	0,67 (0,21-0,94)	0,83 (0,65-0,92)	0,29 (0,82-0,83)	0,96 (0,96-0,96)
Grimm W. et al. [32]	1,42 (0,3-6,69)	0,44 (0,19-0,73)	0,64 (0,45-0,8)	0,31 (0,3-0,32)	0,76 (0,76-0,77)
Kadish A. et al. [28]	1,03 (0,1-10,5)	0,14 (0,03-0,51)	0,86 (0,71-0,94)	0,17 (0,16-0,18)	0,84 (0,83-0,84)
Kron J. et al. [35]	5,33 (0,26-110,8)	0,25 (0,05-0,7)	0,94 (0,73-0,99)	0,5 (0,48-0,52)	0,84 (0,84-0,85)
Pimentel et al. [37]	3,31 (0,87-12,59)	0,27 (0,11-0,52)	0,9 (0,82-0,95)	0,31 (0,3-0,32)	0,88 (0,88-0,88)
Turitto G. et al. [36]	2,04 (0,45-9,16)	0,33 (0,12-0,65)	0,8 (0,7-0,88)	0,18 (0,17-0,18)	0,9 (0,9-0,91)
Обобщенные показатели	5,37 (2,08-13,89)	0,42 (0,26-0,61)	0,88 (0,83-0,92)	0,44 (0,44-0,44)	0,91 (0,91-0,91)

Примечание: ДИ - доверительный интервал, ППЦ - положительная прогностическая ценность, ОПЦ - отрицательная прогностическая ценность.

мета-анализе показали, что шансы возникновения клинической ЖТ намного выше у тех больных, которым в ходе ЭФИ индуцировали мономорфную желудочковую тахикардию (ОШ=6,52 против ОШ=2,09 при индукции полиморфной ЖТ или ФЖ) [38]. Хотя стоит отметить, что эти результаты были получены у больных с низкой ФВ ЛЖ и постинфарктным кардиосклерозом, имеющим четко сформированный миокардиальный рубец, что существенно повышало вероятность индукции воспроизводимых мономорфных ЖТ. Для пациентов ХСНнФВ неишемического генеза характерно наличие очаговых, не трансмурально сформированных рубцовых зон, чаще всего располагающихся в базальных отделах желудочков. Возникшие у этой категории больных ЖТ часто носят полиморфный характер.

Изопротеренол применялся только в трех включенных в мета-анализ исследованиях. Ранее было показано, что использование изопротеренола в качестве фармакологической провокации ЖТ может существенно улучшить диагностическую ценность ЭФИ [41, 42]. В реальной практике использование этого препарата в протоколе ЭФИ ограничено желанием оператора [43] либо наличием разрешительных документов на применение медикамента в конкретной стране. Возможно, отсутствие в работах унифицированного протокола проведения ЭФИ могло оказаться фактором, повышающим риск систематической ошибки.

Протокол наблюдения

Сроки мониторинга возникновения ЖТ после проведения программируемой желудочковой стимуляции дискуссионны и, безусловно, могут оказать влияние на оценку диагностической ценности метода. Исследуемые пациенты находились под наблюдением достаточно большое время, в среднем, около 2-х лет. Интересно, что самым продолжительным (41,5 (29-58) месяцев) оказалось исследование с максимальными значениями чувствительности и специфичности ЭФИ (84% и 92% соответственно) [33]. Однако, есть вероятность, что при таком длительном наблюдении

имеющиеся на момент проведения ЭФИ проаритмогенные, анатомические и электрофизиологические условия могут существенно измениться. В этой связи, возможно, прогнозирование вероятности ЖТ в ближайший период (1-2 года) будет представлять больший клинический интерес.

Регистрация конечных точек в большинстве работ проводилась без использования средств длительного ЭКГ мониторингирования, которые могли бы значительно улучшить выявление эпизодов ЖТ [44]. Только в трёх исследованиях наличие у больных ИКД позволило проводить непрерывный мониторинг сердечного ритма, при этом в одном из них для этих целей программировали только одну зону детекции желудочковых аритмий, что существенно снижало диагностический потенциал имплантированного устройства [45].

Место ЭФИ в стратификации риска желудочковых тахикардий у больных с неишемической ХСНнФВ

Стоит признать, что современное отношение врачебного сообщества к использованию программируемой желудочковой стимуляции во время ЭФИ у изучаемой нами категории больных крайне скептическое [15, 43]. Это связано прежде всего с отсутствием указаний на это исследование в действующих клинических рекомендациях [7, 8]. Согласно существующим рекомендациям по первичной профилактике ВСС, проведение ЭФИ не показано для стратификации риска групп больных, имеющих показания к имплантации ИКД, в том числе больным с ФВ ЛЖ менее 35% (класс III, уровень доказательности - В) [8].

Решение о нецелесообразности использования ЭФИ для стратификации риска ЖТ у больных с неишемической ХСНнФВ казалось неоспоримым, учитывая доказанное влияние величины ФВ ЛЖ на будущий аритмический риск. По мере разочарования в таком однофакторном подходе начали предприниматься попытки поиска новых предикторов желудочковых аритмий [46], одним из которых может стать ЭФИ [47]. Особенно пер-

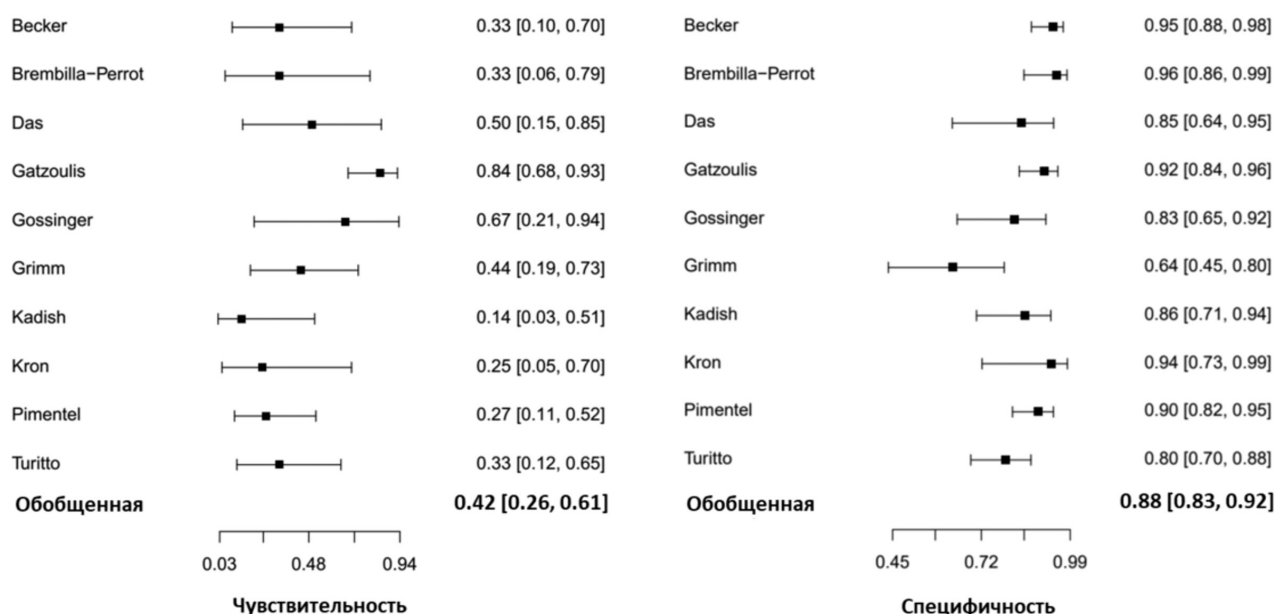


Рис. 3. Анализ чувствительности и специфичности применения ЭФИ для прогноза будущих клинически значимых желудочковых нарушений ритма сердца.

спективным может оказаться применение результатов программируемой желудочковой стимуляции с одновременным выявлением неинвазивных маркеров электрической нестабильности миокарда, миокардиального фиброза, генетических и биохимических маркеров ВСС [6].

Доказать или опровергнуть такие возможности ЭФИ могут лишь новые крупные клинические исследования, проведенные с единым протоколом программируемой желудочковой стимуляции и возможностями длительного мониторинга сердечного ритма. В этой связи стоит упомянуть исследование ReCONSIDER (Arrhythmic risk stratification in nonischemic dilated cardiomyopathy), стартовавшее в 2020 году (идентификатор в регистре clinicaltrials.gov: NCT04246450). В ходе этого многоцентрового (17 центров в Греции) проспективного обсервационного исследования будет дана оценка прогностическим неинвазивным предикторам ВСС, включая магнитно-резонансную томографию сердца с гадолинием и результатам программируемой желудочковой стимуляции во время инвазивного ЭФИ. Ожидается, что это значительно улучшит стратификацию риска возникновения ЖТ и повысит выживаемость больных ХСНнФВ [48].

ОГРАНИЧЕНИЯ ИССЛЕДОВАНИЯ

Большинство включенных в данный мета-анализ работ были проведены в 20 веке, что может принести определенное смещение результатов, связанное с разницей в медикаментозной терапии ХСН и с недостаточным использованием устройств для ресинхронизирующей терапии - факторами, способными значительно снизить риск ЖТ [49, 50].

Одним из ограничений широкого использования ЭФИ является инвазивный характер процедуры и риск возникновения нежелательных событий, включая нанесение электроимпульсной терапии, развитие острой сердечной недостаточности и связанное с этим пребывание в отделении интенсивной терапии. К сожалению, данных о профиле безопасности ЭФИ в большинстве работ представлено не было.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Проведенный систематический обзор показал, что в настоящее время оценка прогностической роли

ЭФИ у больных ХСНнФВ неишемического генеза, не имеющих клинико-анамнестических указаний на перенесенный ранее эпизод ЖТ или ВСС, основывается на результатах крайне небольшого числа клинических исследований, большая часть из которых была проведена ещё в прошлом веке.

Высокая специфичность ЭФИ, подтвержденная результатами мета-анализа, позволяет использовать методику для выявления пациентов с низким риском возникновения ЖТ. Невысокая чувствительность методики может существенно измениться при внедрении унифицированного протокола проведения и интерпретации результатов программируемой желудочковой стимуляции, а также в случае регистрации аритмических конечных точек с использованием средств непрерывной записи сердечного ритма.

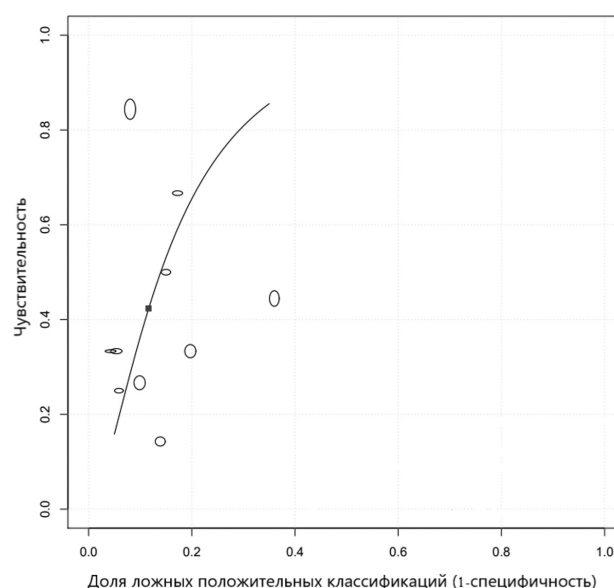


Рис. 4. Кривая иерархических сводных рабочих характеристик приемника (HSROC). Оригинальные исследования (n=10) представлены в виде овалов, размер которых пропорционален изученной когорте больных. Синяя точка на графике показывает обобщенную чувствительность и специфичность, рассчитанные при построении двумерной регрессионной модели со случайными эффектами.

ЛИТЕРАТУРА

1. Ponikowski P, Anker SD, AlHabib KF, et al. Heart failure: preventing disease and death worldwide. *ESC Heart Fail.* 2014;1: 4-25. <https://doi:10.1002/ehf2.12005>.
2. Мареев ЮВ, Фомин ИВ, Агеев ФТ, и др. Клинические рекомендации ОССН-РКО-РНМОТ. Сердечная недостаточность: хроническая (ХСН) и острая декомпенсированная (ОДСН). Диагностика, профилактика и лечения. Кардиология. 2018;58(6S): 8-164 [Mareev VY, Fomin OV, Ageev FT, et al. Russian heart failure society, Russian society of cardiology. Russian scientific medical society of internal medicine guidelines for heart failure: Chronic (CHF) and acute decompensated (ADHF). Diagnosis, prevention and treatment. *Kardiologiya.* 2018;58(6S): 8-164. (In Russ.)]. <https://doi:10.18087/cardio.2475>.
3. Vaduganathan M, Patel RB, Michel A, et al. Mode of Death in Heart Failure With Preserved Ejection Fraction. *J Am Coll Cardiol.* 2017;69(5): 556-569. <https://doi:10.1016/j.jacc.2016.10.078>.
4. Packer M. What causes sudden death in patients with chronic heart failure and a reduced ejection fraction? *Eur Heart J.* 2020;41: 1757-63. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehz553>.
5. Chung FP, Lin CY, Lin YJ, et al. Ventricular arrhythmias in nonischemic cardiomyopathy. *J Arrhythmia.* 2018;34: 336-46. <https://doi:10.1002/joa3.12028>.
6. Zaman S, Goldberger JJ, Kovoor P. Sudden Death Risk-Stratification in 2018-2019: The Old and the New. *Hear Lung Circ.* 2019;28: 57-64. <https://doi.org/10.1016/j.hlc.2018.08.027>.
7. Ponikowski P, Voors AA, Anker SD, et al. 2016 ESC

- Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure: The Task Force for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure of the European Society of Cardiology (ESC). Developed with the special contribution of the Heart Failure Association (HFA) of the ESC. *Eur J Heart Fail.* 2016;18(8): 891-975. <https://doi.org/10.1002/ehf.592>.
8. Al-Khatib SM, Stevenson WG, Ackerman MJ, et al. 2017 AHA/ACC/HRS Guideline for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death: Executive Summary. *Circulation.* 2018;138(13): e210-e271. <https://doi.org/10.1161/CIR.0000000000000548>.
9. Amara N, Boveda S, Defaye P, et al. Implantable cardioverter-defibrillator therapy among patients with non-ischaemic vs. ischaemic cardiomyopathy for primary prevention of sudden cardiac death. *EP Europace.* 2017;20: 65-72. <https://doi.org/10.1093/europace/euw379>.
10. Meng F, Zhang Z, Hou X, et al. Machine learning for prediction of sudden cardiac death in heart failure patients with low left ventricular ejection fraction: study protocol for a retrospective multicentre registry in China. *BMJ Open.* 2019;9: e023724. <https://doi.org/10.1136/bmjopen-2018-023724>.
11. Hashimoto K, Amino M, Yoshioka K, et al. Combined evaluation of ambulatory-based late potentials and nonsustained ventricular tachycardia to predict arrhythmic events in patients with previous myocardial infarction: A Japanese noninvasive electrocardiographic risk stratification of sudden cardiac death (JANIES) substudy. *Ann Non-invasive Electrocardiol.* 2020: 1-11. <https://doi.org/10.1111/anec.12803>.
12. Голухова ЕЗ, Громова ОИ, Булаева НИ, и др. Внезапная сердечная смерть у больных ишемической болезнью сердца: от механизмов к клинической практике. *Кардиология.* 2017;57(12):73-81 [Golukhova EZ, Gromova OI, Bulaeva NI, et al. Sudden cardiac death in patients with ischemic heart disease: From mechanisms to clinical practice. *Kardiologiya.* 2017;57: 73-81. (In Russ.)]. <https://doi.org/10.18087/cardio.2017.12.10069>.
13. Masarone D, Limongelli G, Ammendola E, et al. Risk Stratification of Sudden Cardiac Death in Patients with Heart Failure: An update. *J Clin Med.* 2018;7: 436. <https://doi.org/10.3390/jcm7110436>.
14. Disertori M, Masè M, Ravelli F. Myocardial fibrosis predicts ventricular tachyarrhythmias. *Trends in Cardiovasc Med.* 2017;27: 363-72. <https://doi.org/10.1016/j.tcm.2017.01.011>.
15. Илов НН, Пальникова ОВ, Стомпель ДР, и др. Стратификация риска внезапной сердечной смерти у пациентов с сердечной недостаточностью: достаточно ли одной фракции выброса левого желудочка? Российский кардиологический журнал. 2021;26(1): 3959 [Ilov NN, Palnikova OV, Stompel DR, et al. Risk stratification of sudden cardiac death in heart failure patients: is left ventricular ejection fraction alone sufficient? *Russian Journal of Cardiology.* 2021;26(1): 3959. (In Russ.)]. <https://doi.org/10.15829/1560-4071-2021-3959>.
16. Adhyapak SM, Parachuri VR. Is programmed electrical stimulation mandatory for recognition of ventricular arrhythmogenicity in heart failure? *Indian J Thorac Cardiovasc Surg.* 2020;36: 52-5. <https://doi.org/10.1007/s12055-019-00839-6>.
17. Buxton AE, Lee KL, Dicarlo L, et al. Electrophysiologic testing to identify patients with coronary artery disease who are at risk for sudden death. *N Engl J Med.* 2000;342: 1937-45. <https://doi.org/10.1056/NEJM200006293422602>.
18. El-Sherif N, Boutjdir M, Turitto G. Sudden Cardiac Death in Ischemic Heart Disease: Pathophysiology and Risk Stratification. *Card Electrophysiol Clin.* 2017;9: 681-91. <https://doi.org/10.1016/j.ccep.2017.08.003>.
19. Kumar S, Sivagangabalan G, Zaman S, et al. Electrophysiology-guided defibrillator implantation early after ST-elevation myocardial infarction. *Heart Rhythm.* 2010;7: 1589-97. [doi:10.1016/j.hrthm.2010.07.019](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2010.07.019).
20. Burke AP, Virmani R. Pathophysiology of Acute Myocardial Infarction. *Med Clin of North Am.* 2007;91: 553-72. <https://doi.org/10.1016/j.mcna.2007.03.005>.
21. Poll DS, Marchlinski FE, Buxton AE, et al. Usefulness of programmed stimulation in idiopathic dilated cardiomyopathy. *Am J Cardiol.* 1986;58: 992-7. [https://doi.org/10.1016/S0002-9149\(86\)80025-X](https://doi.org/10.1016/S0002-9149(86)80025-X).
22. Manolis A. The Diminished Role of an Electrophysiology Study in the Current Guidelines for Sudden Cardiac Death. *Rhythm.* 2018;13: 1-5.
23. Liberati A, Altman DG, Tetzlaff J, et al. The PRISMA statement for reporting systematic reviews and meta-analyses of studies that evaluate health care interventions: explanation and elaboration. *J Clin Epidemiol.* 2009;62(10): e1-34. <https://doi.org/10.1016/j.jclinepi.2009.06.006>.
24. Реброва ОЮ, Федяева ВК. Вопросник для оценки риска систематических ошибок в нерандомизированных сравнительных исследованиях: русскоязычная версия шкалы Ньюкасл-Оттава. Медицинские технологии. Оценка и выбор. 2016;14-19 [Rebrova OYu, Fediayeva VK. The Questionnaire to Assess the Risk of Systematic Bias in Non-Randomized Comparative Studies: the Russian-Language Version of the Newcastle-Ottawa Scale. *Medical Technology. Evaluation and Selection.* 2016;14-19. (In Russ.)].
25. DerSimonian R, Laird N. Meta-analysis in clinical trials. *Control Clin Trials.* 1986;7: 177-88. [https://doi.org/10.1016/0197-2456\(86\)90046-2](https://doi.org/10.1016/0197-2456(86)90046-2).
26. Freeman SC, Kerby CR, Patel A, et al. Development of an interactive web-based tool to conduct and interrogate meta-analysis of diagnostic test accuracy studies: MetaD-TA. *BMC Med Res Methodol.* 2019;19: 1-11. <https://doi.org/10.1186/s12874-019-0724-x>.
27. Piers S, Androulakis A, Yim K, et al. Non-sustained ventricular tachycardia in nonischemic dilated cardiomyopathy: results from a nonischemic cardiomyopathy study. *EP Europace.* 2020;22(1): euaa162.006. <https://doi.org/10.1093/europace/euaa162.006>.
28. Kadish A, Schmaltz S, Calkins H, et al. Management of Nonsustained Ventricular Tachycardia Guided By Electrophysiological Testing. *Pacing Clin Electrophysiol.* 1993;16: 1037-50. <https://doi.org/10.1111/j.1540-8159.1993.tb04578.x>.
29. Brembilla-Perrot B, Donetti J, Terrier de la Chaise A, et al. Diagnostic value of ventricular stimulation in patients with idiopathic dilated cardiomyopathy. *Am*

- Heart J.* 1991;121: 1124-31. [https://doi.org/10.1016/0002-8703\(91\)90672-5](https://doi.org/10.1016/0002-8703(91)90672-5).
30. Becker R, Haass M, Ick D, et al. Role of nonsustained ventricular tachycardia and programmed ventricular stimulation for risk stratification in patients with idiopathic dilated cardiomyopathy. *Basic Res Cardiol.* 2003;98: 259-66. <https://doi.org/10.1007/s00395-003-0398-7>.
 31. Das SK, Morady F, DiCarlo L, et al. Prognostic usefulness of programmed ventricular stimulation in idiopathic dilated cardiomyopathy without symptomatic ventricular arrhythmias. *Am J Cardiol.* 1986;58: 998-1000. [https://doi.org/10.1016/S0002-9149\(86\)80026-1](https://doi.org/10.1016/S0002-9149(86)80026-1).
 32. Grimm W, Hoffmann J, Menz V, et al. Programmed ventricular stimulation for arrhythmia risk prediction in patients with idiopathic dilated cardiomyopathy and nonsustained ventricular tachycardia. *J Am Coll Cardiol.* 1998;32: 739-45. [https://doi.org/10.1016/S0735-1097\(98\)00306-4](https://doi.org/10.1016/S0735-1097(98)00306-4).
 33. Gatzoulis KA, Vouliotis AI, Tsiachris D, et al. Primary prevention of sudden cardiac death in a nonischemic dilated cardiomyopathy population reappraisal of the role of programmed ventricular stimulation. *Circ Arrhythmia Electrophysiol.* 2013;6: 504-12. <https://doi.org/10.1161/CIRCEP.113.000216>.
 34. Gössinger HD, Jung M, Wagner L, et al. Prognostic role of inducible ventricular tachycardia in patients with dilated cardiomyopathy and asymptomatic nonsustained ventricular tachycardia. *Int J Cardiol.* 1990;29: 215-20. [https://doi.org/10.1016/0167-5273\(90\)90224-S](https://doi.org/10.1016/0167-5273(90)90224-S).
 35. Kron J, Hart M, Schual-Berke S, et al. Idiopathic dilated cardiomyopathy. Role of programmed electrical stimulation and holter monitoring in predicting those at risk of sudden death. *Chest.* 1988;93: 85-90. <https://doi.org/10.1378/chest.93.1.85>.
 36. Turitto G, Ahuja RK, Caref EB, et al. Risk stratification for arrhythmic events in patients with nonischemic dilated cardiomyopathy and nonsustained ventricular tachycardia: Role of programmed ventricular stimulation and the signal-averaged electrocardiogram. *J Am Coll Cardiol.* 1994;24: 1523-8. [https://doi.org/10.1016/0735-1097\(94\)90149-X](https://doi.org/10.1016/0735-1097(94)90149-X).
 37. Pimentel M, Zimmerman A, Chemello D, et al. Predictors of serious arrhythmic events in patients with nonischemic heart failure. *J Interv Card Electrophysiol.* 2017;48: 131-9. <https://doi.org/10.1007/s10840-016-0213-7>.
 38. Disertori M, Masè M, Rigoni M, et al. Ventricular tachycardia-inducibility predicts arrhythmic events in post-myocardial infarction patients with low ejection fraction. A systematic review and meta-analysis. *IJC Hear Vasc.* 2018;20: 7-13. <https://doi.org/10.1016/j.ijcha.2018.06.002>.
 39. Zaman S, Kumar S, Narayan A, et al. Induction of ventricular tachycardia with the fourth extrastimulus and its relationship to risk of arrhythmic events in patients with post-myocardial infarct left ventricular dysfunction. *EP Eur.* 2012;14: 1771-7. <https://doi.org/10.1093/europace/eus199>.
 40. Hummel JD, Strickberger SA, Daoud E, et al. Results and efficiency of programmed ventricular stimulation with four extrastimuli compared with one, two, and three extrastimuli. *Circulation.* 1994;90: 2827-32. <https://doi.org/10.1161/01.CIR.90.6.2827>.
 41. Reddy CP, Gettes LS. Use of isoproterenol as an aid to electric induction of chronic recurrent ventricular tachycardia. *Am J Cardiol.* 1979;44: 705-13. [https://doi.org/10.1016/0002-9149\(79\)90291-1](https://doi.org/10.1016/0002-9149(79)90291-1).
 42. Stevenson WG, Kanagasundram A. VT Ablation: It Is Not Always About the Scar* *JACC: Clinical Electrophysiology.* 2020;6(2): 231-240. <https://doi.org/10.1016/j.jacep.2019.09.010>.
 43. Yokoshiki H, Shimizu A, Mitsuhashi T, et al. Current status and role of programmed ventricular stimulation in patients without sustained ventricular arrhythmias and reduced ejection fraction: Analysis of the Japan cardiac device treatment registry database. *J Arrhythmia.* 2021;37: 148-56. <https://doi.org/10.1002/joa3.12468>.
 44. Locati ET. New directions for ambulatory monitoring following 2017 HRS-ISHNE expert consensus. *J Electrocardiol.* 2017;50: 828-32. <https://doi.org/10.1016/j.jelectrocard.2017.08.009>.
 45. Stiles MK, Fauchier L, Morillo CA, et al. 2019 HRS/EHRA/APHRS/LAHRs focused update to 2015 expert consensus statement on optimal implantable cardioverter-defibrillator programming and testing. *J Interv Card Electrophysiol.* 2020;59: 135-44. <https://doi.org/10.1007/s10840-019-00662-4>.
 46. Notaristefano F, Ambrosio G. Defibrillator and non-ischaemic dilated cardiomyopathy: A never ending story. *Eur Hear Journal.* 2019;S21: B5-6. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/suz005>.
 47. Gatzoulis KA, Sideris A, Kanoupakis E, et al. Arrhythmic risk stratification in heart failure: Time for the next step? *Ann Noninvasive Electrocardiol.* 2017;22: e12430. <https://doi.org/10.1111/anec.12430>.
 48. Gatzoulis KA, Dilaveris P, Arsenos P, et al. Arrhythmic risk stratification in nonischemic dilated cardiomyopathy: The ReCONSIDER study design - A two-step, multifactorial, electrophysiology-inclusive approach. *Hell J Cardiol.* 2021;62(2): 169-172. <https://doi.org/10.1016/j.hjc.2020.03.008>.
 49. Al-Gobari M, Al-Aqeel S, Gueyffier F, et al. Effectiveness of drug interventions to prevent sudden cardiac death in patients with heart failure and reduced ejection fraction: an overview of systematic reviews. *BMJ Open.* 2018;8(7): e021108. <https://doi.org/10.1136/bmjopen-2017-021108>.
 50. Stockburger M, Moss AJ, Olshansky B, et al. Time-dependent risk reduction of ventricular tachyarrhythmias in cardiac resynchronization therapy patients: a MADIT-RIT sub-study. *Europace.* 2015;17: 1085.1-1091. <https://doi.org/10.1093/europace/euv008>.

<https://doi.org/10.35336/VA-2021-4-45-51>

ИСТОРИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ РАЗВИТИЯ ТЕОРИИ СИНДРОМА ПРЕДВОЗБУЖДЕНИЯ ЖЕЛУДОЧКОВ

Г.Р.Мацонашвили, Т.Р.Мацонашвили, С.Ю.Сергуладзе, В.Г.Суладзе, Р.Х.Файзалиев

**ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии
им. А.Н.Бакулева» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Москва, Рублевское ш., д. 135.**

В работе проведен обзор литературных данных по проблеме познания синдрома предвозбуждения желудочков. Несмотря на данные ранних публикаций, предполагающих теорию дополнительного предсердно-желудочкового соединения, как субстрата синдрома предвозбуждения, до 1970 года продолжались споры и поиски природы данного клинического синдрома, пока при хирургических операциях и первых электрофизиологических исследованиях не был подтвержден «обход» нормальной проводящей системы. Статья описывает хронологию событий, связанных с пониманием синдрома, носящего имя Wolff-Parkinson-White.

Ключевые слова: синдром предвозбуждения желудочков; дополнительное предсердно-желудочковое соединение; пароксизмальные тахикардии; фибрилляция предсердий

Конфликт интересов: авторы заявили об отсутствии потенциального конфликта интересов.

Финансирование: отсутствует.

Рукопись получена: 20.11.2021 **Исправленная версия получена:** 25.11.2021 **Принята к публикации:** 29.11.2021

Ответственный за переписку: Георгий Рафаэлович Мацонашвили, E-mail: mazzzone@yandex.ru

Г.Р.Мацонашвили - ORCID ID 0000-0002-2343-1642, Т.Р.Мацонашвили - ORCID ID 0000-0001-7902-1784, С.Ю.Сергуладзе - ORCID ID 0000-0001-7233-3611, В.Г.Суладзе - ORCID ID 0000-0002-8093-7287, Р.Х.Файзалиев - ORCID ID 0000-0002-3594-0196

Для цитирования: Мацонашвили ГР, Мацонашвили ТР, Сергуладзе СЮ, Суладзе ВГ, Файзалиев РХ. Исторические аспекты развития теории синдрома предвозбуждения желудочков. *Вестник аритмологии*. 2021;28(4): 45-51. <https://doi.org/10.35336/VA-2021-4-45-51>.

HISTORICAL ASPECTS OF THE DEVELOPMENT OF THE THEORY OF VENTRICULAR PREEXCITATION

G.R.Matsonashvili, T.R.Matsonashvili, S.Yu.Serguladze, V.G.Suladze, R.H.Faizaliev

A.N.Bakulev National Medical Research Center of Cardiovascular Surgery of the Ministry of Health of the Russian Federation, Moscow, Russia , 135 Rublevskoye highway.

The paper conducts a review of the literature on the problem of cognition of the nature of the syndrome of preexcitation of the ventricles. Despite the data of early publications, supporting the theory of bypass as a substrate of preexcitation, disputes and searches for the nature of this clinical syndrome continued until 1970, until surgical procedures and the first electrophysiological studies confirmed the “bypass” of the normal conducting system. Article describes the chronology of events related to the understanding of the syndrome, which bears the name Wolff-Parkinson-White.

Key words: ventricular preexcitation syndrome; additional atrioventricular junction; paraxismal tachycardias; atrial fibrillation

Conflict of Interests: nothing to declare.

Funding: none.

Received: 20.11.2021 **Revision received:** 25.11.2021 **Accepted:** 29.11.2021

Corresponding author: George Matsonashvili, E-mail: mazzzone@yandex.ru

G.R.Matsonashvili - ORCID ID 0000-0002-2343-1642, T.R.Matsonashvili - ORCID ID 0000-0001-7902-1784, S.Yu.Serguladze - ORCID ID 0000-0001-7233-3611, V.G.Suladze - ORCID ID 0000-0002-8093-7287, R.H.Faizaliev - ORCID ID 0000-0002-3594-0196

For citation: Matsonashvili GR, Matsonashvili TR, Serguladze SYu, Suladze VG, Faizaliev RH. Historical aspects of the development of the theory of ventricular preexcitation. *Journal of Arrhythmology*. 2021;28(4): 45-51. <https://doi.org/10.35336/VA-2021-4-45-51>.

Синдром предвозбуждения желудочков имеет богатую и интересную историю. Он неразрывно связан с именами L.Wolff, J.Parkinson и P.D.White. Опубликованная в августе 1930 году этими авторами статья «Bundle-branch block with short P-R interval in healthy young people prone to paroxysmal tachycardia» в American Heart Journal считается первым полноценным описанием данного синдрома [1]. В ней описывались 11 пациентов без структурного заболевания сердца, коротким P-R интервалом, блокадой ножки пучка Гиса и пароксизмальной наджелудочковой тахикардией и/или фибрилляцией предсердий. Авторы так же отмечали, что применение атропина или физической нагрузки, как правило, нормализовало электрокардиографическую картину, в то время как повышение тонуса вагусного нерва - наоборот. По их предположению тахикардии были связаны с «нервной регуляцией сердца». В своей работе они ссылались на публикации F.N.Wilson [2] и A.M.Wedd [3], которые приводили описание подобных единичных случаев в 1915 и 1921 годах соответственно. В данной статье будут приведены работы, связанные с синдромом предвозбуждения желудочков в хронологическом порядке, начиная с самых ранних.

Самое первое упоминание о синдроме предвозбуждения в литературе относится к 1909 году [4]. Данное наблюдение проведено Georg H. Von Knorре из университета Rostock в Германии. На этом нужно остановиться подробнее не только справедливости ради, но и так как, во-первых, во всех опубликованных работах на тему исторической справки, касающейся синдрома предвозбуждения, эта работа практически не упоминается, и, во-вторых, сама по себе она достаточно интересна в плане саморазвития.

В 1909 году был опубликован клинический случай успешной регистрации электрокардиограммы на двухканальном электрокардиографе Edelmann во время приступа пароксизмальной тахикардии у молодого пациента без явных признаков структурного заболевания сердца и другой сопутствующей патологии. Статья была опубликована August Hoffman в журнале Muenchener Med Wochenschr в 1909 году, (электрокардиограммы в статье приводятся как рис. 10 и 11) [5]. Аритмия была представлена во II и III стандартных отведениях, на синусовом ритме PR интервал был укорочен (0,07 с.), комплекс QRS расширен (0,14 с.). Дельта-волна была положительной во II отведении и отрицательной в III. На ЭКГ представлены два синусовых комплекса с последующей пробежкой наджелудочковой тахикардии состоящей из четырех комплексов и максимальной преэкситацией на этом фоне и, затем, вновь синусовый комплекс (рис. 1а). Во время тахикардии с частотой 160 уд/мин (рис. 1б) можно видеть морфологию QRS комплексов отличную от тех, которые зарегистрированы при суправентрикулярной тахикардии на рис. 1а [4].

Этот пациент был более подробно описан вновь, как «клинический случай XVIII» в главе, посвященной пароксизмальным аритмиям в руководстве по электрокардиографии A.Hoffmann. Книга называлась «Die Elektrographie als Untersuchungsmethod Herzens

und ihre Ergebnisse. Wiesbaden, JF Bergmann, 1914», стр. 248-250, рис. 215-217 [4]. Повторное заявление автора о том, что обе электрограммы являются его первым случаем электрокардиографической регистрации пароксизмальной тахикардии, а также характерные особенности самой ЭКГ свидетельствуют о том, что представленные случаи относятся к одному и тому же пациенту. Репродукция электрокардиограммы в руководстве 1914 года по качеству лучше и добавлено I-е стандартное отведение, но представлено в зеркальном виде (читается справа налево). После обработки приведенных рисунков можно четко проследить наличие предвозбуждения миокарда желудочков. Дельта-волна положительна в I и II отведениях и отрицательна в III-м. В этот раз показаны три комплекса предсердной тахикардии. Во время такой же ширококомплексной тахикардии, как та, что была описана в 1909 году, прослеживается VA диссоциация, что говорит в пользу желудочковой тахикардии (автор статьи не приводит электрокардиографический пример данной тахикардии) [4].

A.Hoffmann ни в одном случае не отметил ни укороченного PR интервала, ни расширения QRS комплекса во время синусового ритма. QRS комплекс им был описан как нормальный. Пробежки наджелудочковой тахикардии, которые приводили к еще большему расширению комплекса QRS (по понятным причинам), объяснялись как желудочковые нарушения ритма. В 1909 году он не классифицировал эту аритмию, в 1914 году же характеризовал ее как желудочковую [4].

Несмотря на то, что первые электрокардиограммы с синдромом предвозбуждения и пробежками предсердной (повышающей степень преэкситации) и желудочковой тахикардии, опубликованные A.Hoffmann в 1909 году, плохого качества, во время синусового ритма очевидно наличие дельта-волны. Оставшиеся сомнения легко развеиваются при более подробной пу-

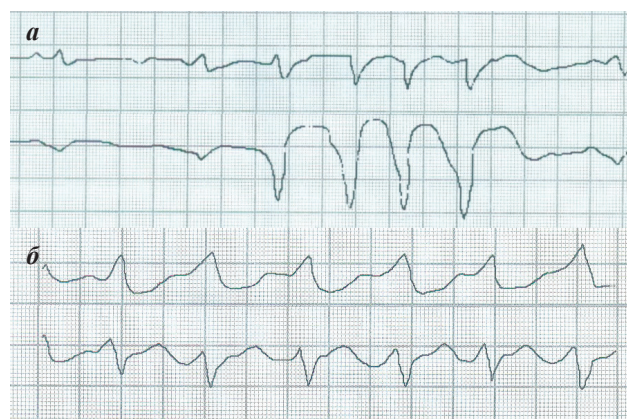


Рис. 1. Обработанные электронным образом и адаптированные электрокардиограммы с синдромом предвозбуждения желудочков из статьи A.Hoffmann 1909 года [5]: а - синусовый ритм и предсердные нарушения ритма, б - ширококомплексная тахикардия (на момент регистрации обе аритмии, зафиксированные с помощью электрокардиографа Edelmann, характеризовались как желудочковые).

бликации того же автора уже в своем руководстве 1914 года, описывающей того же пациента с теми же электрограммами. Таким образом, электрокардиограмма на рис. 1 в данной статье и на рис. 10 в статье, опубликованной в 1909 году А. Hoffmann, являются наиболее ранними, демонстрирующими синдром предвозбуждения у человека [4].

August Hoffmann (1862-1929) из Дюссельдорфа, Германия был клиницистом и проявлял интерес к нарушениям ритма задолго до того, как электрокардиография стала важным методом исследования сердечной деятельности. Монография «Die paroxysmale Tachycardie» была опубликована им в 1900 году. Одна из старых классификаций пароксизмальных тахикардий включает в себя разновидность аритмии, носящей его имя: "type Bouveret-Hoffmann" и не используется в настоящее время [6]. Таким образом, не удивительно, что первая регистрация синдрома предвозбуждения желудочков на электрокардиограмме, известного в настоящее время как синдром Wolff-Parkinson-White, принадлежит А. Hoffmann [4].

В 1915 году F.N. Wilson опубликовал клинический случай пациента с предвозбуждением желудочков и приступами наджелудочковой тахикардии, которые купировались приемом Вальсальвы. У этого же пациента регистрировался спонтанный или провоцируемый в/в введением атропина узловой ритм [2]. За этим случаем следовали еще два в периодических изданиях 1921 и 1926 годов, посвященные синдрому предвозбуждения желудочков, но также преподнесенные, как блокада ножки пучка Гиса [3, 7].

Далее хронологически следуют А.Е. Cohn и F.R. Fraser [8], которые по данным различных источников впервые описали синдром предвозбуждения в 1913 году. Они представили двух пациентов с пароксизмальной тахикардией, купирующейся стимуляцией блуждающего нерва. У одного из пациентов на кардиограмме в покое была блокада правой ножки пучка Гиса, у другого некоторое «смазывание» начальной части комплекса QRS.

После публикации А.Е. Cohn и F.R. Fraser следовала статья W.W. Hamburger так же описывающая пациента с предвозбуждением миокарда желудочков и так



Рис. 2. Обработанная цифровым образом и адаптированная электрограмма из статьи G.H. Von Knorre [4]: стрелкой указана ранняя предсердная экстрасистола, приводящая к максимальной степени предвозбуждения (на двух синусовых комплексах полярности дельта-волны и QRS комплекса идентичны таковым при предсердной экстрасистоле в том же III-м отведении, записанном не синхронно с отведениями I и II).

же, как предыдущие авторы, относящая расширенный комплекс QRS к блокаде ножки пучка Гиса [9].

АНАТОМИЯ ДОПОЛНИТЕЛЬНЫХ ПУТЕЙ ПРОВЕДЕНИЯ

На время указанных выше клинических наблюдений считалось, что предсердия и желудочки связаны между собой электрически при помощи АВ узла и пучка Гиса. Так же было известно о существовании дистальной проводящей системы - двух ножек пучка Гиса и волокон Пуркинье. Выделялись блокады правой и левой ножек пучка Гиса [10-12]. Становится ясно, почему любое расширение комплекса QRS, без знания о специфическом анатомическом субстрате, на электрокардиограмме воспринималось как блокада ножки [13].

В конце 19 начале 20 века некоторыми исследователями осознавался тот факт, что предсердный и желудочковый миокард млекопитающих между собой связаны электрически [14, 15]. Природа этих связей представляла очень большой интерес. В 1893 году Stanley Kent на препаратах новорожденных мышей показал, что существуют мышечные связи между предсердиями и желудочками не только в перегородочной области, но и на свободных стенках как слева, так и справа [16]. Подобные связи обнаруживались и у других млекопитающих, но, чем более дифференцированной становилась организация центральной нервной системы, тем реже встречались подобные мышечные сообщения на гистологических препаратах. Так, если у морских свинок и у ежа мышечных сообщений много, то в случае приматов они редки.

Примерно в это же время W.Jr. His описал одноименный пучок и считал, что этот пучок является единственным, связывающим предсердия и желудочки между собой [17]. В 1913 S. Kent описал сообщение между предсердиями и желудочками на латеральной стенке человеческого сердца [18]. В последующем году он же описал пучок специализированной ткани на свободной части правой предсердно-желудочковой борозды, который имел сообщение как с предсердиями, так и с желудочками [19, 20]. Когда анатомическая связь между левыми предсердием и желудочком была прервана, и перегородка так же была рассечена, т.е. оставалась интактной только правая свободная часть сердца, электрические импульсы проводились от предсердий на желудочковый миокард. S. Kent пришел к выводу, что сообщение между предсердиями и желудочками в сердце млекопитающего осуществляется через свободную правую стенку [21], и заявил, что сообщение в сердце млекопитающего осуществляется различными путями, расширив свое же представление включив в него конические нейромышечные валики, которые соединены и с предсердиями, и с желудочками [22]. Однако, существование связей между предсердным миокардом и желудочковым, описанных S. Kent, было опровергнуто работами S. Tawara, A. Keiyyth и A.I.W. Flack, D. Pace, D.M. Blair и S.F. Davies, и A.D. Kistin [23-27].

Связь между предсердиями и желудочками вне проводящей системы была описана R. Retzer, T.W. Todd, D.J. Glomset и A.T.A. Glomset [28-30]. Но никто из них не

подтвердил наличие специфических пучков на свободной стенке правых отделов сердца или нейромышечных валиков, описанных S.Kent. По данным Melvin M. Sheinman несмотря на то, что некоторые авторы были склонны относить находку S.Kent в виде предсердно-желудочковых соединений из специализированной ткани, напоминающей узловую, к первому описанию атриофасцикулярного тракта, сам S.Kent склонен был предполагать, что эта структура является частью нормальной проводящей системы. М.М.Шейнман так же считал странным, что именно S.Kent приписывают заслугу описания первым внеузловых предсердно-желудочковых путей в то время, как эта заслуга принадлежит другим авторам (F.C.Wood и соавторы первыми описали правостороннее предсердно-желудочковое соединение в 1943 году, R.F.Öhnell и соавторы левостороннее соединение в 1944 году). Так же он не согласен с тем, что S.Kent первым описал атриофасцикулярные тракты [13].

В 1932 году I.Mahaim опубликовал работу, в которой на препаратах млекопитающих (человека, собаки, овцы, телят, кролика и кошки) нередко наблюдалось наличие сообщения между пучком Гиса и общим стволом левой ножки пучка Гиса, и перегородкой, а иногда между атриовентрикулярным узлом и перегородкой. На препаратах кролика и кошки такие сообщения обычно обнаруживаются между основанием правой ножки пучка Гиса и перегородкой, но, никогда в человеческом сердце [31, 32].

Некоторые исследователи, в частности F.P.Mall в 1912 году публиковали работы, посвященные предсердно-желудочковым сообщениям у эмбриона и плода человека [33]. Предсердно-желудочковые сообщения обнаруживались в отдалении от пучка Гиса. J.S.Robb, C.T.Kaylor и W.G.Turman обнаруживали предсердно-желудочковые сообщения в отдалении от пучка Гиса у двух плодов человека, а так же прямые сообщения между пучком Гиса и перегородкой и между правой или левой ножкой пучка Гиса и перегородкой [34].

Дополнительные предсердно-желудочковые соединения были выявлены в сердцах с врожденной патологией. Так, в двуполостном сердце (cor biloculare), J.G.Monckeberg обнаружил, что предсердно-желудочковый узел не имеет сообщения с миокардом желудочков. Однако имелся пучок на левой стороне входа в общую желудочковую полость в месте контакта фиброзного кольца (annulus fibrosus) и корня аорты спереди, соединяющий миокард предсердий и субэндокардиальную часть желудочкового миокарда [35].

Внеузловые связи так же были обнаружены в четырех случаях синдрома WPW. R.F.Öhnell обнаружил подобное соединение между левым предсердием и левым желудочком [36], F.C.Wood, C.C.Wolferth и G.D.Geckeler и M.Lev, S.Gibson и R.A.Miller (в 1955 находилась на стадии публикации) между правым предсердием и правым желудочком [37, 38]. Следует отметить, что M.Lev и соавторы высказали предположение, что тракты, описанные I. Mahaim, могут давать картину презекстации и, так же обобщили представление о нормальной проводящей системе сердца [13]. H.G.Deerhake, J.L.Kimball, G.E.Burch и J.C.Henthorne

выявили сообщения между обоими предсердиями и желудочками в случаях подобного синдрома [39].

В своем знаменательном исследовании M.Lev и R.Lerner представили данные детальной анатомии 33 плодных и неонатальных сердец [40]. Они пришли к заключению, что в норме связь между предсердиями и желудочками осуществляется исключительно посредством проводящей системы сердца. Что не существует дополнительных узлов или нейромышечных валиков в предсердно-желудочковых кольцах, описанных S.Kent. Авторы иногда обнаруживали небольшие соединения между атриовентрикулярным узлом и общим стволом пучка Гиса, и левой ножкой пучка Гиса, и миокардом желудочков. Так же, по утверждению авторов, правая ножка пучка Гиса - это одинарный ствол хоть и разнообразный по своей структуре. Теория проведения импульса по утверждению M.Lev и R.Lerner в сердце млекопитающего должна включать в себя следующие анатомические структуры: синусовый узел, миокард предсердий, атриовентрикулярный узел, пучок Гиса и его ножки, миокард желудочков. Нечастые случаи связи между атриовентрикулярным узлом, пучком Гиса и основанием левой ножки пучка Гиса, и миокардом желудочков (параспецифические волокна Mahaim) могут рутинно встречаться в сердце плода, реже в сердце взрослого человека. Любое иное соединение вне проводящей системы в обход предсердно-желудочковой борозды следует рассматривать, как патологию [40].

ЭВОЛЮЦИЯ ПОНИМАНИЯ МЕХАНИЗМА ПРЕДВОЗБУЖДЕНИЯ

Объяснение феномена предвозбуждения банальной блокадой ножки пучка Гиса не могло удовлетво-

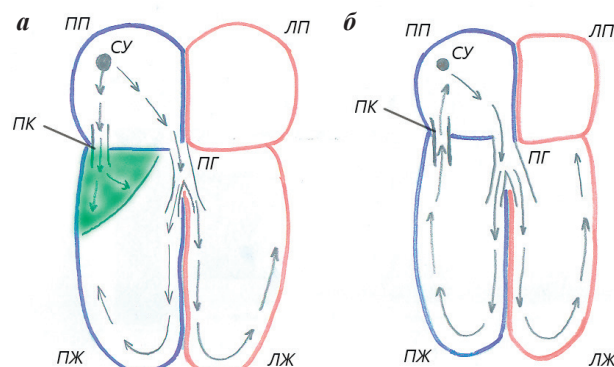


Рис. 3. Адаптированная схема, представленная C.C. Wolferth и F.C. Wood в статье «The mechanism of production of short P-R interval and prolonged QRS complexes in patients with presumably undamaged hearts; hypothesis of an accessory pathway of auriculo-ventricular conduction (bundle of Kent)» [43] с правильной теорией описания механизмов возникновения дельта-волны на поверхностной электрокардиограмме и ортодромной тахикардии, где а - предвозбуждение во время синусового ритма, б - ортодромная тахикардия с пучком Кента в качестве ретроградного колена, ПП - правое предсердие, ПЖ - правый желудочек, ЛП - левое предсердие, ЛЖ - левый желудочек, СУ - синусовый узел, ПГ - пучок Гиса, ПК - пучок Кента.

рить всех клиницистов. В 1930 году независимо друг от друга двумя группами исследователей была выдвинута гипотеза о том, что предсердно-желудочковые сообщения, описанные S.Kent, могли быть причиной предвозбуждения желудочкового миокарда [41]. M.Holzmann и D.Scherf в 1932 году первыми опубликовали свои теоретические выкладки на эту тему [42]. По их мнению, механизмом предвозбуждения, которое описали L.Wolff, J.Parkinson и P.D.White, вероятнее всего, является дополнительное предсердно-желудочковое соединение. В свою очередь, C.C.Wolferth и F.C.Wood (их статья находилась на стадии публикации на момент, когда в свет вышла статья M.Holzmann и D.Scherf) развили идею дальше и предположили, что электрокардиографическая картина связана с проведением как по пучку Гиса, так и по «пучку Kent» одновременно. На рис. 3 показана оригинальная схема C.C.Wolferth и F.C.Wood визуализирующая их представление [43].

C.C.Wolferth и F.C.Wood в своей статье отметили, что хоть P-R интервал и становился короче, QRS комплекс расширялся, сегмент P-QRS не выходил за нормальные значения. Кроме того, если P-R интервал удлинялся, то QRS комплекс укорачивался на ту же величину. Таким образом, была отвергнута теория о блокаде ножки пучка Гиса и сделано заключение, что «...деформация QRS комплекса связана не с блокадой ножки пучка Гиса, а с ранним поступлением импульса к миокарду желудочков из ушка» [43].

Несмотря на анатомические и электрофизиологические доказательства существования дополнительных предсердно-желудочковых соединений для существования синдрома предвозбуждения, не прекращался поиск альтернативных теорий [41]. В 1964 году D.Sherf и J.Cohen в своем обзоре литературы выявили более 60 теорий механизмов возникновения синдрома предвозбуждения большинство из которых сложно подтвердить, а другие звучат «фантастически» [44].

Значительную поддержку теории дополнительного предсердно-желудочкового сообщения оказала работа J.S.Butterworth и C.A.Poindexter, вышедшая в свет в 1942 году. В своей работе на сердце животного им удалось искусственным образом электрически воссоздать картину предвозбуждения - «электрический обход» ("electric bypass") [45].

Тем не менее теория дополнительного предсердно-желудочкового сообщения, как анатомической

структуры не была признана до 1970 года. Успех в этом отношении был достигнут, когда D.Durer и J.P.Ross выполнили эпикардальное картирование у пациента с синдромом WPW [46]. Картирование выполнялось у молодой пациентки 21 года во время операции на открытом сердце по поводу дефекта межпредсердной перегородки. В ходе картирования обнаружилось, что правый желудочек возбуждается раньше всего в области боковой части атриовентрикулярной борозды. Это наблюдение легло в основу последующих внутрисердечных электрофизиологических исследований [47-50]. Эти исследования не только подтвердили наличие дополнительного соединения между предсердиями и желудочками, лежащего в основе синдрома WPW, но и определили re-entry механизм тахикардии при синдроме предвозбуждения. В 1976 году, спустя более чем 80 лет, с момента первой публикации S.Kent, T.N.James выпустил, вероятно, последнюю статью, оспаривающую дополнительное предсердно-желудочковое соединение, как субстрат синдрома предвозбуждения [51].

При написании данного обзора, посвященному историческим аспектам синдрома предвозбуждения, на глаза попала статья под названием "WPW syndrome: the 'Rosetta stone' of rhythmology. The history of the Rosetta stone", опубликованная Berndt Luderitz в журнале *Europace* в 2009 году [52]. В ней открытие синдрома предвозбуждения желудочков сравнивается с открытием «камня Розетты». Камень Розетты - это археологическая находка со времен Наполеоновской экспедиции в Египет с иероглифами на ней, которая позволила французскому исследователю Jean-François Champollion в 1822 году расшифровать древние египетские письмена. Камень был обнаружен лейтенантом французской армии Pierre François Xavier Bouchard 15 июля 1799 года при работах по укреплению форта Fort St Julien, приблизительно в 4 километрах от города Розетта в дельте реки Нил. В настоящее время камень хранится в Британском музее в Лондоне.

И действительно, после открытия синдрома предвозбуждения желудочков, носящего имя Wolff-Parkinson-White, понимания его природы и роли в поддержании тахикардий не только классическая кардиология, но и кардиохирургия претерпели изменения и развитие, позволившие в последующем создать и эволюционировать такую мультидисциплинарную и интересную науку, как инвазивная электрофизиология.

ЛИТЕРАТУРА

1. Wolff L, Parkinson J, White PD. Bundle-branch block with short P-R interval in healthy young people prone to paroxysmal tachycardia. *Am Heart J*. 1930;5: 685-704. [https://doi.org/10.1016/S0002-8703\(30\)90086-5](https://doi.org/10.1016/S0002-8703(30)90086-5).
2. Wilson FN. A case in which the vagus influenced the form of the ventricular complex of the electrocardiogram. *Arch Intern Med*. 1915;16: 1008-1027. <https://doi.org/10.1111/j.1542-474x.2002.tb00157.x>.
3. Wedd AM. Paroxysmal tachycardia, with reference to nomotropic tachycardia and the role of the extrinsic cardiac nerves. *Arch Intern Med*. 1921;27: 571-590. <https://doi.org/10.1001/ARCHINTE.1921.00100110056003>.
4. Von Knorre GH. The Earliest published Electrocardiogram showing ventricular preexcitation *Pace*. 2005;28: 228-230. <https://doi.org/10.1111/j.1540-8159.2005.09553.x>.
5. Hoffman A. Arrhythmie des Herzens im Elektrokardiogramm. *Muenchener Med Wochenschr*. 1909;56: 2259-2262.
6. Luderitz B. History of the disorders of cardiac rhythm. Armonk. NY. Futura Publishing Co., 1995.
7. Curtis CW, Hamilton CK. Electrocardiographic changes in rheumatic fever. *Lancet* 1926; 807-9. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(00\)46809-1](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(00)46809-1).
8. Cohn AE, Fraser FR. Paroxysmal tachycardia and the effect of stimulation of the vagus nerve by pressure. *Heart*. 1913-14;5: 93-105.

9. Hamburger WW. Bundle branch block: Four cases of intraventricular block showing some interesting and unusual features. *Med Clin North Am.* 1929;13: 343-362.
10. Eppinger H, Rothberger J. Zur analyse des elektrokardiogramms. *Wien Klin Wchnsehr.* 1909;22: 1091.
11. Eppinger H, Rothberger J. Ueber die folgen der durchschneidung der Tawaraschen schenkel des reizleitungssystems. *Zeitschr Klin Med.* 1910;70: 1-20.
12. Eppinger H, Stoerk O. Zur klinik des elektrokardiogramms. *Zeitschr Klin Med.* 1910; 71: 157.
13. Sheinman Melvin M. History of Wolff-Parkinson-White Syndrome. *Pace.* 2005;28: 152-156. <https://doi.org/10.1111/j.1540-8159.2005.09461.x>.
14. Paladino G. Contribuzione all anatomia, istologia e fisiologia del cuore. *Movemento Napoli.* 1876;8: 428.
15. Gaskell WH. On the innervation of the heart, with especial reference to the heart of the tortoise. *J Physiol.* 1883-1884;4: 43. <https://doi.org/10.1113/jphysiol.1883.sp000121>.
16. Kent AFS. Researches on the structure and function of the mammalian heart. *J Physiol.* 1893;14: 233.
17. His W JR. Die Thatigkeit des embryonalen Herzens und deter Bedeutung fur die Lehre von der Herzbewegung beim Erwachsenen. Arb. a. d. med. Klin. Leipzig. 1893. p. 14.
18. Kent AFS. Observations on the auriculoventricular junction of the mammalian heart. *Quart. J Exper Physiol.* 1913;7: 192-5.
19. Kent AFS. The Right Lateral Auriculoventricular Junction of the Heart. *J Physiol.* 1914;48: 22-24.
20. Kent AFS. Ilustrations of the right lateral auriculoventricular junction in the heart. *J Physiol.* 1914;48(supp): 63-4.
21. Kent AFS. A conducting path between the light auricle and the external wall of the right ventricle in the heart of the mammal. *J Physiol.* 1914;48(supp): 57.
22. Kent AFS. Neuromuscular structures in the heart. *Proc Roy Soc London s B.* 1913-14;87: 198.
23. Tawara S. Das Reizleitungssystem das Shugetierherzens. Eine anatomischhistologische Studie tiber das Atitio-ventrikularbündel und die Purkinjeschen Faden. Jena. G. Fischer, 1906.
24. Keith A, Flack AIW. The Auriculoventricular bundle of the Human Heart. *Lancet.* 1906;2: 359. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(01\)32375-9](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(01)32375-9).
25. Pace D. Dix annees de recherches sur le tissue specifique du coeur. *Arch mal coeur.* 1924;17: 193.
26. Blair DM, Davies SF. Observations on the conducting system of the heart. *J Anat.* 1934-35;69: 303.
27. Kistin AD. Observations on the anatomy of the atrioventricular bundle (bundle of His) and the question of other muscular atrioventricular connections in the normal human heart. *Am Heart J.* 1949;37: 849.
28. Retzer R. The sinoventricular bundle: A functional interpretation of morphologic findings. *Contrib. to Embryol. No. 32. Carnegie Institute of Washington.* 1920;9: 145.
29. Todd TW. The Specialized Systems of the Heart. In Cowdry, E. V. Special Cytology. New York, Paul B. Hoeber, 1928, vol. 2, p. 853.
30. Glomset DJ, Glomset ATA. A morphologic study of the cardiac conduction system in ungulates, dog and man II. The Purkinje system. *Am Heart J.* 1940;20: 677. <https://doi.org/10.1001/ARCHINTE.1952.00240060066008>.
31. Mahaim I, Clerc A. Nouvelle forme anatomique de bloc du coeur, a substituer au bloc dit d'arborisations (bloc bilateral manque). *Compt rend Soc de biol.* 1932;109: 183.
32. Mahaim I. Nouvelles recherches sur les lesions de faisceau de His-Tawara. Le bloc bilateral manque. Nouvelle forme anatomique de bloc du coeur, a Substituer au Bloc Dit "d'Arborisations". *Ann med.* 1932;32: 347.
33. Mall FP. On the development of the human heart. *Am J Anat.* 1912;13: 249.
34. Robb JS, Kaylor CT, Turman WG. A study of specialized heart tissue at various stages of development of the human fetal heart. *Am J Mled.* 1948;5: 324. [https://doi.org/10.1016/0002-9343\(48\)90084-9](https://doi.org/10.1016/0002-9343(48)90084-9).
35. Monckeberg JG. Zur Entwicklungsgeschichte des Atrioventrikular Systems. *Verhandl d deutsch path Gesellsch.* 1913;16: 228.
36. Öhnell RF. Pre-excitation: a cardiac abnormality; patho-physiological, patho-anatomical and clinical studies of an excitatory spread phenomenon bearing upon the problem of the WPW (Wolff-Parkinson and White) electrocardiogram and paroxysmal tachycardia. *Acta Med Scand.* 1944;[Suppl] 152: 1.
37. Wood FC, Wolferth CC, Geckeler GD. 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. [https://doi.org/10.1016/S0002-8703\(43\)90484-3](https://doi.org/10.1016/S0002-8703(43)90484-3).
38. Lev M, Gibson S, Miller RA. Ebstein's disease with W-P-W syndrome. A histopathologic study of possible conduction pathways. *Am Heart J.* 1955;49(5): 724-741. [https://doi.org/10.1016/0002-8703\(55\)90218-0](https://doi.org/10.1016/0002-8703(55)90218-0).
39. Deerhake HG, Kimball JL, Burch, GE, Henthorne JC. Wolff-Parkinson-White syndrome: Histologic study of the cardiac septum and auriculoventricular groove in one case (Quoted by Kimball, J. L., and Burch, G. E.). *Ann. Int. Med.* 1947;27: 239.
40. Lev M, Lerner R. The theory of Kent. A histologic study of the normal atrioventricular communications of the human heart. *Circulation.* 1955;12: 176-184. <https://doi.org/10.1161/01.cir.12.2.176>.
41. Hanon S, Shapiro M, Schweitzer P. Early history of the pre-excitation syndrome. *Europace.* 2005;7: 28-33. <https://doi.org/10.1016/j.eupc.2004.09.005>.
42. Holzmann M, Scherf D. Uber Elektrokardiogramme mit verkurzter Vorhof-Kammerdiztanz und positiven P-Zacken. *Z Klin Med.* 1932;121: 404-23.
43. Wolferth CC, Wood FC. The mechanism of production of short P-R interval and prolonged QRS complexes in patients with presumably undamaged hearts; hypothesis of an accessory pathway of auriculo-ventricular conduction (bundle of Kent). *Am Heart J.* 1933;8 :297-311. [https://doi.org/10.1016/S0002-8703\(33\)90208-2](https://doi.org/10.1016/S0002-8703(33)90208-2).
44. Scherf D, Cohen J. The atrioventricular node and selected cardiac arrhythmias. New York: Grune & Stratton; 1964. p. 372-447. <https://doi.org/10.5694/j.1326-5377.1964.tb117924.x>.
45. Butterworth JS, Poindexter CA. Short P-R interval associated with a prolonged QRS complex. A clinical and experimental study. *Arch Intern Med.* 1942;69: 437-45. <https://doi.org/10.1001/archint.1942.00110430437045>.

doi.org/10.1001/ARCHINTE.1942.00200150070006.

46. Durrer D, Roos JP. Epicardial excitation of the ventricles in a patient with the WolffeParkinsoneWhite Syndrome (type B). *Circulation*. 1967;35: 15e21. <https://doi.org/10.1161/01.cir.35.1.15>.

47. Durrer D, Schuilenburg RM, Wellens HJJ. Pre-excitation revisited. *Am J Cardiol*. 1970;25: 690-7. [https://doi.org/10.1016/0002-9149\(70\)90620-x](https://doi.org/10.1016/0002-9149(70)90620-x).

48. Burchell HB, Frye RL, Anderson MW, et al. Atrio-ventricular and ventriculo-atrial excitation in Wolffe Parkinsone White syndrome (type B): temporary ablation at surgery. *Circulation*. 1967;36: 663-72. <https://doi.org/10.1161/01.cir.36.5.663>.

49. Cobb FR, Blumenschein SD, Sealy WC, et al. Successful surgical interruption of the bundle of Kent in a pa-

tient with WolffeParkinsone White syndrome type A. *Circulation*. 1968;38: 1018-29.

<https://doi.org/10.1161/01.cir.38.6.1018>.

50. Castellanos Jr A, Agha AS, Castillo CS, et al. Ventricular activation in the presence of WolffeParkinsoneWhite syndrome. In: Dreifus LS, Likoff, editors. Cardiac arrhythmias. New York: Grune & Stratton; 1973. p. 457-74.

51. James TN. Heuristic thoughts on the Wolffe-Parkinsone-White syndrome. In: Schlant RC, Hurst JW, editors. Advances in electrocardiography. New York: Grune & Stratton; 1976. p. 199-217.

52. Luderitz B. WPW syndrome: the 'Rosetta stone' of rhythmology. The history of the Rosetta stone. *Europace*. 2009;11: 285-288. <https://doi.org/10.1093/europace/eun353>.

<https://doi.org/10.35336/VA-2021-4-52-56>

АБЛАЦИЯ ИНЦИЗИОННОГО ТРЕПЕТАНИЯ ПРЕДСЕРДИЙ С ПОМОЩЬЮ СИСТЕМЫ
РОБОТИЗИРОВАННОЙ МАГНИТНОЙ НАВИГАЦИИ У ПОДРОСТКА С ГИГАНТСКИМ
ПРАВЫМ ПРЕДСЕРДИЕМ ПОСЛЕ ХИРУРГИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ ТЕТРАДЫ ФАЛЛО
И АНОМАЛИИ ЭБШТЕЙНА

А.Б.Романов, А.В.Богачев-Прокофьев, С.М.Иванцов, В.В.Белобородов, И.Л.Михеенко, В.В.Шабанов
ФГБУ «НМИЦ им. акад. Е.Н.Мешалкина» Минздрава России, Россия, Новосибирск, Речкуновская ул. 15.

Представлен клинический случай лечения 17-летнего подростка с врожденным пороком сердца после трех операций на открытом сердце для коррекции тетрады Фалло и аномалии Эбштейна, у которого наблюдалось рефрактерное к медикаментозной терапии персистирующее трепетание предсердий и гигантское правое предсердие (8,2 см по данным трансторакальной эхокардиографии). Успешная процедура аблации двух типов послеоперационного трепетания предсердий была выполнена с использованием роботизированной магнитной навигации без осложнений с временем рентгеноскопии 2,2 минуты. У пациента не были выявлены какие-либо аритмии в течение 12 месяцев послеоперационного наблюдения без применения антиаритмической терапии. Кроме того, было отмечено уменьшение размера правого предсердия до 5,8 см по данным трансторакальной эхокардиографии.

Ключевые слова: врожденные пороки сердца; тетрада Фалло; аномалия Эбштейна; инцизионные тахикардии; трепетание предсердий; детская аритмология; аблация; роботизированная магнитная навигация

Конфликт интересов: не заявляется

Финансирование: работа выполнена в рамках гранта Президента РФ МД-1997.2020.7

Рукопись получена: 31.08.2021 **Исправленная версия получена:** 23.09.2021 **Принята к публикации:** 24.09.2021

Ответственный за переписку: Михеенко Игорь Леонидович, E-mail: igor.mikheenko@gmail.com

А.Б.Романов - ORCID ID 0000-0002-6958-6690, А.В.Богачев-Прокофьев - ORCID ID 0000-0003-4625-4631, С.М.Иванцов - ORCID ID 0000-0002-8725-0778, В.В.Белобородов - ORCID ID 0000-0003-1568-9472, И.Л.Михеенко - ORCID ID 0000-0002-3552-7158, В.В.Шабанов - ORCID ID 0000-0001-9066-3227

Для цитирования: Романов АБ, Богачев-Прокофьев АВ, Иванцов СМ, Белобородов ВВ, Михеенко ИЛ, Шабанов ВВ. Аблация инцизионного трепетания предсердий с помощью системы роботизированной магнитной навигации у подростка с гигантским правым предсердием после хирургической коррекции тетрады Фалло и аномалии Эбштейна. *Вестник аритмологии*. 2021;28(4): 52-56. <https://doi.org/10.35336/VA-2021-4-52-56>.

REMOTE MAGNETIC NAVIGATION ABLATION OF INCISIONAL ATRIAL FLUTTERS IN ADOLESCENT
WITH A GIANT RIGHT ATRIUM AFTER SURGICAL CORRECTION OF TETRALOGY OF FALLOT
AND EBSTEIN'S ANOMALY

A.B.Romanov, A.V.Bogachev-Prokopiev, S.M.Ivantsov, V.V.Beloborodov, I.L.Mikheenko, V.V.Shabanov
Meshalkin National Medical Research Center, Russian Federation, Novosibirsk, 15 Rechkunovskaya str.

We describe a clinical case of a 17-years-old adolescent with congenital heart disease after three open-heart surgery procedures for correction of tetralogy of Fallot and Ebstein's anomaly who presented with drug-resistant, persistent atrial flutter and giant right atrium (8.2 cm by transthoracic echocardiography). The successful ablation procedure of the two types of incisional atrial flutter was performed using remote magnetic navigation without any complications with 2.2 minutes of fluoroscopy. The patient remained free of any arrhythmias without antiarrhythmic drugs during 12 months of follow-up with a reduction of right atrium size (5.8 cm by transthoracic echocardiography).

Keywords: congenital heart disease; tetralogy of Fallot; Ebstein's anomaly; incisional tachycardia; atrial flutter; pediatric arrhythmology; ablation; remote magnetic navigation

Conflict of Interests: nothing to declare

Funding: Russian President Grant MD-1997.2020.7

Received: 31.08.2021 **Revision Received:** 23.09.2021 **Accepted:** 24.09.2021

Corresponding author: Igor Mikheenko, E-mail: igor.mikheenko@gmail.com

А.Б.Романов - ORCID ID 0000-0002-6958-6690, А.В.Богачев-Прокопьев - ORCID ID 0000-0003-4625-4631, С.М.Иванцов - ORCID ID 0000-0002-8725-0778, В.В.Белобородов - ORCID ID 0000-0003-1568-9472, И.Л.Михеенко - ORCID ID 0000-0002-3552-7158, В.В.Шабанов - ORCID ID 0000-0001-9066-3227

For citation: Romanov AB, Bogachev-Prokopiev AV, Ivantsov SM, Beloborodov VV, Mikheenko IL, Shabanov VV. Remote magnetic navigation ablation of incisional atrial flutters in adolescent with a giant right atrium after surgical correction of tetralogy of Fallot and Ebstein's anomaly. *Journal of Arrhythmology*. 2021;28(4): 52-56. <https://doi.org/10.35336/VA-2021-4-52-56>.

Большие трудности в клинической практике представляют пациенты с врожденными пороками сердца (ВПС) после хирургической коррекции, у которых развиваются послеоперационные нарушения ритма сердца [1]. Сложная анатомия, проблемы с сосудистым доступом, увеличенные камеры сердца и предыдущие операции могут способствовать возникновению различных нарушений ритма сердца и создавать потенциальные проблемы при выполнении безопасной и эффективной процедуры аблации [2-4]. По мере

взросления у пациентов могут развиваться поздние осложнения после операций, при этом аритмии являются наиболее частой причиной заболеваемости и смертности у взрослых с врожденными пороками сердца [5, 6]. Катетерная аблация оказалась весьма успешной при лечении аритмий, резистентных к медикаментозному лечению [7, 8]. Катетерные манипуляции часто малоэффективны из-за сложной анатомии или больших размеров предсердий. Использование технологии роботизированной магнитной навигации (РМН) может

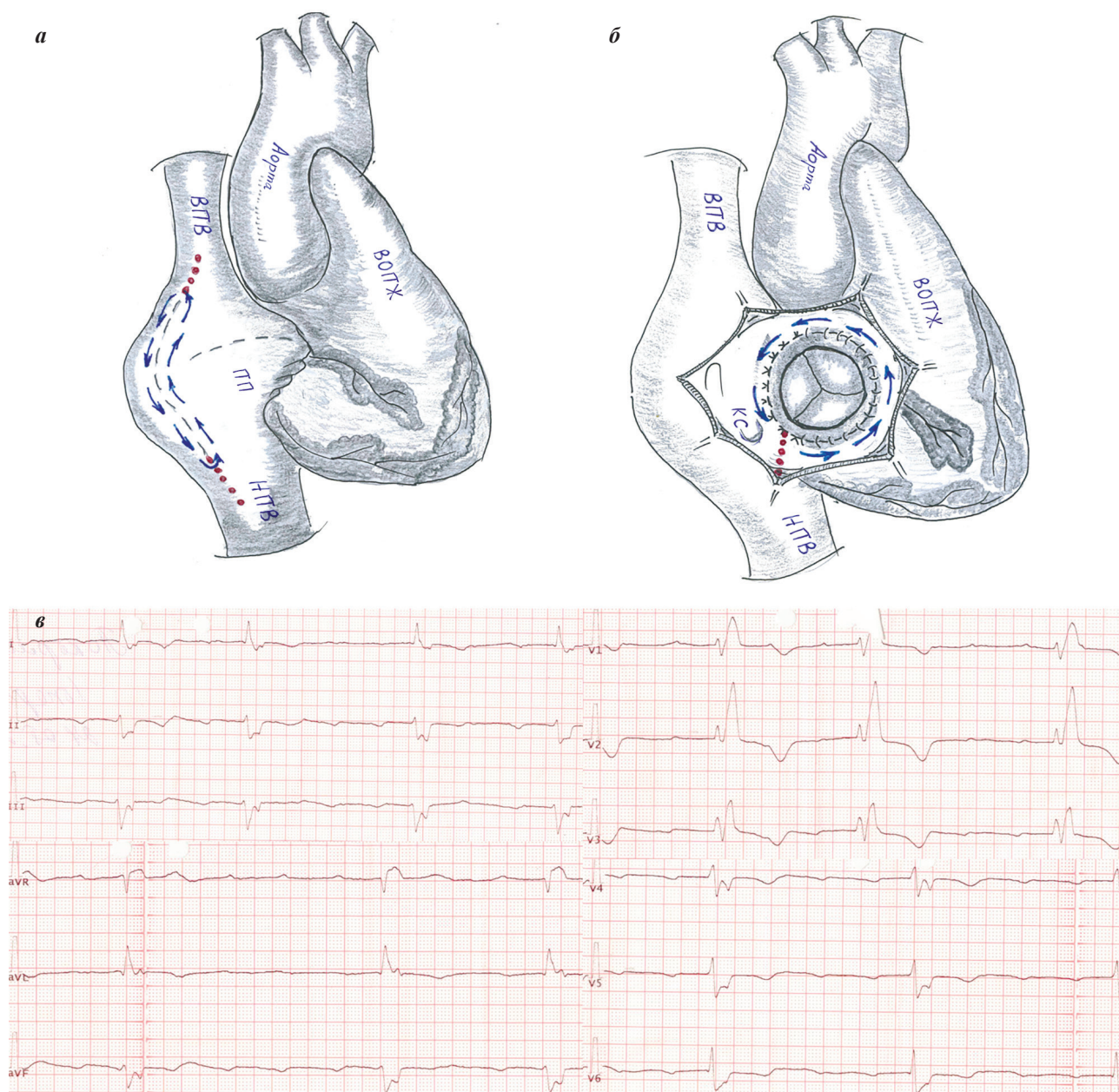


Рис. 1. Схематическое изображение хирургических разрезов на правом предсердии у пациента после хирургической коррекции тетрады Фалло и аномалии Эбштейна (а, б) и электрокардиограмма пациента с трепетанием предсердий (описание в тексте) (в), где ВПВ - верхняя полая вена; ПП - правое предсердие; НПВ - нижняя полая вена; ВОПЖ - выводной отдел правого желудочка; КС - коронарный синус; пунктирные линии - хирургические разрезы; стрелки - цикл трепетания предсердий; красные точки - очаги абляционного воздействия.

быть предпочтительным вариантом для пациентов педиатрической группы с ВПС и различными тахикардиями. Хотя данных по ВПС по-прежнему мало, РМН рассматривается как безопасная и эффективная технология, предлагающая ряд преимуществ для данной группы пациентов. Связано это с повышенной безопасностью благодаря атравматической конструкции катетера, менее ограниченным и повторимым движением манипулятора и улучшенной стабильностью при абляции [9-12].

Семнадцатилетний подросток с подтвержденным медикаментозно-рефрактерным персистирующим трепетанием предсердий (ТП) была направлена на радиочастотную катетерную абляцию. Из анамнеза известно, что в возрасте четырех лет ей диагностировали тетраду Фалло (ТФ) в сочетании с аномалией Эбштейна. В этом же возрасте ей была проведена радикальная коррекция ТФ. Через девять лет после первой операции, пациентке было выполнено протезирование трикуспидального клапана механическим протезом для коррекции аномалии Эбштейна и повторная операция через два года из-за тромбоза клапана. В общей сложности, пациентке было выполнено 3 открытых оперативных вмешательства на сердце в условиях искусственного кровообращения (схемы доступов к камерам сердца представлена на рис. 1 а,б). При поступлении в клинику пациентка

предъявляла жалобы на сердцебиение, головокружение и одышку, проявившиеся два года назад.

Результаты обследования

По данным ЭКГ было зафиксировано ТП с проведением 2:1, 3:1 и частотой сокращения желудочков от 55 до 66 ударов в минуту, с отклонением электрической оси влево. Морфология зубца F была отрицательной в отведениях I, II, III и aVF и положительной в V1 и V2, ширина комплекса QRS составляла 140 мс с морфологией полной блокады правой ножки пучка Гиса. Интервал QT составил 440 мс (рис. 1в). По данным трансторакальной эхокардиографии было выявлено гигантское правое и увеличенное левое предсердие (8,0 см и 5,9 см соответственно). Конечнодиастолический размер правого желудочка составил 160 мл, при фракции выброса правого желудочка - 40%. Пиковый систолический градиент "правый желудочек/легочная артерия" - 12 мм рт.ст., пиковый диастолический градиент "правое предсердие/правый желудочек" - 13 мм рт.ст. Трикуспидальная регургитация 1-2 степени. Глобальная систолическая функция левого желудочка не нарушена (фракция выброса левого желудочка - 62%).

По данным компьютерной томографии с контрастированием размер правого предсердия составил - 6,5 на 8,2 см, правого желудочка - 5,4 на 7,1 см. При чреспищеводной эхокардиографии не было

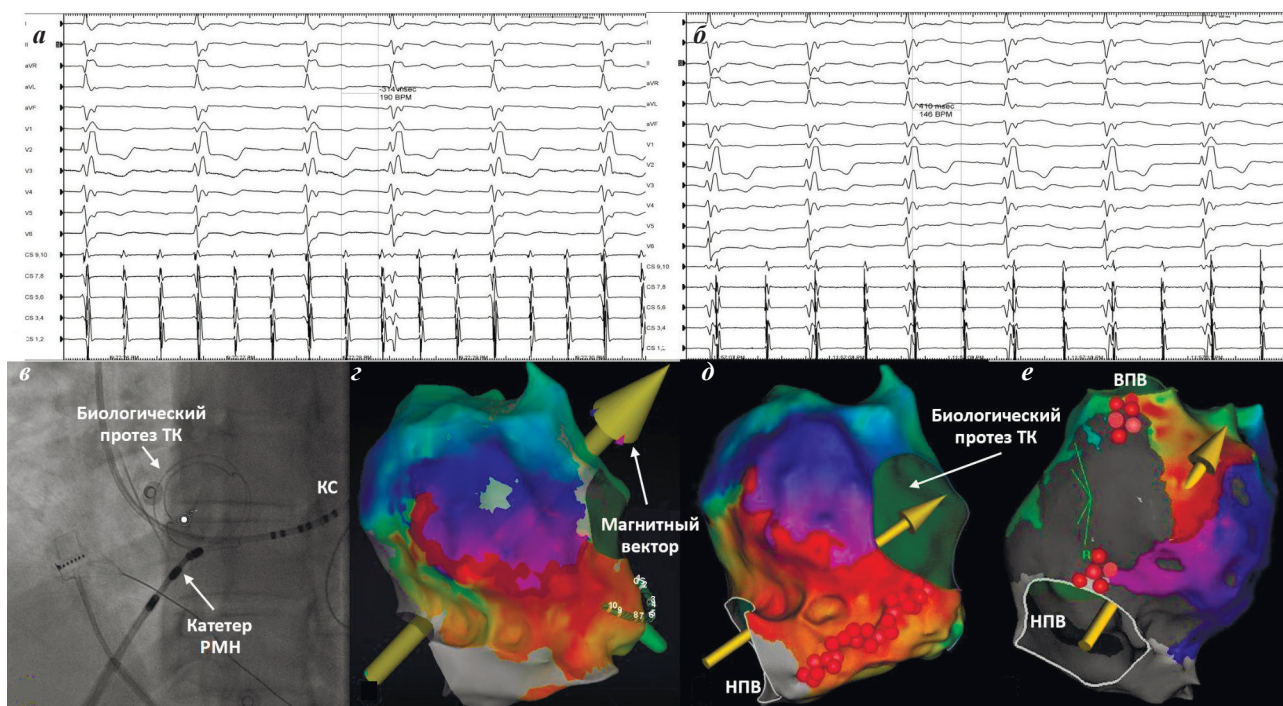


Рис. 2. Внутрисердечная эндограмма с коронарного синуса при двух типах трепетания предсердий (а, б) и процедура абляции с использованием роботизированной магнитной навигацией (в-г): в - рентгеноскопический вид катетера для роботизированной магнитной навигации, установленного в области биологического протеза трикуспидального клапана; г, д - 3D анатомическая реконструкция правого предсердия с активационной картой и абляцией трепетания предсердий с вовлечением протеза трикуспидального клапана (ДЦ 314 мс); е - биполярная карта правого предсердия с трепетанием предсердий в области боковой стенки правого предсердий (ДЦ 410 мс), где красная зона - область наиболее ранней активации; синяя зона - область поздней активации; зона между красным и синим представляет собой целевую область «Early Meets Late»; серая зона - низковольтная область (область рубца); красные точки - абляционное воздействие; РМН - роботизированная магнитная навигация; КС - коронарный синус; ВПВ - верхняя полая вена; НПВ - нижняя полая вена; ТК - трехстворчатый клапан.

обнаружено тромбов в камерах сердца и дисфункции протеза трикуспидального клапана.

Электрофизиологическое исследование и процедура аблации с помощью РМН

Во время оперативного вмешательства диагностический 10-полюсный электрофизиологический катетер диаметром 6 Fr (Biosense Webster, Inc., Diamond Bar, Калифорния, США) был установлен в коронарный синус. Во время тахикардии была зафиксирована активация предсердий от проксимальных к дистальным полюсам коронарного синуса, что указывает на правопредсердную локализацию источника тахикардии, с длиной цикла (ДЦ) в 314 мс (частота сокращений предсердий - 190 в минуту (рис. 2а).

Роботизированная система магнитной навигации (Niobe® ES, Stereotaxis, Inc., Сент-Луис, Миссури, США), интегрированная с нефлюороскопической системой трехмерного электроанатомического картирования (CARTO-RMT, Biosense Webster, Inc., Diamond Bar, Калифорния, США) была использована для выполнения оперативного вмешательства. На фоне ТП одновременно создавались активационная, биполярная карта и трехмерная анатомическая реконструкция правого предсердия (ПП). Объем ПП составил 290 мл. При активационном картировании была выявлена циркуляция фронта тахикардии против часовой стрелки с вовлечением биологического протеза трикуспидального клапана, что было подтверждено маневром *entrainment*, а также распространением волнового фронта тахикардии вокруг соответствующей области с оптимальной последовательностью самой ранней и поздней областей активации (модуль «Early Meets Late», рис. 2б,в). Оптимальный интервал сцепления во время маневра *entrainment* был на 5 мс меньше, чем ДЦ тахикардии, и локализовался в области между биологическим протезом трикуспидального клапана и нижней полой веной.

По данным биполярного картирования было выявлено несколько низкоамплитудных областей на боковой стенке ПП, около устья верхней и нижней полых вен с наличием двойных и фрагментированных потенциалов. Радиочастотное воздействие (мощность 50 Вт, скорость орошения 17 мл/мин, продолжительностью 60 секунд) было выполнено в данной области с купированием ТП и восстановлением синусового ритма (рис. 2г). Наличие двустороннего блока проведения было подтверждено локальными критериями и стимуляцией (расстояние стимул-А - 192 мс). Во время контрольной *burst* стимуляции предсердий был индуцирован другой тип ТП с ДЦ, равным 410 мс (частота сокращений предсердий - 146 в минуту; рис. 2б), с вовлечением рубцовых областей на боковой стенке ПП между верхней и нижней полыми венами (циркуляция против часовой стрелки, подтвержденная активационным картированием и маневром *entrainment*). Дополнительные воздействия были выполнены между областью рубца и верхней полой веной, а также между областью рубца и нижней полой веной с купированием ТП и восстановлением синусового ритма (рис. 2е). ТП или любые другие аритмии не были индуцированы в конце оперативного вмешательства при всех типах стимуляции (*burst*, учащающаяся, программная). Общее время проце-

дуры, рентгеноскопии и аблации составили 145, 2,2 и 29 минут, соответственно, без использования рентгеноскопии во время основной процедуры РМН. Никаких осложнений во время процедуры аблации или во время контрольного наблюдения не было выявлено.

В течение 12 месяцев послеоперационного наблюдения у пациентки не было выявлено каких-либо нарушений ритма сердца (по серии ЭКГ и 24-часового ХМ ЭКГ), без применения антиаритмических препаратов. По данным контрольной трансторакальной эхокардиографии отмечено уменьшение размеров правого и левого предсердий (5,8 см и 5,0 см соответственно).

ОБСУЖДЕНИЕ

В данном клиническом случае у подростка наблюдалась редкая комбинация ВПС с сочетанием тетрады Фалло и аномалии Эбштейна, которая потребовала трех хирургических вмешательств на открытом сердце [13]. В результате нескольких доступов через боковую стенку ПП, развились два типа послеоперационного трепетания предсердий, которые наряду с гигантским правым предсердием могли привести к потенциальным трудностям при стандартном мануальном подходе аблации. Выбор технологии РМН в данном случае был основан на гибкости и маневренности аблационного катетера в гигантском ПП, для стабильного его позиционирования при выполнении аблационного воздействия, а также минимизации времени флюороскопии у пациентки педиатрической группы. Уникальность клинического случая обусловлена тем, что он является первым в России примером применения катетерной аблации с роботизированной магнитной навигацией у пациента педиатрической группы со сложным врожденным пороком и сложной инцизионной аритмией.

РМН зарекомендовала себя как эффективная технология при лечении пациентов со сложными НРС [10]. Предпочтение РМН обусловлено рядом ограничений, которыми обладает мануальный подход: труднодоступность некоторых областей камер сердца, риск недостаточного прижатия из-за неправильного расположения катетера, а также тот факт, что перемещение катетера в некоторых ситуациях способно привести к серьезным осложнениям, включая гемоперикард и тампонаду [9].

Результаты представленного клинического случая подтверждают ранее опубликованные данные других клиник при лечении пациентов с ВПС [2-4]. Точное определение источника нарушения ритма сердца важно для определения стратегии аблации. Именно воздействие методом катетерной аблации в области аномальной проводимости может быть решением в устранении компонента патогенеза аритмии. А использование РМН приводит к повышению точности воздействия, а значит эффективности и безопасности, такого рода операций.

Тем не менее, несмотря на преимущества РМН над мануальным подходом при лечении сложных аритмий, опыт данной технологии у детей после коррекции ВПС и постинцизионными нарушениями ритма сердца ограничен. В нашей клинике с 2014 года прооперировано более 850 пациентов с различными аритмиями

с помощью РМН. Из 38 пациентов с ВПС и постинцизионными аритмиями, 14 пациентов составили педиатрическую когорту. Первоначальные данные продемонстрировали отсутствие осложнений при оперативном вмешательстве и высокую эффективность в среднесрочном периоде наблюдения. Результаты по эффективности будут опубликованы позже.

Ряд работ продемонстрировал, что у пациентов с ВПС чаще выявляется две и более постинцизионных аритмий [7, 8]. Вследствие чего предоперационное понимание возможности вовлечения различных анатомических областей по причине хирургических доступов в циркуляцию фронта тахикардий помогает планировать оперативное лечение для достижения высокой эффективности.

Таким образом РМН, является безопасной и эффективной технологией для лечения сложных ВПС, особенно у педиатрической когорты пациентов. Тем не менее требуется проведение многоцентровых рандомизированных исследований о роли РМН в качестве технологии выбора при аблации постинцизионных аритмий у пациентов с ВПС педиатрической когорты.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Данный клинический случай продемонстрировал безопасность и эффективность применения роботизированной магнитной навигации для аблации постинцизионных предсердных тахикардий у подростка с врожденными пороками сердца после трех открытых кардиохирургических вмешательств.

ЛИТЕРАТУРА

1. Kanter R, Garson A. Atrial Arrhythmias During Chronic Follow-Up of Surgery for Complex Congenital Heart Disease. *Pacing and Clinical Electrophysiology*. 1997; 20(2): 502-511. <https://doi.org/10.1111/j.1540-8159.1997.tb06207.x>.
2. Szili-Torok T, Kornyei L, Jordaens L. Transcatheter ablation of arrhythmias associated with congenital heart disease. *Journal of Interventional Cardiac Electrophysiology*. 2008;22(2): 161-166. <https://doi.org/10.1007/s10840-007-9198-6>.
3. Schwagten B, Jordaens L, Witsenburg M, et al. Initial Experience with Catheter Ablation Using Remote Magnetic Navigation in Adults with Complex Congenital Heart Disease and in Small Children. *Pacing and Clinical Electrophysiology*. 2009;32: S198-S201. <https://doi.org/10.1111/j.1540-8159.2008.02283.x>.
4. Romanov A, Filippenko A, Elesin D, et al. Remote magnetic navigation ablation via the right jugular vein approach in patient with interruption of the inferior vena cava and incessant left atrial flutter. *Pacing and Clinical Electrophysiology*. 2020;44(2): 385-388. <https://doi.org/10.1111/pace.14078>.
5. Engelfriet P, Boersma E, Oechslin E, et al. The spectrum of adult congenital heart disease in Europe: morbidity and mortality in a 5 year follow-up period. *European Heart Journal*. 2005;26(21): 2325-2333. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehi396>.
6. Walsh E, Cecchin F. Arrhythmias in Adult Patients With Congenital Heart Disease. *Circulation*. 2007;115(4): 534-545. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.105.592410>.
7. Abadir S, Khairy P. Electrophysiology and Adult Congenital Heart Disease: Advances and Options. *Progress in Cardiovascular Diseases*. 2011;53(4): 281-292. <https://doi.org/10.1016/j.pcad.2010.07.003>.
8. Gelatt M, Hamilton R, McCrindle B, et al. Arrhythmia and Mortality After the Mustard Procedure: A 30-Year Single-Center Experience. *Journal of the American College of Cardiology*. 1997;29(1): 194-201. [https://doi.org/10.1016/s0735-1097\(96\)00424-x](https://doi.org/10.1016/s0735-1097(96)00424-x).
9. Bauernfeind T, Akca F, Schwagten B, et al. The magnetic navigation system allows safety and high efficacy for ablation of arrhythmias. *Europace*. 2011;13(7): 1015-1021. <https://doi.org/10.1093/europace/eur073>.
10. Faddis M, Chen J, Osborn J, et al. Magnetic guidance system for cardiac electrophysiology: a prospective trial of safety and efficacy in humans. *ACC Current Journal Review*. 2004;13(3): 67. <https://doi.org/10.1016/j.accreview.2004.02.070>.
11. Пономаренко АВ, Елемесов НА, Перегудов ИС, и др. Клинический случай транссептальной пункции через окклюдер в межпредсердной перегородке у пациента с фибрилляцией предсердий для выполнения радиочастотной катетерной аблации с роботизированной магнитной навигацией. *Патология кровообращения и кардиохирургия*. 2021;25(1): 114 [Ponomarenko A, Yelemessov N, Peregudov I, Zhizhov R, Baranova V, Fisher E et al. Transseptal puncture through the atrial septal occluder in patient with atrial fibrillation for guided radiofrequency ablation procedure using remote magnetic navigation: A clinical case. *Patologiya krovoobrashcheniya i kardiokhirurgiya*. 2021;25(1): 114. (In Russ.)] <https://doi.org/10.21688/1681-3472-2021-1-114-119>.
12. Белобородов ВВ, Елемесов НА, Пономаренко АВ, и др. Роботизированная магнитная навигация при лечении сложных нарушений ритма сердца у пациентов после хирургической коррекции врожденных пороков сердца. *Патология кровообращения и кардиохирургия*. 2021;25(1): 32 [Beloborodov V, Elemesov N, Ponomarenko A, Morzhanaev E, Filippenko A, Mikheenko I et al. Remote magnetic navigation for heart rhythm disturbances treatment in patients after surgical correction of congenital heart disease. *Patologiya krovoobrashcheniya i kardiokhirurgiya*. 2021;25(1): 32. (In Russ.)] <https://doi.org/10.21688/1681-3472-2021-1-32-39>.
13. Wei L, Shih J, Wu E, et al. Surgical Correction for a Neonate With Ebstein's Anomaly Associated With Tetralogy of Fallot. *The Annals of Thoracic Surgery*. 2017;104(1): e79-e81. <https://doi.org/10.1016/j.athorac-sur.2017.01.082>.

<https://doi.org/10.35336/VA-2021-4-57-61>

ИНТРАОПЕРАЦИОННОЕ ПРИМЕНЕНИЕ ПОВЕРХНОСТНОГО НЕИНВАЗИВНОГО КАРТИРОВАНИЯ
В ЛЕЧЕНИИ ГЕМОДИНАМИЧЕСКИ ЗНАЧИМОЙ ИШЕМИЧЕСКОЙ ЖЕЛУДОЧКОВОЙ ТАХИКАРДИИ
ИЗ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

И.А.Таймасова, М.В.Яшков, Е.А.Артюхина, А.Ш.Ревшвили

ФГБУ Национальный медицинский исследовательский центр хирургии им. А.В.Вишневского
Минздрава России, Москва, Большая Серпуховская ул., д.27.

Представлен клинический случай катетерного лечения гемодинамически нестабильной желудочковой тахикардии из межжелудочковой перегородки с применением поверхностного неинвазивного интраоперационного и высокоплотного картирования эндокардиальной поверхности левого желудочка.

Ключевые слова: желудочковая тахикардия; поверхностное неинвазивное картирование; высокоплотное субстратное картирование; межжелудочковая перегородка

Конфликт интересов: не заявляется

Финансирование: работа выполнена в рамках гранта Российского научного фонда №19-15-00406: Исследование электрофизиологических механизмов и разработка методов интервенционного лечения жизнеугрожающих желудочковых аритмий на основе неинвазивного картирования сердца

Рукопись получена: 14.06.2021 **Исправленная версия получена:** 25.10.2021 **Принята к публикации:** 26.10.2021

Ответственный автор: Ирина Азатовна Таймасова, E-mail: irina-tame@yandex.ru

И.А.Таймасова - ORCID ID 0000-0002-9280-9063, М.В.Яшков - ORCID ID 0000-0003-3997-8252, Е.А.Артюхина - ORCID ID 0000-0001-7065-0250, А.Ш.Ревшвили - ORCID ID 0000-0003-1791-9163

Для цитирования: Таймасова ИА, Яшков МВ, Артюхина ЕА, Ревшвили АШ. Интраоперационное применение поверхностного неинвазивного картирования в лечении гемодинамически значимой ишемической желудочковой тахикардии из межжелудочковой перегородки. *Вестник аритмологии*. 2021;28(4): 57-61. <https://doi.org/10.35336/VA-2021-4-57-61>.

INTRAPROCEDURAL ELECTROCARDIOGRAPHIC IMAGING OF A HEMODYNAMICALLY UNSTABLE
ISCHEMIC VENTRICULAR TACHYCARDIA ORIGINATING FROM THE INTERVENTRICULAR SEPTUM

I.A. Taimasova, M.V. Yashkov, E.A. Artyukhina, A.Sh. Revishvili

A.V.Vishnevskiy National Medical Research Center of Surgery, Moscow, 27 Bolshaya Serpukhovskaya str.

The article presents a clinical case of catheter treatment of hemodynamically unstable ischemic ventricular tachycardia originating from interventricular septum using electrocardiographic imaging and high-density endocardial substrate mapping.

Key words: ventricular tachycardia; electrocardiographic imaging; high density substrate mapping; interventricular septum

Conflict of Interests: nothing to declare

Funding: this work supported by the Russian Science Foundation №19-15-00406: Study of electrophysiological mechanisms and development of methods for interventional treatment of life-threatening ventricular arrhythmias based on non-invasive cardiac mapping

Received: 14.06.2021 **Revision Received:** 25.10.2021 **Accepted:** 26.10.2021

Corresponding author: Irina Taimasova, E-mail: irina-tame@yandex.ru

I.A.Taimasova - ORCID ID 0000-0002-9280-9063, M.V.Yashkov - ORCID ID 0000-0003-3997-8252, E.A.Artyukhina - ORCID ID 0000-0001-7065-0250, A.Sh.Revishvili - ORCID ID 0000-0003-1791-9163

For citation: Taimasova IA, Yashkov MV, Artyukhina EA, Revishvili ASH. Intraprocedural electrocardiographic imaging of a hemodynamically unstable ischemic ventricular tachycardia originating from the interventricular septum. *Journal of Arrhythmology*. 2021; 2021;28(4): 57-61. <https://doi.org/10.35336/VA-2021-4-57-61>.

Желудочковая тахикардия (ЖТ) и фибрилляция желудочков вносят значительный вклад в структуру заболеваний, приводящих к внезапной сердечной смерти (ВСС) у пациентов с ишемической болезнью сердца [1]. ВСС по причине ЖТ составляют 5,6% от общей смертности в популяции [2]. У пациентов с ишемической болезнью сердца и эпизодами неустойчивой ЖТ риск ВСС при двухлетнем наблюдении составляет 28%, при пятилетнем увеличивается до 32% [3]. Имплантируемые кардиовертеры-дефибрилляторы снижают риск возникновения ВСС от ЖТ, но многократные шоковые разряды ассоциированы с ухудшением прогноза заболевания и качества жизни пациентов [4]. С развитием инвазивных технологий в аритмологии, катетерная абляция стала альтернативным методом лечения ЖТ, особенно у пациентов с постинфарктным кардиосклерозом [5, 6].

В последние годы все большее развитие получают неинвазивные методы диагностики аритмий, такие как поверхностное неинвазивное электрофизиологическое картирование (ПНЭК). Суть процедуры заключается в анализе, интерпретации и совмещении данных записи с поверхностных электродов ЭКГ на 3D-модель сердца пациента. Достоинствами данного метода является неинвазивность процедуры, возможность топической диагностики путем анализа небольшого неустойчивого фрагмента желудочковой аритмии (вплоть до единичной желудочковой экстрасистолы). Все это позволяет определить вид и тактику оперативного вмешательства на основании дифференциальной оценки зоны интереса по локализации в эпи- и эндокарде [7]. Несмотря на многообещающие перспективы данной методики, точность ПНЭК в области межжелудочковой (МЖП) является невысокой (медиана 23 мм), что является ограничивающим фактором на пути внедрения ПНЭК в клиническую практику для диагностики ЖТ. Неинвазивное картирование области МЖП сопряжено с определенными внутренними трудностями, связанными с положением МЖП, фактически скрытой свободными стенками желудочков сердца [8].

Целью представления данного наблюдения являлась демонстрация использования метода ПНЭК интраоперационно и его возможностей в определении зоны ЖТ из МЖП.

Пациент И., 75 лет, госпитализирован в клинику для выполнения радиочастотной абляции ЖТ с диагнозом: пароксизмальная устойчивая ЖТ, постоянная форма фибрилляции-трепетания предсердий, нормосистолическая форма, CHA₂DS₂VASc - 5 баллов, HAS-BLED 2 балла. Ишемическая болезнь сердца: постинфарктный кардиосклероз (ИМ от 2014 года). Аортокоронарное шунтирование передней межжелудочковой артерии, диагональной ветви, задней межжелудочковой артерии от 2014 года. Гипертоническая болезнь III ст, степень артериальной гипертензии 3, риск сердечно-сосудистых осложнений 4. Хроническая сердечная недостаточность 2а, функциональный класс III по NYHA.

Пароксизмы возникали на фоне антиаритмической терапии (бисопролол 5 мг в сутки, амиодарон 200 мг в сутки), купировались внутривенным введением

амиодарона либо электроимпульсной терапией. По данным суточного мониторинга ЭКГ по Холтеру: ритм фибрилляции-трепетания предсердий со средней ЧСЖ 78 уд/мин. Эктопическая желудочковая активность представлена неустойчивыми гемодинамически значимыми пробежками ЖТ длительностью до 15 секунд.

По данным коронарошунтографии шунты проходимы, реваскуляризация миокарда не требовалась. По результатам трансторакальной эхокардиографии конечный систолический размер левого желудочка (ЛЖ) 50 мм (базальный отдел), конечный диастолический размер ЛЖ 69 мм (базальный отдел), толщина задней стенки ЛЖ 13 мм. Гипокинезия переднего и переднеперегородочного сегментов ЛЖ во всех отделах. Фракция выброса ЛЖ по Симпсону 50%. Приносящий тракт правого желудочка (ПЖ) увеличен (32 мм), толщина передней стенки ПЖ 5 мм, систолическое давление в ПЖ 25 мм рт.ст. Толщина МЖП 15 мм, амплитуда 7 мм. Переднезадний размер левого предсердия 55 мм.

В качестве предоперационной подготовки пациенту выполнена чреспищеводная эхокардиография с целью исключения наличия тромбов в ушке левого предсердия. Перед процедурой на торсе пациента были расположены 224 электрода ПНЭК аппаратного комплекса AMYCARD 01K (EP Solutions SA, Switzerland), после чего пациенту была выполнена мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ) на фоне фибрилляции предсердий, включающая сканирование торса с захватом всех поверхностных электродов ПНЭК и сердца с ЭКГ-синхронизацией. Объем внутривенного введения контраста рассчитывался по весу пациента.

Интервенционное вмешательство

В условиях рентген-операционной к пациенту была подключена система нефлюороскопического навигационного картирования CARTO 3 (Biosense Webster, USA). Наличие электродов для ПНЭК на торсе пациента, с которых интраоперационно производилась непрерывная регистрация ЭКГ с диапазоном регистрируемых частот 0,05-250 Гц, не являлось ограничением при расположении магнитных накладок системы CARTO 3.

Далее были выполнены пункции левой подключичной, правой и левой бедренных вен. При позиционировании электрода в коронарный синус отмечается механический старт устойчивой ЖТ с длительностью цикла 320 мс со спонтанным купированием (рис. 1а). Во время тахикардии отмечалась дестабилизация гемодинамики в виде гипотонии, пресинкопального состояния пациента. Пароксизм был зафиксирован на аппаратном комплексе AMYCARD 01K (EP Solutions SA, Switzerland). Интраоперационно выполнена обработка записи с поверхностных электродов, включавшая в себя спектральную фильтрацию сигнала от мышечных и сетевых наводок. Из всей записи был выделен 1 комплекс QRS желудочковой тахикардии. Далее, в автоматическом режиме, по данным МСКТ проводилось определение координат регистрирующих электродов на поверхности грудной клетки, далее выполнялась сегментация данных МСКТ в полуавтоматическом режиме для получения трехмерных анато-

мических эпи- и эндокардиальных моделей желудочков. Для анализа данных применялся алгоритм в терминах потенциала простого слоя (ESL) с последующей визуализацией изопотенциальных карт. На основе анализа полученных данных определялась зона ранней активации миокарда, соответствующая проекции на эндокард и эпикард эктопического очага в желудочках сердца (карта FND).

Данные ПНЭК позволили определить предполагаемую зону ранней активации в ЛЖ в области МЖП (рис. 1б). Левожелудочковый доступ был обеспечен с помощью транссептальной пункции. После введения гепарина 100 Ед/кг в полость ЛЖ введен диагностический электрод для высокоплотного картирования (PentaRay, Biosense Webster). Вследствие нестабильной гемодинамики на фоне ЖТ, попытки индукции аритмии не проводились. Выполнено построение вольтажной карты ЛЖ (3081 точка) с использованием системы нефлюороскопического инвазивного картирования CARTO 3 (Biosense Webster, USA). В области МЖП отмечалась гетерогенность амплитудного распределения сигнала с регистрацией зон поздних потенциалов (рис. 1в).

При позиционировании абляционного орошаемого электрода (Thermocool SmartTouch, Biosense Webster, USA) в зону регистрации поздних потенциалов, проводилась стимуляция данной области с совпадением навязанных желудочковых комплексов с исходной морфологией ЖТ выше порогового значения 95% по автоматическому алгоритму «расе-тар» (Астрокорд, Кардио-ЭФИ II, Россия) (рис. 1г). В данной об-

ласти выполнена серия воздействий до исчезновения поздних потенциалов (рис. 1д). При использовании различных программ стимуляции с нанесением двух, трех экстрастимулов ЖТ не индуцировалась. Активного вмешательства на предсердиях по поводу трепетания предсердий не проводилось. Общее время радиочастотной абляции составило 5 минут, мощность 35 Вт, температура 44 градуса, скорость орошения 30 мл/мин, время флюороскопии составило 30 минут 26 секунд, время операции 115 минут. При сроке наблюдения 6 месяцев желудочковых нарушений ритма не зарегистрировано.

ОБСУЖДЕНИЕ

Наиболее часто источником возникновения ЖТ у пациентов с постинфарктным кардиосклерозом является субэндокардиальная зона постинфарктного рубца, в которой вследствие гетерогенности миокарда развиваются зоны замедленного проведения, что может приводить к развитию тахикардии типа re-entry [9, 10]. Аномальное проведение выражается в регистрации фракционированных сигналов либо так называемых поздних потенциалов в пограничных зонах рубцовой ткани [11, 12]. При гемодинамически значимых ЖТ, а также ЖТ, не индуцируемых интраоперационно, поиск зон аномального проведения является основной стратегией интервенционного лечения [13-15].

Рядом авторов было описано использование ПНЭК при гемодинамически значимых ЖТ. Так, А. Tsyanov et al опубликовали результаты исследования механизмов ЖТ у 8 пациентов (2 из 3 пациентов имели гемодинамически значимую ЖТ). В исследовании использовалось ПНЭК, благодаря которому удалось изучить механизмы и локализацию аритмии и успешно выполнить интервенционное вмешательство [16]. Группа исследователей во главе с Damir Erkaric продемонстрировали, что ПНЭК способно локализовать очаг ЖТ на эпикардиальной поверхности сердца с точностью, превосходящей ЭКГ алгоритмы [17]. Meleze Nocini et al. также продемонстрировали высокую точность определения очага аритмии на эпи- и эндокардиальных поверхностях сердца у пациентов с ЖТ при применении метода ПНЭК [18].

Однако использование ПНЭК имеет ряд ограничений. Введение контрастного вещества при выполнении МСКТ является обязательным условием для дальнейшего определения эндокардиального аритмогенного очага, что

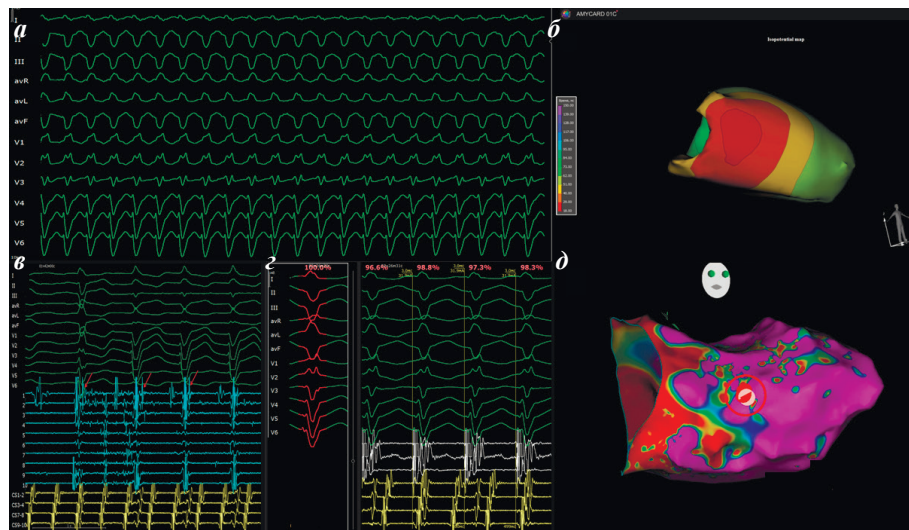


Рис. 1. Результаты обследования пациента И.: а - желудочковая тахикардия, зарегистрированная на ЭКГ в 12 отведениях; б - изохронная карта (FND) с ранней зоной активации (кодирована красным цветом) в области межжелудочковой перегородки (изображение правого желудочка «удалено»), полученная при многоканальном картировании; в - запись ЭКГ, электрограмм с полюсов электрода PentaRay и полюсов диагностического электрода в коронарном синусе, регистрируется ритм трепетания предсердий, стрелочками обозначены эндограммы поздних потенциалов; г - запись ЭКГ и электрограмм с полюсов абляционного электрода и полюсов диагностического электрода в КС, совпадение по алгоритму «расе-тар» в зоне регистрации поздних потенциалов выше порогового значения 95%; д - вольтажная карта левого желудочка (0,5-1,5 мВ) в проекции межжелудочковой перегородки (красным овалом обозначены точки радиочастотной абляции).

может быть препятствием для пациентов с нарушением функции почек. Также на точность поверхностного картирования могут повлиять значительное смещение электродов во время записи ЭКГ и недостаточная визуализация индивидуальной анатомии сердца [19]. Более того, валидация точности ПНЭК при локализации источника желудочковых аритмий в МЖП до сих пор является предметом многочисленных исследований. Несмотря на ограничения, рядом авторов были предложены методы усовершенствования математических алгоритмов обработки и анализа данных, получаемых аппаратным комплексом AMYCARD, что позволило улучшить точность неинвазивной диагностики желудочковых аритмий из МЖП до 10 мм [8, 20]. Так, М.П.Чмелевский и соавт. провели сравнительный анализ итеративного алгоритма ESL-iterative и нового алгоритма, основанного на комбинации методов векторного анализа и кратчайшего пути нахождения центра зоны ранней активации фокусных источников (FRA-V). Согласно результатам исследования исполь-

зование алгоритма FRA-V значительно повышает точность распознавания зон ранней активации, следовательно, и диагностическую ценность ПНЭК [8].

Несмотря на необходимость дальнейших исследований, преимущество ПНЭК, в особенности при использовании новых алгоритмов анализа, позволяет определять локализацию ЖТ интраоперационно, в том числе и в МЖП, и эффективно выполнять катетерное лечение.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Использование ПНЭК интраоперационно демонстрирует, что технология позволяет визуализировать зону ранней активации без повторной индукции гемодинамически значимой ЖТ, в том числе из МЖП. Совершенствование и дальнейшее внедрение интраоперационного ПНЭК с целью диагностики желудочковых аритмий в клиническую практику может расширить возможности лечения неустойчивых и гемодинамически значимых ЖТ.

ЛИТЕРАТУРА

1. Sears SF, Conti JB. Quality of life and psychological functioning of ICD patients. *Heart*. 2002;87(5): 488-493. <https://doi.org/10.1136/heart.87.5.488>.
2. Go AS, Mozaffarian D, Roger VL, et al. Heart disease and stroke statistics 2014 update: a report from the American Heart Association. *Circulation*. 2014;129(3): 28-292. <https://doi.org/10.1161/01.cir.0000441139.02102.80>.
3. Buxton AE, Lee KL, Fisher JD, et al. A randomized study of the prevention of sudden death in patients with coronary artery disease. *New England Journal of Medicine*. 1999;341(25):1882-1890. [https://doi.org/10.1016/0033-0620\(93\)90015-6](https://doi.org/10.1016/0033-0620(93)90015-6).
4. Poole JE, George WJ, Hellkamp AS, et al. Prognostic importance of defibrillator shocks in patients with heart failure. *New England Journal of Medicine*. 2008;359(10): 1009-1017. <https://doi.org/10.1056/NEJMoa071098>.
5. Palaniswamy C, Kolte P, Harikrishnan P, et al. Catheter ablation of postinfarction ventricular tachycardia: ten-year trends in utilization, in-hospital complications, and in-hospital mortality in the United States. *Heart rhythm*. 2014; 11(11): 2056-2063. <https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2014.07.012>.
6. Aliot EM, Stevenson WG, Almendral-Garrote JM, et al. EHRA/HRS expert consensus on catheter ablation of ventricular arrhythmias: developed in a partnership with the European Heart Rhythm Association (EHRA), a registered branch of the European Society of Cardiology (ESC), and the Heart Rhythm Society (HRS); in collaboration with the American College of Cardiology (ACC) and the American Heart Association (AHA). *Europace*. 2009;11(6): 771-817. <https://doi.org/10.1093/europace/eup098>.
7. Revishvili AS, Wissner E, Lebedev DS, et al. Validation of the mapping accuracy of a novel non-invasive epicardial and endocardial electrophysiology system. *Europace*. 2015;17(8): 1282-1288. <https://doi.org/10.1093/europace/euu339>.
8. Чмелевский МП, Потягайло ДА, Зубарев СВ, и соавт. Неинвазивное эпи-эндокардиальное электрофизиологическое картирование стимулированной эктопии из межжелудочковой перегородки. Вестник аритмологии. 2019;26(4): 5-12. [Chmelevsky MP, Potyagaylo DA, Zubarev SV, et al. Noninvasive epi-endocardial electrocardiographic imaging of ventricular septal pacing. *Journal of Arrhythmology*. 2019;26(4): 5-12. (In Russ)]. <https://doi.org/10.35336/VA-2019-4-5-12>.
9. Friedman PL, Fenoglio JJ, Wit AL. Time course for reversal of electrophysiological and ultrastructural abnormalities in subendocardial Purkinje fibers surviving extensive myocardial infarction in dogs. *Circulation research*. 1975;36(1): 127-144. <https://doi.org/10.1161/01.res.36.1.127>.
10. Fenoglio Jr J, Pham TD, Harken AH, et al. Recurrent sustained ventricular tachycardia: structure and ultrastructure of subendocardial regions in which tachycardia originates. *Circulation*. 1983;68(3): 518-533. <https://doi.org/10.1161/01.cir.68.3.518>.
11. Rutherford SL, Trew ML, Sands GB, et al. High-resolution 3-dimensional reconstruction of the infarct border zone: impact of structural remodeling on electrical activation. *Circulation research*. 2012;111(3): 301-311. <https://doi.org/10.1161/CIRCRESAHA.111.260943>.
12. Gardner P I, Ursell P C, Fenoglio Jr J J, et al. Electrophysiologic and anatomic basis for fractionated electrograms recorded from healed myocardial infarcts. *Circulation*. 1985;72(3): 596-611. <https://doi.org/10.1161/01.cir.72.3.596>.
13. Nakahara S, Tung R, Ramirez J, et al. Characterization of the arrhythmogenic substrate in ischemic and nonischemic cardiomyopathy: implications for catheter ablation of hemodynamically unstable ventricular tachycardia. *Journal of the American College of Cardiology*. 2010;55(21): 2355-2365. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2010.01.041>.
14. Marchlinski FE, Callans DJ, Gottlieb CD, et al. Linear ablation lesions for control of unmappable ventricular tachycardia in patients with ischemic and nonischemic cardiomyopathy. *Circulation*. 2000;101(11): 1288-1296. <https://doi.org/10.1161/01.cir.101.11.1288>.
15. Hsia HH, Lin D, Sauer WH, et al. Anatomic character-

- ization of endocardial substrate for hemodynamically stable reentrant ventricular tachycardia: identification of endocardial conducting channels. *Heart Rhythm*. 2006;3(5): 503-512. <https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2006.01.015>.
16. Tsyganov A, Wissner E, Metzner A, et al. Mapping of ventricular arrhythmias using a novel noninvasive epicardial and endocardial electrophysiology system. *Journal of electrocardiology*. 2018;51(1): 92-98. <https://doi.org/10.1016/j.jelectrocard.2017.07.018>.
17. Erkapic D, Neumann T. Ablation of premature ventricular complexes exclusively guided by three-dimensional noninvasive mapping. *Cardiac Electrophysiology Clinics*. 2015;1:109-115. <https://doi.org/10.1016/j.ccep.2014.11.010>.
18. Hocini M, Shah AJ, Neumann T, et al. Focal arrhythmia ablation determined by high-resolution noninvasive maps: multicenter feasibility study. *Journal of cardiovascular electrophysiology*. 2015;26(7): 754-760. <https://doi.org/10.1111/jce.12700>.
19. Артюхина ЕА, Яшков МВ, Ревিশвили АШ. Неинвазивное электрофизиологическое картирование сердца: от разработок к практике. *Патология кровообращения и кардиохирургия*. 2020;24(4): 33-41. [Artyukhina EA, Yashkov MV, Revishvili AS. Non-invasive electrophysiological mapping of the heart: from developments to practice. *Circulatory pathology and cardiac surgery*. 2020;24(4): 33-41 (In Russ)]. <https://doi.org/10.21688/1681-3472-2020-4-33-41>.
20. Potyagaylo D, Chmelevsky M, Budanova M, et al. Combination of lead-field theory with cardiac vector direction: ECG imaging of septal ventricular activation. *J Electrocardiol*. 2019;57: 40-44. <https://doi.org/10.1016/j.jelectrocard.2019.08.003>.

<https://doi.org/10.35336/VA-2021-4-62-69>

ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ И ЭФФЕКТИВНОСТЬ АНТИАРИТМИЧЕСКОЙ ТЕРАПИИ У БОЛЬНЫХ С КАТЕХОЛАМИНЕРГИЧЕСКОЙ ПОЛИМОРФНОЙ ЖЕЛУДОЧКОВОЙ ТАХИКАРДИЕЙ

В.В.Березницкая, Е.К.Кульбачинская, М.А.Школьников

Обособленное структурное подразделение «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии им. академика Ю.Е.Вельтищева» ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И.Пирогова, Россия, Москва, ул. Талдомская 2.

Цель. Оценить долгосрочную эффективность антиаритмической терапии у больных с катехоламинергической полиморфной желудочковой тахикардией (КПЖТ).

Методы. Проанализированы в динамике клинические проявления и данные обследования (электрокардиография, эхокардиография, результаты стресс-тестов, а также данные, полученные при мониторинге системы имплантируемого кардиовертера-дефибриллятора) 11 больных с КПЖТ, диагностированной в возрасте 3-12 лет. Аритмическим событием считалась жизнеугрожающая желудочковая аритмия и/или синкопальное состояние. Период наблюдения составил не менее 10 лет.

Результаты. Частота рецидивов аритмических событий на монотерапии бета-адреноблокаторами у детей с КПЖТ составила 75%. Суправентрикулярные нарушения ритма (предсердная и атриовентрикулярная узловая тахикардии, фибрилляция, трепетание предсердий) были выявлены с использованием различных методов диагностики у 100% пациентов, в ряде случаев наджелудочковые аритмии и желудочковая экстрасистолия являлись триггерами аритмического события. Применение комбинированной антиаритмической терапии было ассоциировано с 50%-м снижением рецидивов аритмических событий в сравнении с монотерапией бета-блокаторами.

Заключение. Суправентрикулярные нарушения ритма с высокой частотой представлены у больных с КПЖТ и могут являться значимыми триггерами развития жизнеугрожающих желудочковых аритмий. Комбинированная антиаритмическая терапия значительно снижает частоту рецидивов жизнеугрожающих аритмий.

Ключевые слова: катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия; внезапная сердечная смерть; жизнеугрожающие аритмии; комбинированная антиаритмическая терапия; медикаментозное лечение

Конфликт интересов: отсутствует

Финансирование: отсутствует

Рукопись получена: 07.09.2021 **Исправленная версия получена:** 25.11.2021 **Принята к публикации:** 25.11.2021

Ответственный за переписку: Кульбачинская Екатерина Константиновна, E-mail: katerina.mgmu@mail.ru

В.В.Березницкая - ORCID ID 0000-0002-2119-169X, Е.К.Кульбачинская - ORCID ID 0000-0003-4214-6078, М.А.Школьников - ORCID ID 0000-0001-7115-0186

Для цитирования: Березницкая ВВ, Кульбачинская ЕК, Школьников МА. Особенности клинических проявлений и эффективность антиаритмической терапии у больных с катехоламинергической полиморфной желудочковой тахикардией. *Вестник аритмологии*. 2021;28(4): 62-69. <https://doi.org/10.35336/VA-2021-4-62-69>.

CLINICAL FEATURES AND ANTIARRHYTHMIC THERAPY IN PATIENTS WITH CATECHOLAMINERGIC POLYMORPHIC VENTRICULAR TACHYCARDIA

V.V.Bereznitskaya, E.K.Kulbachinskaya, M.A.Shkolnikova

Veltishev Research and Clinical Institute for Pediatrics of the Pirogov Russian National Research Medical University, Russia, Moscow, 2 Taldomskaya str.

Aims. To evaluate the long-term efficacy of antiarrhythmic therapy in patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia (CPVT).

Methods. CPVT was diagnosed in 11 patients between the ages of 3-12 years with a minimum follow-up of 10 years. The data analyzed was obtained from existing medical records that included symptoms, family screenings, treadmill tests, electrocardiography, echocardiography, implanted cardioverter-defibrillator data (ICD), and medical treatments.

Results. Cardiac events were registered in 75% of patients on beta-blocker therapy. Supraventricular arrhythmias such as atrial and atrioventricular nodal tachycardia, atrial fibrillation and atrial flutter were detected using various ECG diagnostic methods in all patients, which is significantly higher than reported in similar studies. A combination of antiarrhythmic therapy and beta-blocker treatment reduced the number of cardiac events by 50% as compared to only beta-blocker treatment.

Conclusion. Multiple supraventricular arrhythmias have a high prevalence in patients with CPVT and can trigger ventricular arrhythmia. Combined antiarrhythmic therapy is effective because it prevents cardiac events in patients with

CPVT. Combined antiarrhythmic therapy improves the prognosis of patients with CPVT and may help to avoid or postpone ICD implantation.

Key words: catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia; sudden cardiac death; life-threatening arrhythmias; combined antiarrhythmic therapy; medical treatment

Conflict of Interests: nothing to declare

Funding: none

Received: 07.09.2021 **Revision received:** 25.11.2021 **Accepted:** 25.11.2021

Corresponding author: Ekaterina Kulbachinskaya, E-mail: katerina.mgmu@mail.ru

V.V.Bereznitskaya - ORCID ID 0000-0002-2119-169X, E.K.Kulbachinskaya - ORCID ID 0000-0003-4214-6078, M.A.Shkolnikova - ORCID ID 0000-0001-7115-0186

For citation: Bereznitskaya VV, Kulbachinskaya EK, Shkolnikova MA. Clinical features and antiarrhythmic therapy in patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Journal of Arrhythmology*. 2021;28(4): 62-69. <https://doi.org/10.35336/VA-2021-4-62-69>.

Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия (КПЖТ) относится к группе первичных электрических заболеваний сердца и характеризуется возникновением двунаправленной или полиморфной желудочковой тахикардии в ответ на адренергическую стимуляцию [1, 2]. Распространенность заболевания оценивается как 1 на 10000 [3]. Как правило, манифестация заболевания наступает в возрастном диапазоне от 4 до 13 лет [3, 4].

Согласно молекулярно-генетическим исследованиям, предрасположенность к возникновению неустойчивой желудочковой аритмии у данной категории больных связана с избыточным накоплением ионов Ca^{2+} в цитоплазме кардиомиоцитов [5]. Мутации в гене, кодирующем рианодиновый рецептор выявляются у 65% больных и приводят к развитию КПЖТ первого типа. Реже встречается КПЖТ второго типа, ассоциированного с мутацией в гене *CASQ2*, кодирующем белок кальсеквестрин [6-8].

Основными клиническими проявлениями КПЖТ являются синкопальные состояния, провоцируемые физической нагрузкой, эмоциональным стрессом или

введением бета-адренергических препаратов [9, 10]. В настоящее время КПЖТ вследствие высокой частоты развития жизнеугрожающих аритмий признается одной из значимых причин внезапной сердечной смерти (ВСС) у лиц молодого возраста [3].

Согласно клиническим рекомендациям, основным методом лечения КПЖТ служит терапия бета-адреноблокаторами, направленная на подавление адренергической стимуляции и снижение внутриклеточного содержания Ca^{2+} [11, 12]. Патогенетически обоснована также селективная левосторонняя симпатэктомия, эффективность которой в плане предотвращения жизнеугрожающих желудочковых аритмий доказана как экспериментально, так и рядом многоцентровых клинических исследований [3, 13]. Имплантация кардиовертера-дефибриллятора (ИКД) рекомендуется у пациентов высокого риска и направлена на устранение жизнеугрожающих аритмий, однако никак не влияет на частоту их развития [13-15]. Данный комбинированный гибридный подход к лечению позволяет значительно снизить частоту жизнеугрожающих событий и увеличить продолжительность жизни больных с КПЖТ, большинство из которых еще сравнительно недавно не доживало до взрослого возраста.

Своевременное назначение бета-адреноблокаторов в адекватных дозах способствует снижению риска возникновения жизнеугрожающих состояний и развития ВСС. Тем не менее, рядом авторов было показано, что применение бета-адреноблокаторов в качестве монотерапии может быть недостаточно эффективным [4, 16]. Описана комбинированная антиаритмическая терапия у больных с КПЖТ, при которой добавление флекаинида в схему лечения достоверно снижало вероятность возникновения нагрузочной желудочковой эктопии [17].

Несмотря на растущую доказательную базу, свидетельствующую о низкой эффективности бета-адреноблокаторов в качестве монотерапии, в настоящее время в мировой литературе имеются лишь единичные публикации, анализирующие обоснования и эффекты дли-

Таблица 1.

Клинико-демографические характеристики 11 пациентов с катехоламинергической полиморфной желудочковой тахикардией

Характеристики	Значения
Пол мужской, n (%)	7 (64)
Возраст манифестации заболевания	6,4±2,2 лет
Возраст постановки диагноза	9,0±3,4 лет
Продолжительность наблюдения	19,3±5,2 лет
Суправентрикулярная тахикардия, n (%)	11 (100)
Фибрилляция предсердий, n (%)	9 (82)
Левосторонняя симпатэктомия, n (%)	5 (45)
ИКД, n (%)	9 (82)
Электрокардиостимулятор, n (%)	2 (18)
Мотивированные срабатывания ИКД, n* (%)	4 (44)
Немотивированные срабатывания ИКД, n* (%)	9 (100)

Примечание: ИКД - имплантированный кардиовертер-дефибриллятор; * - пациентов

тельного применения комбинированной антиаритмической терапии у больных КПЖТ [16].

Целью настоящего исследования является оценка эффективности комбинированной антиаритмической терапии у больных КПЖТ с учетом клинко-электрофизиологических проявлений заболевания на протяжении длительного катамнестического наблюдения.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Когортное ретроспективное исследование, охватывающее промежуток времени с 1995 г. по 2021 г., проводилось на базе НИКИ педиатрии. Больные были включены в исследование при выполнении каждого из следующих критериев:

1. диагноз КПЖТ на момент включения подтвержден с учетом клинических рекомендаций ассоциации детских кардиологов России, а именно при наличии стресс-индуцированной двунаправленной желудочковой тахикардии или полиморфной желудочковой экстрасистолии и полиморфной желудочковой тахикардии при структурно нормальном сердце и отсутствии других патологических паттернов на ЭКГ; при выявлении патогномоничной мутации; при отягощенном по КПЖТ семейном анамнезе, когда стресс-индуцированная полиморфная/двунаправленная желудочковая тахикардия регистрируется при проведении стресс-теста [11];
2. возраст на момент первичной диагностики КПЖТ менее 18 лет;
3. длительность периода клинических наблюдений превышает 10 лет;
4. подписанное информированное согласие на участие в исследовании.

Больные, соответствующие критериям включения, проходили регулярные обследования в условиях стационара с периодичностью не менее одного раза в год. Запись и хранение результатов обследования осуществлялась с помощью медицинской информационной системы клиники. Информация о каждом больном, собранная с целью анализа и определения клинических паттернов течения заболевания, включала анамнезы жизни и заболевания, данные физикального осмотра, результаты ЭКГ, холтеровского мониторирования, тредмил-теста, эхокардиографии, электроэнцефалографии, данные мониторинга ИКД (при наличии), консультации врачей-специалистов, данные генетического исследования (при наличии), данные о дозировке и кратности приема антиаритмической терапии. В случае низкой толерантности к физическим нагрузкам с целью корректной оценки чувствительности миокарда к

катехоламинам проводились повторные исследования. Для оценки неврологического статуса и исключения эпилептиформной активности проводилась электроэнцефалограмма с последующей консультацией невролога при наличии показаний. Диагностика фибрилляции предсердий (ФП) по данным ИКД осуществлялась при анализе электрограммы по предсердному каналу. Анализ родословных осуществлялся с целью выявления семейных форм заболевания. Для верификации диагноза и определения риска развития ВСС всем больным было рекомендовано проведение молекулярно-генетического исследования - полного экзомного секвенирования. При выявлении патогномоничной мутации у пробында, выполнялось валидационное исследование методом Сенгера ближайших родственников и был рекомендован ретроградный каскадный скрининг членов семьи по пораженной линии.

Под аритмическим событием было принято возникновение: синкопе, внезапной остановки кровообращения, мотивированного срабатывания ИКД (шока дефибриллятора), ВСС. Оценка эффективности контроля за аритмическими событиями проводилась на основании динамики данных ЭКГ, холтеровского мониторирования, ИКД-мониторинга за весь период наблюдения и отсутствия синкопальных состояний. Антиаритмическая терапия считалась неэффективной в случае выявления залпов неустойчивой полиморфной/двунаправленной желудочковой тахикардии и/или при наличии аритмических событий. Мотивированным считалось срабатывание ИКД (шок) в ответ на развитие жизнеугрожающей желудочковой аритмии - тахикардии типа «пируэт» или фибрилляции желудочков. В случае срабатывания ИКД при ФП или других наджелудочковых аритмий срабатывание определялось, как немотивированное. Под суправентрикулярными нарушениями ритма было принято понимать наличие одной и/или нескольких аритмий: атриовентрикуляр-

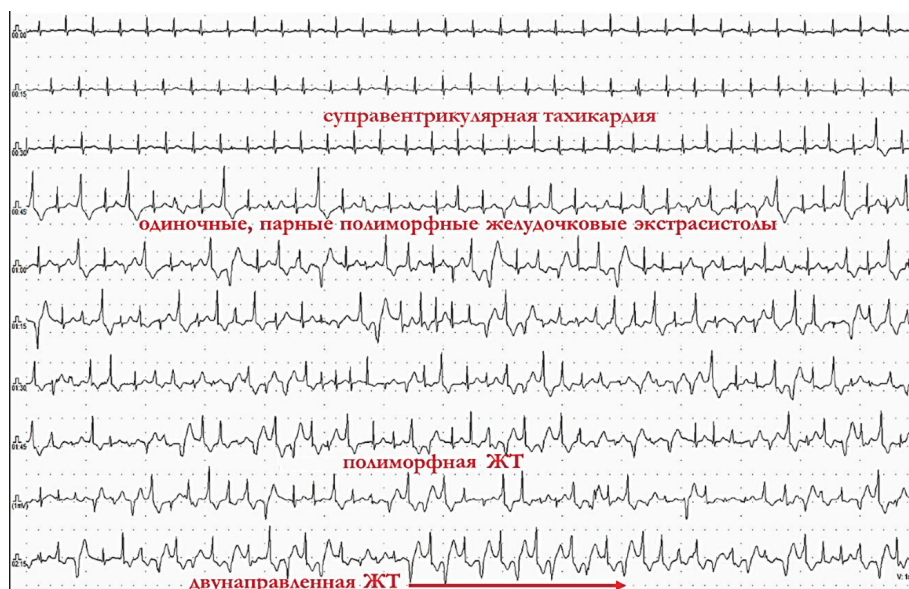


Рис. 1. Фрагмент холтеровского мониторирования у ребенка с КПЖТ в возрасте 7 лет. На 2-ой минуте восстановительного периода на фоне суправентрикулярной тахикардии регистрируется полиморфная желудочковая тахикардия с ЧСС 130-205 уд/мин, трансформировавшаяся в двунаправленную желудочковую тахикардию.

ной реципрокной тахикардии, эктопической предсердной тахикардии, фибрилляции предсердий, трепетания предсердий. Анализ частоты встречаемости аритмических событий с целью сравнения эффективности монотерапии бета-адреноблокаторами и комбинированной терапии проводился за промежуток времени равный пяти годам.

Проведение исследования одобрено локальным этическим комитетом. Всеми пациентами в возрасте 14 лет и старше, а также законными представителями пациентов подписано письменное информированное добровольное согласие на участие в исследовании.

Статистическая обработка

Статистический анализ выполнялся с помощью программного пакета Statistica 12.0 и IBM SPSS Statistics 23 и Microsoft Excel 2010. Количественные переменные приведены в виде «среднее $\pm$ стандартное отклонение»; по качественным переменным приведены частоты и доли в процентах.

ПОЛУЧЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ

Пациенты

Согласно критериям в исследование были включены 11 больных, семь из которых мужского и четыре - женского пола, двое из 11 больных являлись сибсами. Средний период наблюдения составил 19,2 ($\pm 5,2$) лет. Средний возраст манифестации заболевания составил 6,4 ($\pm 2,2$) года. В большинстве случаев от манифестации заболевания до постановки диагноза проходило более года. Семейная форма заболевания имела место в девяти случаях (82%). По меньшей мере, одно синкопальное состояние зарегистрировано у всех больных. На момент постановки диагноза брадикардия менее 5 перцентиля возрастного распределения ЧСС была выявлена у восьми больных (73%), короткий интервал PQ - у семи больных (64%), атриовентрикулярная диссоциация - у четырех (36%). Значения интервала QTc не превышали нормативных значений у всех больных.



Рис. 2. Фрагмент ЭКГ при проведении тредмил-теста, 1-я минута восстановительного периода: на фоне синусового ритма регистрируется желудочковая бигеминия (указано стрелками) с переходом в полиморфную желудочковую тахикардию (обозначено овалом).

У двух больных по данным эхокардиографии обнаружены признаки повышенной trabeculyarnosti левого желудочка, без соответствия критериям некомпактной кардиомиопатии. Клинико-демографические характеристики пациентов приведены в табл. 1.

Медикаментозное лечение

Одномоментно с постановкой диагноза всем больным были назначены бета-адреноблокаторы; препаратом выбора был атенолол в начальной дозе 0,5 мг/кг/сут. За эффективную дозу была принята доза препарата 1 мг/кг/сут. Максимальная доза составляла 2 мг/кг/сут. В случаях регистрации желудочковых нарушений ритма на фоне приема атенолола в дозе выше 1 мг/кг/сут или при наличии в анамнезе аритмических событий, антиаритмическая терапия была продолжена надололом в дозе не менее 1 мг/кг/сут. При регистрации залпов суправентрикулярной тахикардии, запускающих (являвшихся триггерами) развитие желудочковых аритмий у больных на фоне приема атенолола в дозе не менее 1 мг/кг/сут и надолола в дозе не менее 1 мг/кг/сут, и/или рецидивов аритмических событий к базовому антиаритмическому препарату подключался антиаритмический препарат IC или III класса. Комбинированная терапия была инициирована у восьми больных (73%). При этом предпочтение отдавалось препаратам IC класса (у пяти из восьми детей), таким как пропафенон, этацизин, аллапинин. В одном из трех случаев применения амиодарона, наблюдалось появление ассоциированного с приемом препарата гипертиреоза, спровоцировавшего развитие ФП, непрерывно рецидивирующей полиморфной желудочковой тахикардии и электрического шторма.

Немедикаментозное лечение

При наличии аритмических событий и/или зарегистрированных залпов нагрузочной полиморфной и/или двунаправленной желудочковой тахикардии на фоне медикаментозной терапии, с целью предотвращения ВСС, девяти больным был имплантирован ИКД.

Всем больным были имплантированы двухкамерные ИКД со следующими требованиями к настройкам: все шоки запрограммированы на максимальный разряд (от 35 до 41 J); установлена минимально возможная базовая частота предсердной стимуляции (30-50 имп/мин); режим частотной адаптации отключен; функции антитахикардической электрокардиостимуляции отключены; время детекции установлено на значение 12-15 секунд, время редетекции - на 6-7 секунд; частота детекции зоны фибрилляции желудочков установлена 230-240 уд/мин. Мотивированные срабатывания наблюдались у четырех больных (36%), немотивированные - у всех. Двум детям был имплан-

тирован постоянный электрокардиостимулятор в связи с прогрессирующей брадикардией и невозможностью достижения целевых доз терапии бета-адреноблокаторами. В этих двух случаях родители от установки ИКД отказались. Левосторонняя симпатэктомию была выполнена пяти больным (45%) в среднем через 9,8 лет после постановки диагноза.

Суправентрикулярные нарушения ритма

По меньшей мере, однократный эпизод суправентрикулярной тахикардии был зарегистрирован у всех пациентов, при этом у девяти больных были выявлены пароксизмы ФП (82%). После имплантации ИКД у 67% больных были выявлены эпизоды нарушения ритма.

Молекулярно-генетическое исследование

Молекулярно-генетическое исследование проведено шести больным (исследование кодирующих участков гена RYR2 и полное геномное секвенирование). Мутации в гене RYR2 выявлены у четырех больных, в CASQ2 - у двух больных.

Катамнез

В 75% случаев (у шести человек) синкопальные состояния рецидивировали в течение первых пяти лет от начала монотерапии бета-адреноблокаторами.

В одном случае имела место ВСС в возрасте 14 лет. После назначения комбинированной антиаритмической терапии аритмические события рецидивировали только у двух из восьми больных (25%) за период в пять лет (период, эквивалентный времени наблюдения на монотерапии). При этом, у одного из этих больных рецидив аритмических событий был обусловлен развитием амиодарон-ассоциированного гипертиреоза.

ОБСУЖДЕНИЕ ПОЛУЧЕННЫХ РЕЗУЛЬТАТОВ

В настоящем исследовании назначение комбинированной антиаритмической терапии, включающей бета-адреноблокатор в сочетании с препаратами IC или III классов, способствовало снижению частоты развития рецидивов аритмических событий, что было показано в нашей группе пациентов в долгосрочной перспективе при катамнезе не менее 10 лет. Существует несколько объяснений более высокой эффективности комбинированной терапии у больных с КПЖТ по сравнению с монотерапией бета-адреноблокаторами. Так,

назначение комбинированной терапии способствует контролю за суправентрикулярными триггерами, представленность которых у больных КПЖТ по данным нашего исследования очень высока (достигает 100%) и нередко недооценена в связи с эпизодичностью проявлений и ограничениями в их регистрации. Также известно стабилизирующее действие комбинированной антиаритмической терапии в отношении развития непосредственно желудочковых аритмий у больных с КПЖТ. В рандомизированном клиническом исследовании было показано, что добавление препарата IC класса флекаинида у данной категории больных приводит к уменьшению нагрузочных желудочковых нарушений ритма, что свидетельствует о снижении проаритмогенного потенциала миокарда [17]. С учетом наличия схожего механизма действия препаратов одного класса, можно предположить, что препараты IC класса, такие как пропафенон, аллапинин, этацизин также способствуют уменьшению электрической нестабильности миокарда желудочков. В отличие от бета-адреноблокаторов, которые преимущественно замедляют проведение и автоматизм в синоатриальном и атрио-вентрикулярном узлах, замедляют проводимость и по-

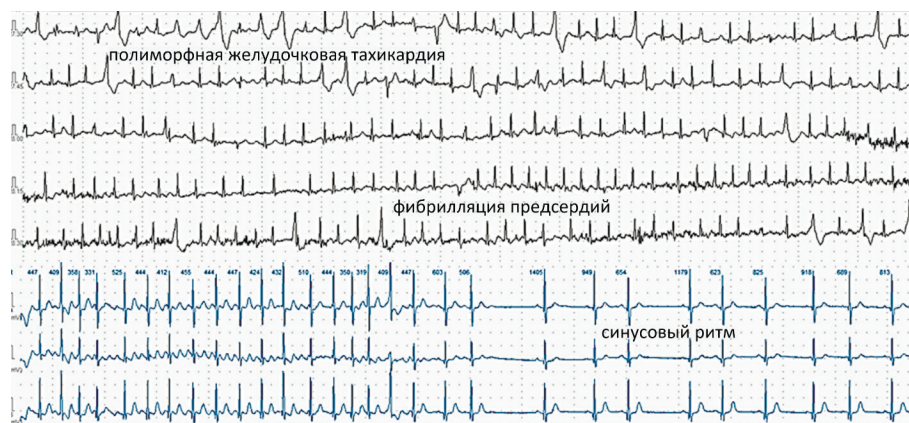


Рис. 3. Фрагмент холтеровского ЭКГ мониторингирования ребенка 7 лет с КПЖТ, которая трансформируется в фибрилляцию предсердий, после чего происходит восстановление синусового ритма.

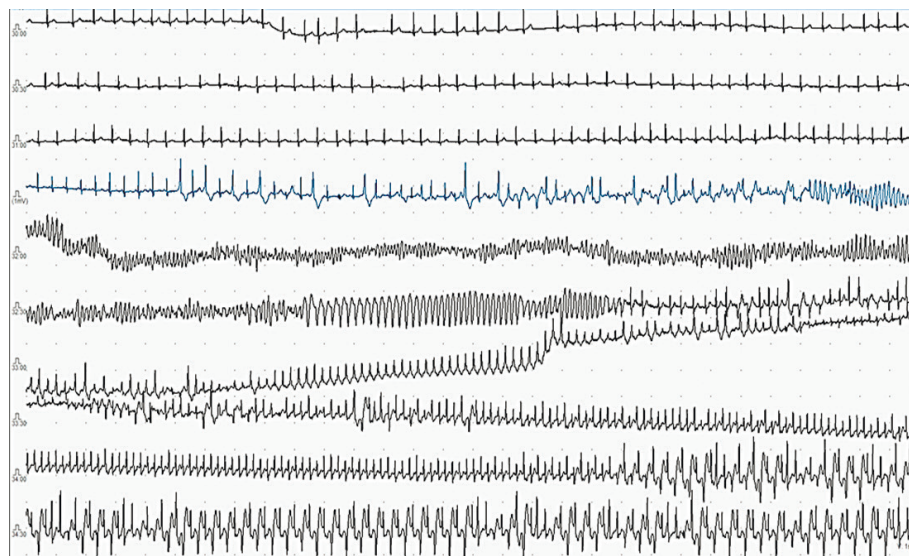


Рис. 4. Фрагмент холтеровского мониторингирования: полиморфная желудочковая бигеминия трансформируется в полиморфную желудочковую тахикардию с ЧСС 173-203 уд/мин с переходом в фибрилляцию желудочков.

вышают рефрактерность миокарда, препараты I класса (мембраностабилизирующие препараты) блокируют быстрые натриевые каналы, замедляя проведение в кардиомиоцитах предсердий и желудочков, системе Гиса-Пуркинью. При этом препараты IC класса имеют медленную кинетику и являются наиболее сильными антиаритмическими препаратами своего класса.

Согласно доступным данным литературы, распространенность суправентрикулярных нарушений ритма у больных КПЖТ не превышает 26% [18]. В нашем исследовании по меньшей мере один эпизод суправентрикулярной тахикардии зарегистрирован у каждого больного за период наблюдения, превышающий 10 лет. Следует отметить, что в большинстве случаев, регистрация пароксизма суправентрикулярной тахикардии происходила при анализе данных с ИКД-мониторинга, в то время как при ежегодном обследовании по данным холтеровского мониторирования и стресс-теста, суправентрикулярные нарушения ритма выявлялись у 63% больных (7 из 11).

Наше исследование подтверждает, что суправентрикулярные нарушения ритма, такие как атрио-вентрикулярные реципрокные тахикардии, фокусная предсердная тахикардия, фибрилляция и трепетание предсердий, могут служить триггерами желудоч-

ковых нарушений ритма у больных КПЖТ, в том числе полиморфной и двунаправленной желудочковой тахикардии, как показано на рис. 1-2. Кроме того, при КПЖТ желудочковые нарушения ритма могут сменяться наджелудочковыми, как это показано на рис. 3. По нашему мнению, полиморфизм нарушений ритма, характерный для больных КПЖТ и включающий наджелудочковые и желудочковые аритмии, обусловлен значимой нестабильностью и высоким проаритмогенным потенциалом миокарда на всех уровнях (как предсердий, так и желудочков). Суправентрикулярные триггеры играют крайне важную роль в развитии жизнеугрожающих состояний у пациентов с КПЖТ. В связи с этим своевременное активное выявление у данной категории больных наджелудочковых триггеров и назначение терапии, направленной на устранение суправентрикулярных нарушений ритма, имеет принципиальное значение и является дополнительным ресурсом повышения стрессоустойчивости миокарда желудочков и снижения риска развития жизнеугрожающих аритмий. Рис. 4 иллюстрирует возможность трансформации суправентрикулярной аритмии-триггера в фибрилляцию желудочков через полиморфную желудочковую тахикардию.

Немаловажную роль в контроле за суправентрикулярными триггерами у больных с КПЖТ играет ИКД-мониторинг, позволяющий валидировать наджелудочковые нарушения ритма как триггеры желудочковых аритмий у этих больных. Ранее было показано, что имплантация ИКД может быть сопряжена с развитием частых немотивированных срабатываний [14, 15, 19]. По нашим данным хотя бы одно такое срабатывание имело место у всех больных с ИКД (рис. 5). Снижение числа немотивированных срабатываний является важной задачей, стоящей перед каждым врачом при лечении больных с КПЖТ и ИКД.

Следует отметить, что подключение второго антиаритмического препарата из группы IC или III класса к базовой терапии бета-адреноблокатором достоверно снижает риск рецидивов жизнеугрожающих событий как за счет контроля суправентрикулярных аритмий-триггеров у больных с КПЖТ, так и снижения проаритмогенного потенциала миокарда. При этом должны быть достигнуты целевые дозы терапии бета-адреноблокаторами. Назначение комбинированной терапии на фоне субоптимальных доз бета-адреноблокаторов может быть не только малоэффективным, но и вести к усугублению заболевания и повышению рисков жизнеугрожающих событий. Согласно нашим наблюдениям, у больных с КПЖТ эффективно назначение бета-адреноблокаторов в дозах не менее 1 мг/кг/сут (атенолол, надолол), что согласуется с данными литературы [4, 20, 21].

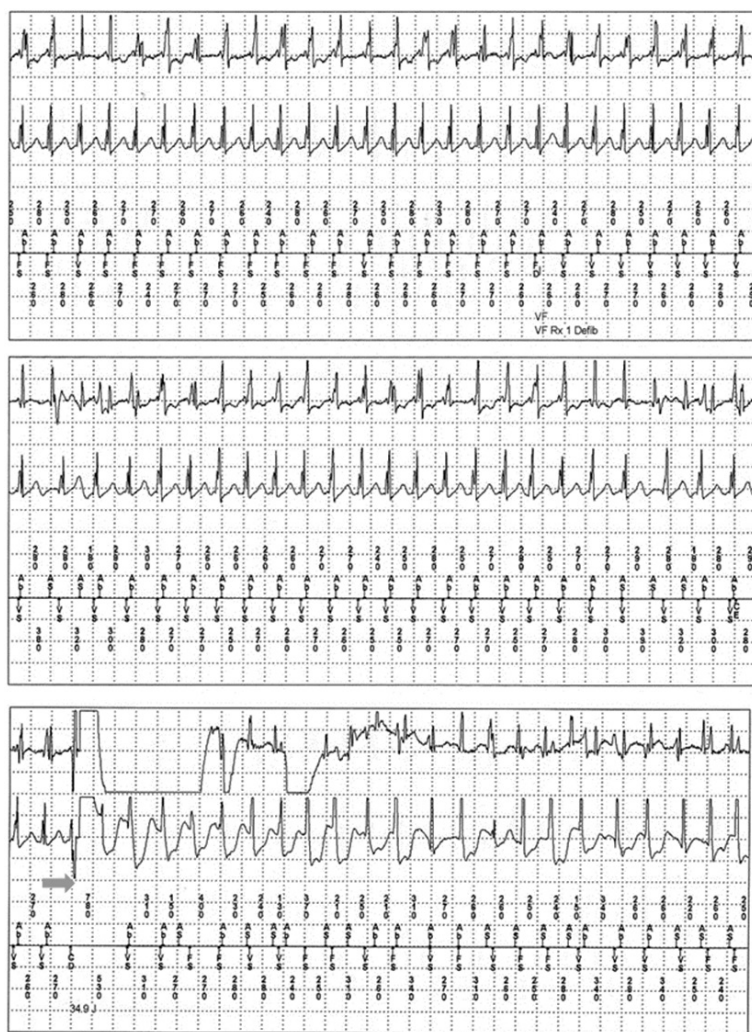


Рис. 5. Контроль системы ИКД: немотивированное срабатывание (нанесение разряда) на фоне суправентрикулярной тахикардии.

Таким образом, представленность суправентрикулярных нарушений ритма при КПЖТ может быть выше, чем полагали ранее, в связи с чем необходима активная тактика выявления наджелудочковых триггеров ЖТ у таких больных. Так как регистрация суправентрикулярных аритмий-триггеров влияет на эффективность тактики ведения больных и предупреждение развития жизнеугрожающих состояний, необходимо исключать наличие суправентрикулярных нарушений ритма у каждого больного с КПЖТ. В отсутствие возможности динамического анализа ИКД-мониторинга, следует рас-

смотреть показания к длительному мониторингованию ЭКГ. Применение комбинированной антиаритмической терапии является эффективным методом лечения и способствует достоверному снижению частоты рецидивов аритмических событий у больных с КПЖТ и, по нашему мнению, может способствовать повышению продолжительности и качества жизни в этой группе пациентов.

Ограничения исследования

К ограничениям исследования относится относительно малое количество больных, что обусловлено низкой встречаемостью заболевания.

ЛИТЕРАТУРА

1. Coumel P FJ, Lucet V, Attuel P, et al. Catecholamine-induced severe ventricular arrhythmias with Adams-Stokes syndrome in children: report of four cases. *Br Heart J*. 1978;(28-37).
2. Leenhardt A, Lucet V, Denjoy I, et al. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia in children: A 7- year follow-up of 21 patients. *Circulation*. 1995;91(5): 1512-9.
3. Pflaumer A, Davis AM. An Update on the Diagnosis and Management of Catecholaminergic Polymorphic Ventricular Tachycardia. *Heart Lung Circ*. 2019;28(3): 366-9. <https://doi.org/10.1016/j.hlc.2018.10.016>.
4. Roston TM, Vinocur JM, Maginot KR, et al. Catecholaminergic Polymorphic Ventricular Tachycardia in Children: Analysis of Therapeutic Strategies and Outcomes from an International Multicenter Registry. *Circulation: Arrhythmia and Electrophysiology*. 2015;8(3): 633-42. <https://doi.org/10.1161/CIRCEP.114.002217>.
5. Herron TJ, Milstein ML, Anumonwo J, et al. Purkinje cell calcium dysregulation is the cellular mechanism that underlies catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Heart Rhythm*. 2010;7(8): 1122-8. <https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2010.06.010>.
6. Ackerman MJ, Priori SG, Willems S, et al. HRS/EHRA expert consensus statement on the state of genetic testing for the channelopathies and cardiomyopathies: This document was developed as a partnership between the Heart Rhythm Society (HRS) and the European Heart Rhythm Association (EHRA). *Heart Rhythm*. 2011;8(8): 1308-39. <https://doi.org/10.1093/europace/eur245>.
7. Gray B, Bagnall RD, Lam L, et al. A novel heterozygous mutation in cardiac calsequestrin causes autosomal dominant catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Heart Rhythm*. 2016;13(8): 1652-60. <https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2016.05.004>.
8. Roston TM, Haji-Ghassemi O, Lapage MJ, et al. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia patients with multiple genetic variants in the PACES CPVT Registry. *PLoS ONE*. 2018;13(11). <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0205925>.
9. Lieve KV, Leenhardt A, van der Werf C. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Clinical Cardigenetics: Second Edition*. 2016: 193-200. <https://doi.org/10.1253/circj.CJ-16-0326>.
10. Roston TM, Yuchi Z, Kannankeril PJ, et al. The clinical and genetic spectrum of catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia: Findings from an international multicentre registry. *Europace*. 2018;20(3): 541-7. <https://doi.org/10.1161/CIRCEP.114.002217>.
11. Ассоциация детских кардиологов России. Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия. *Клинические рекомендации*. 2016. [Russian Association of Paediatric Cardiology. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Clinical Practice Guidelines*. 2016 (In Russ.)]
12. Priori SG, Blomstrom-Lundqvist C, Mazzanti A, et al. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death the Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC) Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). *European Heart Journal*. 2015;36(41): 2793-8671. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehv316>.
13. De Ferrari GM, Dusi V, Spazzolini C, et al. Clinical management of catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia the role of left cardiac sympathetic denervation. *Circulation*. 2015;131(25): 2185-93. <https://doi.org/10.1161/circulationaha.115.015731>.
14. Roston TM, Jones K, Hawkins NM, et al. Implantable cardioverter-defibrillator use in catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia: A systematic review. *Heart Rhythm*. 2018;15(12): 1791-9. <https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2018.06.046>.
15. Roston TM, Hart A, Krahn AD, et al. The challenge of implantable cardioverter-defibrillator programming and shock interpretation in treatment-refractory catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *J Cardiovasc Med (Hagerstown)*. 2019;20(8): 569-71. <https://doi.org/10.2459/JCM.0000000000000814>.
16. Veith M, El-Battrawy I, Roterberg G, et al. Long-Term Follow-Up of Patients with Catecholaminergic Polymorphic Ventricular Arrhythmia. *J Clin Med*. 2020;9(4). <https://doi.org/10.3390/jcm9040903>.
17. Kannankeril PJ, Moore JP, Cerrone M, et al. Efficacy of flecainide in the treatment of catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia a randomized clinical trial. *JAMA Cardiology*. 2017;2(7): 759-66. <https://doi.org/10.1001/jamacardio.2017.1320>.
18. Lieve KV, van der Werf C, Wilde AA. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Circulation Journal*. 2016;80(6):1285-91. <https://doi.org/10.1253/circj.CJ-16-0326>.
19. Roses-Noguer F, Jarman JWE, Clague JR, et al. Outcomes of defibrillator therapy in catecholaminergic poly-

- morphic ventricular tachycardia. *Heart Rhythm*. 2014;11(1): 58-66. <https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2013.10.027>.
20. Ackerman MJ, Priori SG, Dubin AM, et al. Beta-blocker therapy for long QT syndrome and catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia: Are all beta-blockers equivalent? *Heart Rhythm*. 2017;14(1): e41-e4. <https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2016.09.012>.
21. Singh M, Morin DP, Link MS. Sudden cardiac death in Long QT syndrome (LQTS), Brugada syndrome, and catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia (CPVT). *Prog Cardiovasc Dis*. 2019;62(3): 227-34. <https://doi.org/10.1016/j.pcad.2019.05.006>.



СЕРГЕЮ ПАВЛОВИЧУ ГОЛИЦЫНУ 70 ЛЕТ

Всероссийское общество специалистов по клинической аритмологии, электрофизиологии и электрокардиостимуляции, редакционная коллегия журнала «Вестник аритмологии» и трудовой коллектив ФГБУ «НМИЦ кардиологии» МЗ РФ поздравляют с юбилеем профессора Сергея Павловича Голицына; 2 декабря 2021 года ему исполнилось 70 лет.

Сергей Павлович Голицын начал работать во Всесоюзном кардиологическом научном центре АМН СССР (ныне центр носит название ФГБУ «НМИЦ кардиологии» МЗ РФ) в 1975 году после окончания обучения во 2-м Московском ордена Ленина Государственном Медицинском Институте имени Н.И.Пирогова. В стенах этого учреждения он продолжает трудиться и сегодня, спустя 45 лет, пройдя путь от клинического ординатора до профессора, руководителя отдела клинической электрофизиологии и рентгенохирургических методов лечения нарушений ритма сердца, являющегося одним из ведущих подразделений центра.

В своей работе Сергей Павлович всегда успешно совмещал передовые интервенционные методы и новейшие достижения фармакотерапии. Так, в 1976 году, он впервые в СССР участвовал в проведении внутрисердечного электрофизиологического исследования у больного синдромом Вольфа-Паркинсона-Уайта. Уникальные антиаритмические препараты, разработанные в нашей стране, - этмозин, этацизин, аллапинин, нибентан и рефралон - были внедрены в практику по результатам клинических испытаний, выполненных под его внимательным руководством.

Деятельность Сергея Павловича Голицына всегда отличалась широтой научных интересов, выходящих далеко за пределы проблематики нарушений ритма и проводимости сердца. Работа возглавляемого им отдела со дня основания была ориентирована на тесное взаимодействие с другими подразделениями кардиологического центра и учреждениями, работающими как в области фундаментальной науки, так и в сфере клинической практики.

Сергей Павлович является автором 350 научных публикаций в отечественных и международных изданиях, соавтором 7 монографий, 7 патентов. Под его чутким руководством и при самом активном участии во всех научных работах защищены 20 кандидатских и 5 докторских диссертаций. В 2003 году С.П.Голицын в составе группы авторов удостоен Государственной премии Российской Федерации за разработку и внедрение в клиническую практику оригинального отечественного препарата III класса, получившего название нибентан. Многие годы Сергей Павлович является членом редакционной коллегии журнала «Вестник аритмологии».

Безусловно, Сергей Павлович преуспел не только как учёный, но и как практикующий врач. Его имя широко известно и пользуется заслуженным уважением в медицинских кругах. К нему продолжают регулярно обращаться за советами коллеги из самых разных медицинских учреждений нашей страны как к высококвалифицированному специалисту, обладающему уникальными энциклопедическими знаниями и безупречной репутацией врача, который не боится взять на себя ответственность за пациента даже в самых непростых клинических ситуациях.

От всей души поздравляем Сергея Павловича с юбилеем, желаем ему здоровья, бодрости духа, новых смелых начинаний, и пусть успех и удача всегда будут оставаться Вашими верными спутниками!!!