

**КЛИНИЧЕСКИЕ НАБЛЮДЕНИЯ**

Е.А.Покушалов, А.Н.Туров, П.Л.Шугаев

**АТРИОФАСЦИКУЛЯРНЫЙ ТРАКТ У ДЕВОЧКИ С БЛОКАДОЙ ПРАВОЙ НОЖКИ ПУЧКА ГИСА****ФГУ «Новосибирский НИИ патологии кровообращения им. акад. Е.Н.Мешалкина Федерального агентства по высокотехнологичной медицинской помощи», Новосибирск, Россия**

*Представлен клинический случай 14-летней девочки с аномалией Эбштейна, которой сопутствовал синдром предвозбуждения в виде двух атриовентрикулярных путей и истинного атриофасцикулярного тракта Махейма; последний функционировал в виде антидромной и ортодромной тахикардии.*

**Ключевые слова:** дополнительные пути проведения, пароксизмальные тахикардии, атриофасцикулярный тракт, тракт Махейма, аномалия Эбштейна, радиочастотная катетерная абляция.

*The case report is presented of a 14-year-old female patient with Ebstein's disease with concomitant pre-excitation syndrome because of existence of two atrio-ventricular pathways and true atrio-fascicular Maheim tract, the latter being a substrate of both antidromic and orthodromic tachycardias.*

**Key words:** accessory pathways, paroxysmal tachycardias, atrio-fascicular tract, Maheim tract, Ebstein's disease, radiofrequency catheter ablation.

Известно, что аритмии, вызванные дополнительными проводящими путями (ДПП), являются частой находкой при аномалии Эбштейна и встречаются у 10-23% (по данным различных авторов) больных с данной патологией [2, 4]. В структуре ДПП у таких пациентов обнаружены не только дополнительные предсердно-желудочковые пучки (пучки Кента), но и тракты Махейма [3, 7-8].

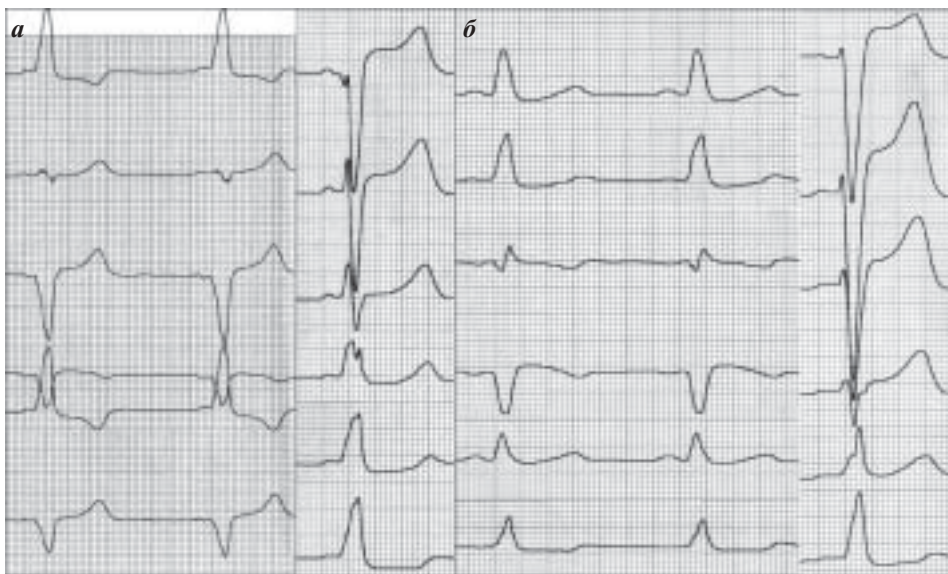
Ниже приводится описание клинического случая, при котором два пучка Кента и тракт Махейма были обнаружены у девочки с аномалией Эбштейна и эффективно устранены при помощи катетерной радиочастотной абляции (РЧА).

Пациентка Р., 14 лет впервые поступила в аритмологическое отделение в марте 2006 года с диагнозом: Манифестирующий синдром WPW с пароксизмами антидромной тахикардии. Из анамнеза известно следующее: с раннего детства на поверхностной электрокардиограмме (ЭКГ) регистрируются признаки синдрома WPW. Девочка находилась под наблюдением детского кардиолога. С 11 лет появились кратковременные приступы учащённого сердцебиения с внезапным началом и окончанием, продолжающиеся на протяжении 2-12 минут. С 13 лет приступы удлинились до 30-60 минут. При регистрации ЭКГ выявлена тахикардия «с широкими комплексами» с частотой сердечных сокращений (ЧСС) - 150 уд/мин, которая была интерпретирована как антидромная.

*На ЭКГ: синусовый ритм, 67 в минуту. Признаки преэкситации (рис. 1а).*

*Эхокардиография: конечный диастолический размер (КДР) левого желудочка (ЛЖ) - 41 мм, конечный систолический размер КСР ЛЖ - 24 мм, конечный диастолический объем (КДО) ЛЖ - 72 мл, ударный объем (УО) - 53 мл, фракция выброса - 73%. Левое предсердие - 34 x 36 мм, правое предсердие - 48 x 42 мм, правый желудочек - 22 мм. Увеличены правые отделы сердца. Трикуспидальная регургитация 3 ст. по распространению; по объёму - выраженная. Точка смыкания створок трикуспидального клапана смещена ниже фиброзного кольца на 16 мм.*

Таким образом, в процессе обследования у девочки верифицирован врождённый порок сердца: аномалия Эбштейна, определены показания к его хирургическому лечению. Первым этапом решено провести катетерную радиочастотную абляцию ДПП.



**Рис. 1.** Стандартная электрокардиограмма пациентки Р. 11 лет: а - исходно, б - перед повторной катетерной абляцией. Объяснения в тексте.

31 марта 2006 года выполнена РЧА правостороннего заднего ДПП (правого нижнего по классификации Cosio-Anderson). Однако на четвёртый день после операции документирован рецидив: при записи электрокардиограммы вновь появилась дельта-волна, но её форма уже отличалась от наблюдавшейся исходно. Также видны выраженные различия в конфигурации зубцов R в отведениях II, III, aVR, aVF, V1, V4 (рис. 16).

9 апреля 2006 года проведена повторная РЧА среднесептального ДПП (заднего парасептального по классификации Cosio-Anderson). Т.о. было установлено наличие второго пучка Кента. Послеоперационный период протекал без осложнений. При контрольном чреспищеводном электрофизиологическом исследовании (ЭФИ) пароксизмы тахикардии не индуцировались. Во время контрольного суточного мониторирования дельта-волна не регистрировалась.

14 апреля 2006 года выполнена радикальная коррекция порока сердца в условиях искусственного кровообращения в объёме пластики трикуспидального клапана с пликацией атриализованной части. Продолжительность искусственного кровообращения составила 90 минут, время окклюзии аорты - 65 минут. Послеоперационный период протекал без осложнений. Девочка выписана в хорошем состоянии на 10-е сутки после последней процедуры.

После выписки ребёнок находился на диспансерном наблюдении детского кардиолога и аритмолога НИИПК. Девочка жалоб не предъявляла. В мае 2007 года (через 13 месяцев после хирургического лечения) возобновились приступы сердцебиения с ЧСС - 220 в

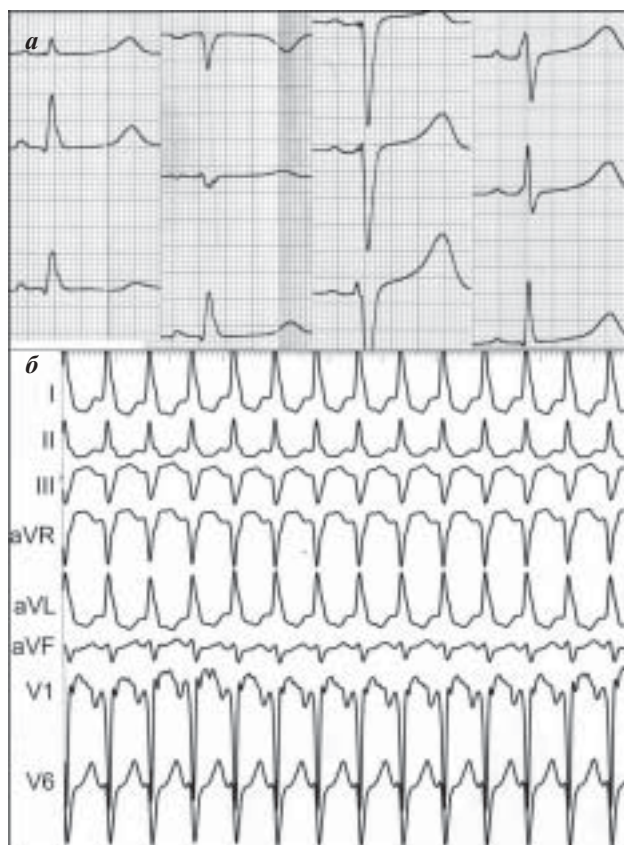


Рис. 2. Поверхностная электрокардиограмма больной P. перед проведением третьей РЧА: а - в покое, б - во время приступа тахикардии с ЧСС 230 уд/мин.

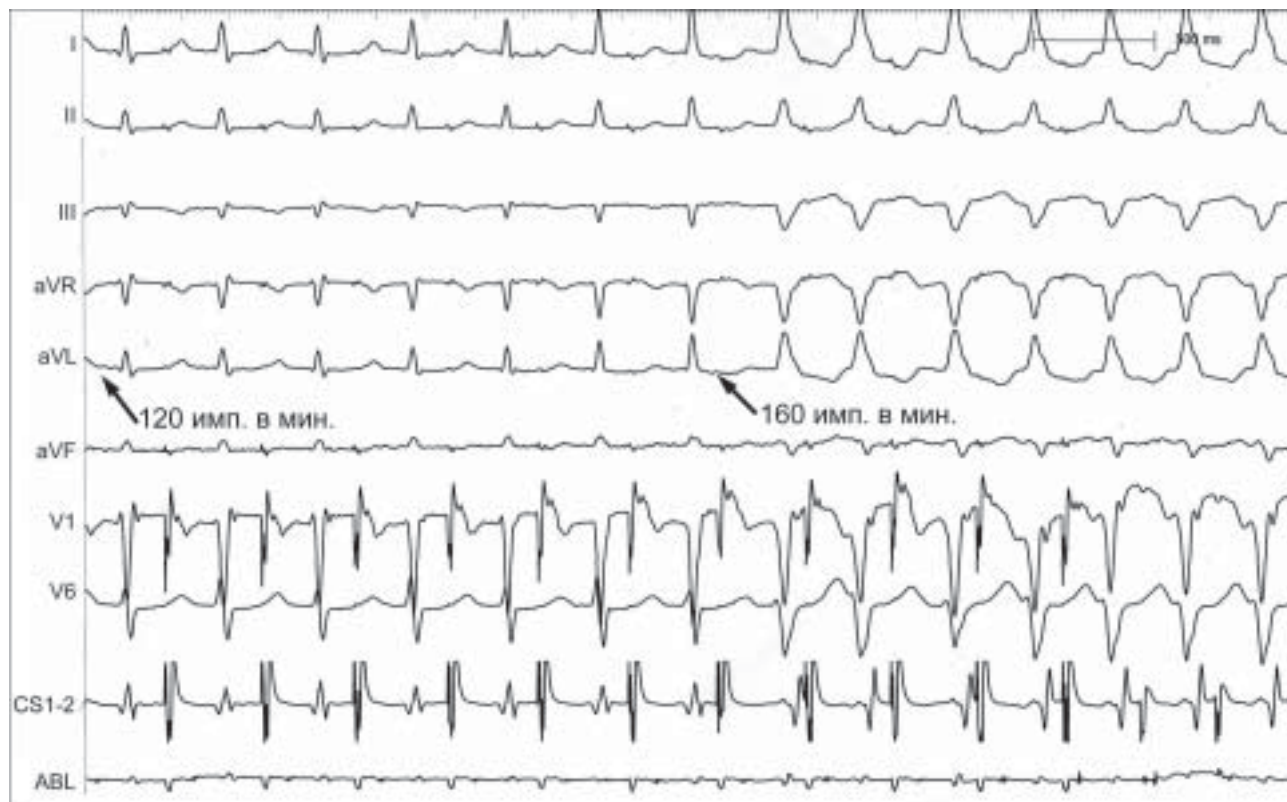
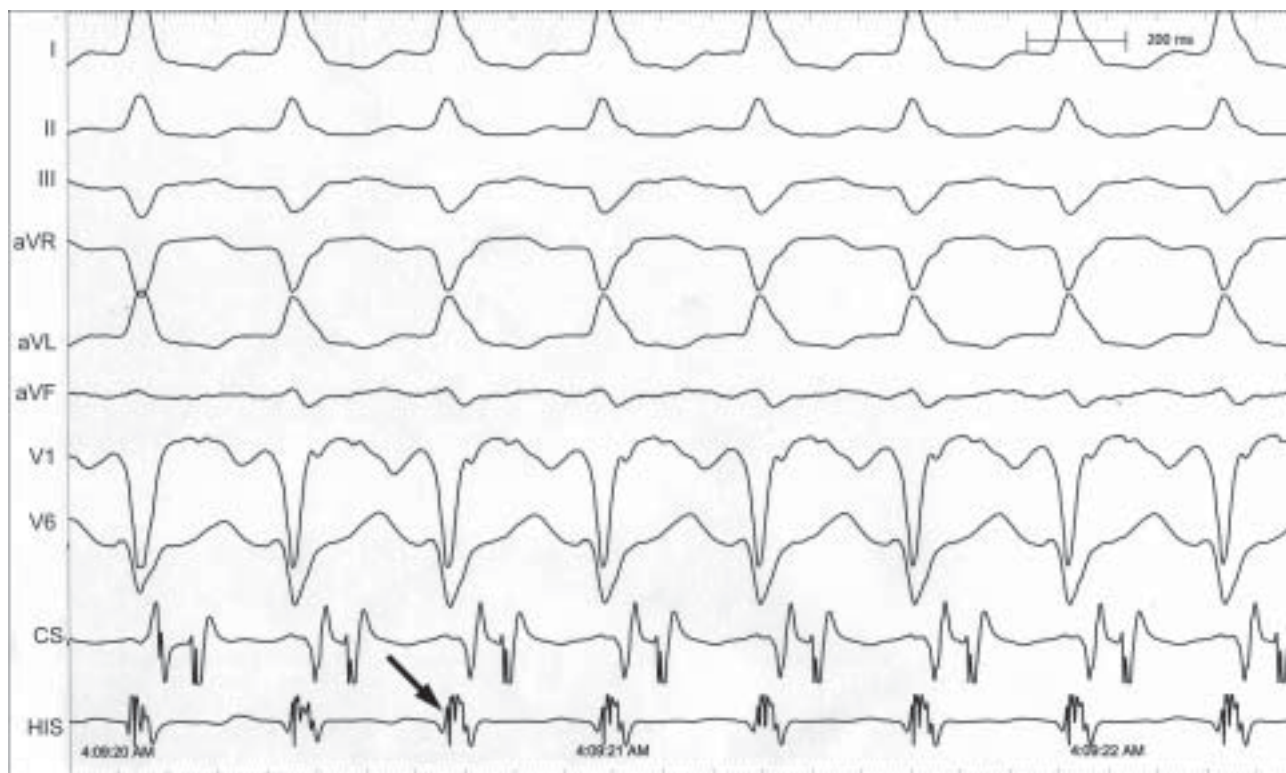
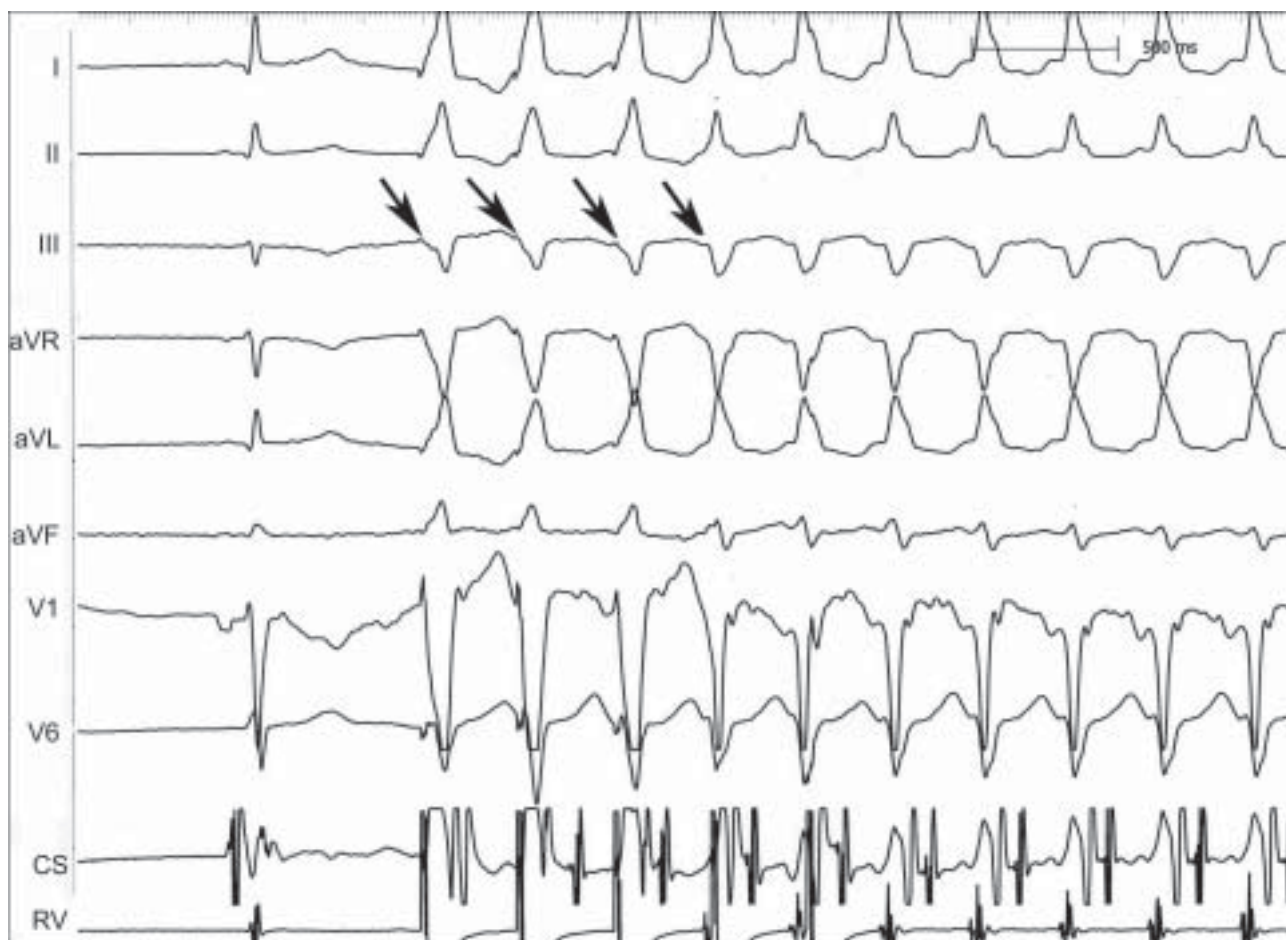


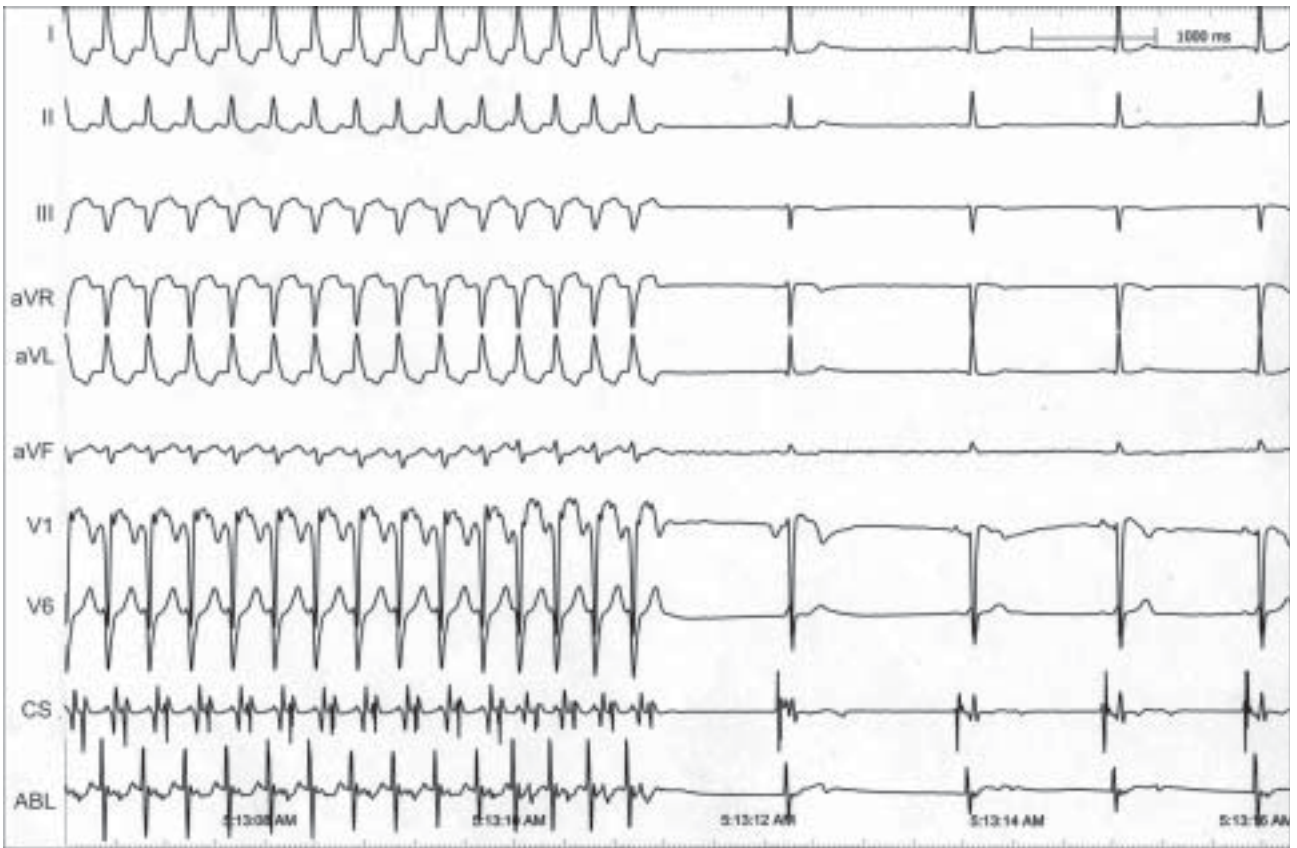
Рис. 3. Фрагмент внутрисердечного ЭФИ больной P. - учащающаяся ЭКС левого предсердия. Переключение на ДПП происходит на частоте 160 имп/мин. Здесь и далее I, II, III, aVR, aVL, aVF, V1, V6 - отведения поверхностной электрокардиограммы, CS - электрограмма коронарного синуса, ABL - электрограмма абляционного электрода.



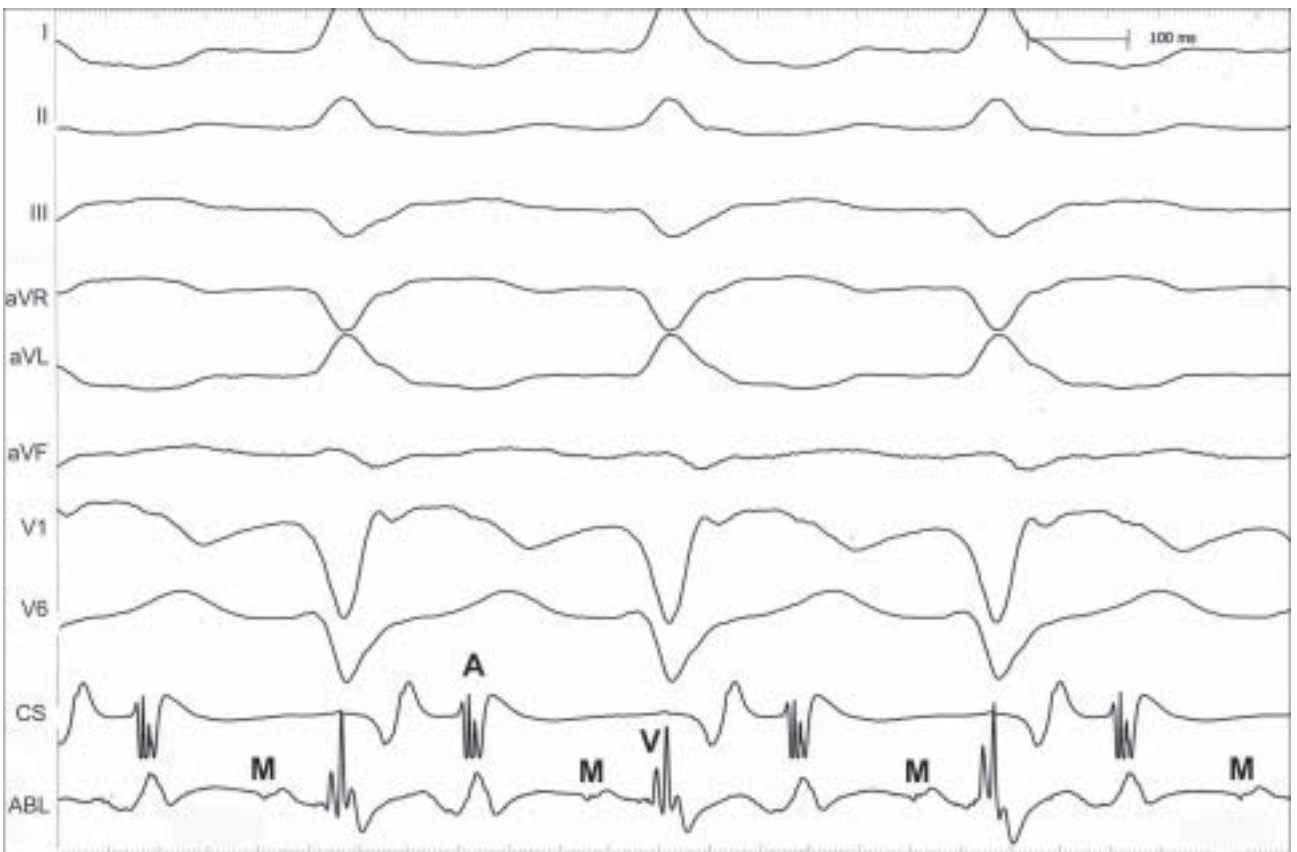
**Рис. 4.** Фрагмент внутрисердечного ЭФИ больной Р. - антидромная АВ тахикардия. Стрелка показывает непрерывную электрическую активность на гисограмме (HIS). Объяснения в тексте.



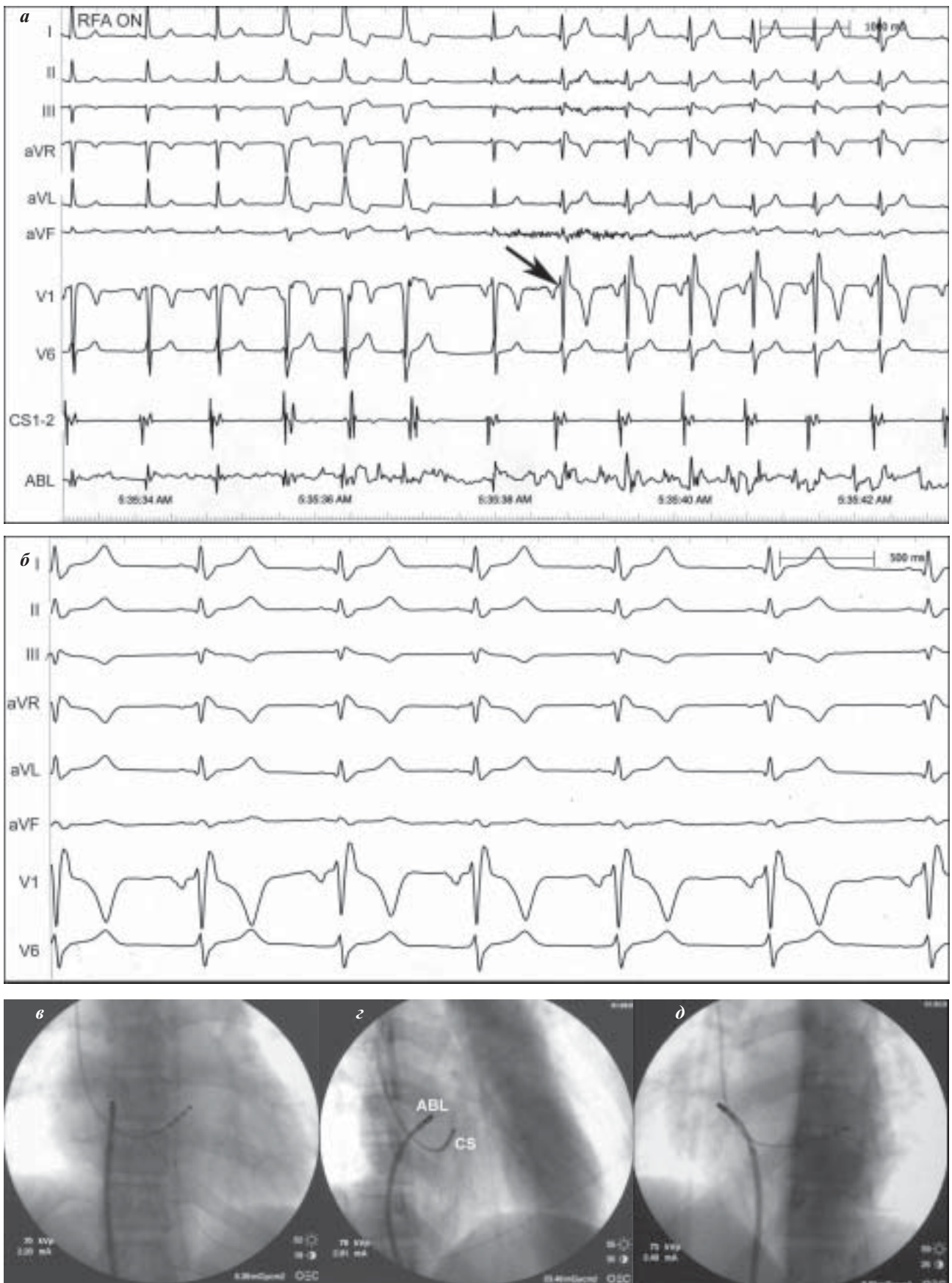
**Рис. 6.** Фрагмент внутрисердечного ЭФИ больной Р. - ЭКС из области активационного «прорыва» АФТ в переднюю стенку правого желудочка. Нанесены четыре стимула (стрелки), которые индуцировали пароксизм антидромной тахикардии. Обращает на себя внимание, что форма стимулированных и тахикардических комплексов идентична во всех отведениях ЭКГ, что говорит о совпадении места стимуляции и точки активационного «прорыва» АФТ.



*Рис. 7. Фрагмент внутрисердечного ЭФИ больной Р. - момент РЧА в области активационного «прорыва» АФТ. Отмечается купирование тахикардии и восстановление синусового ритма. В то же время форма QRS на синусовом ритме не меняется.*



*Рис. 8. Фрагмент внутрисердечного ЭФИ больной Р. - зарегистрирована электрограмма с абляционного электрда (ABL), расположенного в месте прохождения АФТ через кольцо трёхстворчатого клапана. Обозначен спайк пучка Махейма (спайк М) в диапазоне интервала А-В.*



**Рис. 9.** Этап РЧА атриофасцикулярного тракта в месте его пересечения с фиброзным кольцом: **а** - момент абляции, стрелкой отмечена ликвидация проведения через ДПП, что проявилось в виде изменения морфологии QRS по типу полной блокады ППП, **б** - синусовый ритм после абляции, **в, г, д** - рентгенограммы положения электродов в передней, правой косо́й (РАО-30°) и левой косо́й (LAO-30°) проекциях соответственно, где CS - 10-полюсный электрод расположенный в коронарном синусе, ABL - абляционный электрод.

минуту (рис. 2б), которые переносились девочкой тяжелее, чем дооперационные пароксизмы. Вне приступа на ЭКГ: синусовый ритм без дельта-волны. ЧСС - 65 в минуту (рис. 2а).

Чреспищеводное ЭФИ: при учащающейся стимуляции отмечается появление феномена предвозбуждения. На точке Венкебаха (220 в минуту) индуцируется стойкая тахикардия «с широкими комплексами».  $R-P' = 100$  мс.

Суточное мониторирование: синусовый ритм с ЧСС от 44 в минуту до 139 в минуту (средняя - 72 в минуту). Желудочковая экстрасистолия - 320 в сутки. В течение суток 24 эпизода ритма с преходящей волной «дельта».

Возобновление пароксизмов тахикардии и дельта-волны явилось показанием к повторной РЧА по поводу рецидива синдрома WPW. Проведены два диагностических электрода: 10-полюсный в коронарный синус и 4-полюсный - к пучку Гиса / в правое предсердие / правый желудочек.

При учащающейся электростимуляции левого предсердия на частоте 160 импульсов в минуту произошло «переключение» атриовентрикулярного (АВ) проведения с АВ узла на субстрат, проводящий с широкими комплексами QRS (рис. 3). Причём интервал St-R продолжал прогрессивно увеличиваться вплоть до достижения точки Венкебаха (220 импульсов в минуту), что доказывало декрементный характер проведения по «шунтирующему» субстрату. Во время программированной электростимуляции левого предсердия с базовой частотой 120 имп/мин при задержке экстрастимула 420 мс также отмечено «переключение» на ДПП,

эффективный рефрактерный периодом которого составил 260 мс. При этом на гисограмме исчезал спайк пучка Гиса (Н).

Учащающейся электростимуляцией ЛП на точке Венкебаха индуцируются стойкие пароксизмы тахикардии с «широкими комплексами» с ЧСС 230 в минуту (рис. 4). При этом наименьший интервал VA регистрировался в септальной области, а на гисограмме отмечалась непрерывная электрическая активность, соответствующая интервалу VA и отсутствие H-потенциала на отрезке А-V, что свидетельствовало о ретроградном проведении через АВ соединение.

Наличие феномена «переключения» при учащающейся электростимуляции с расширением комплекса QRS и исчезновением H-потенциала, «ширококомплексной» тахикардии с идентичной формой QRS, но, в то же время, декрементное проведение по ДПП при программированной электростимуляции позволили установить антидромную тахикардию, связанную с функционированием атриофасцикулярного тракта (АФТ).

Подключена система навигационного картирования CARTO. На фоне антидромной тахикардии построено электроанатомическое изображение правого желудочка. В процессе картирования зарегистрировано 103 активационных точки. Источник патологического возбуждения правого желудочка (прорыв через ДПП) обнаружен в его передней стенке на расстоянии 2 см от фиброзного кольца трёхстворчатого клапана (рис. 5 - см. на цветной вклейке). При асинхронной электростимуляции из этой области отмечается полное соответствие формы стимуляционного QRS тахикардическому во всех поверхностных отведениях (рис. 6).



Рис. 10. Фрагмент контрольного внутрисердечного ЭФИ. Момент достижения точки Венкебаха при учащающейся ЭКС левого предсердия на частоте 160 имп. в мин. Переключение на «шунтирующий» АФТ отсутствует. Скорость 50 мм/сек. Звёздочками обозначены спайки ЭКС.

В данную зону нанесены три аппликации радиочастотной энергии при мощности 45 Вт, температуре на кончике электрода 40 °С и скорости орошения 17 мл/мин. Во время воздействия многократно отмечалось купирование тахикардии на уровне АФТ (за счёт интервала А-В), однако форма QRS не менялась и при учащающей электростимуляции сохранялся феномен предвозбуждения (рис. 7).

Из области наиболее ранней активации был отмечен перпендикуляр к фиброзному кольцу, что явилось проекцией желудочковой части АФТ. В месте пересечения данной проекции и трёхстворчатого клапана обнаружен спайк в диапазоне интервала А-В, который является спайком атриофасцикулярного тракта Махейма (спайк М) (рис. 8).

В эту точку также нанесены две радиочастотных аппликации. Во время воздействия на синусовом ритме комплекс QRS внезапно изменился (паттерн полной блокады правой ножки пучка Гиса), что свидетельствовало о полном устранении проведения по АФТ (рис. 9).

При последующей электростимуляции левого предсердия АВ проведение осуществлялось только по АВ соединению, что проявлялось комплексами QRS с морфологией блокады правой ножки (ПНПГ). Точка Венкебаха составила 150 импульсов в минуту - частота, на которой ранее происходило переключение на АФТ (рис. 10). Таким же образом произошло снижение эффективного рефрактерного периода до 420 мс. Никакими видами ЭКС на фоне введения раствора атропина индуцировать тахикардию не удавалось.

Послеоперационный период протекал без осложнений. Девочка выписана на 6-ой день после аблации. Проведение контрольных исследований (чреспищеводное ЭФИ и суточное мониторирование) не обнаружило признаков функционирования ДПП. При последующем наблюдении: приступов сердцебиения не было. При регистрации ЭКГ отмечается отсутствие дельта-волны, форма QRS соответствует полной блокаде ПНПГ.

## ОБСУЖДЕНИЕ

Аномалия Эбштейна - врождённый порок, который связан с нарушением формирования фиброзного трёхстворчатого кольца. Поэтому она зачастую сочетается с предсердно-желудочковыми ДПП и аномалиями АВ соединения [1, 3-4, 6]. Впервые подобное сочетание было показано Rossi в 1984 году [9]. В нашем примере аномалия Эбштейна у 14-летней девочки сочеталась с двумя пучками Кента и атриофасцикулярным трактом (рис. 11), то есть три ДПП были расположены по периметру трёхстворчатого кольца.

Заслуживает внимания тот факт, что каждый следующий ДПП начинал функционировать через какое-то время после устранения предыдущего: среднесептальный - через несколько дней после аблации заднего правого ДПП, а АФТ - через 13 месяцев (!) после ликвидации последнего. Эта динамика легко прослеживается по серии электрокардиограмм данной пациентки (рис. 1, 2а, 9б). Манифестация второго (среднесептального) ДПП сопровождалась исчезновением дельта-волны в от-

ведениях I, aVL, V1 и V6 и изменением её ориентации в отведении aVF; произошла деформация комплексов QRS в отведениях II (rs перешел в R), III (Q перешел в rsR'), aVR (QR перешел в Q), aVF (Q перешел в R), V1 (Q перешел в rS), V4 (R перешел в rS). Манифестация АФТ сопровождалась чуть видимой дельта-волной в V5, при этом произошла деформация комплексов QRS в отведениях II (rs перешел в R), III (Q перешел в qR'), aVR (QR перешел в Q), aVL (R перешел в rS), aVF (Q перешел в qR), V1 (Q перешел в rS), V4 (R перешел в rS), V5 (R перешел в Rs). Наконец, после устранения АФТ: дельта-волна отсутствовала во всех отведениях, а комплексы QRS приобрели типичную морфологию блокады ПНПГ. Таким образом, наиболее информативными в наблюдении за ЭКГ-динамикой были отведения III, aVR, aVF, V1, V4 и V6.

В течение длительного времени существует активная дискуссия в отношении природы феномена Махейма [2, 5]. Данный паттерн объясняется существованием нодовентрикулярного тракта либо атриофасцикулярного тракта [3-5]. В данном клиническом случае был обнаружен именно АФТ. Поскольку проведение по данному субстрату было декрементным, сопровождалось исчезновением спайка пучка Гиса и, напротив, появлением самостоятельного спайка Махейма в проекции ДПП. Всё это позволяет констатировать в качестве субстрата АФТ добавочный АВ узел с собственным осумкованным пучком, который активировал раньше всего переднюю стенку ПЖ (рис. 12 - см. на цветной вклейке).

Особенностью данной пациентки явилась естественная блокада правой ножки пучка Гиса, которая стала следствием самого порока сердца, но была выявлена только в ходе последней РЧА, когда был полностью устранён АФТ и проведение возобновилось через нормальное АВ соединение. Появление в конечном итоге полной блокады ПНПГ нельзя объяснить никаким другим образом, поскольку ПНПГ отстояла от АФТ более чем на 23 мм и не могла быть повреждена при аблации. Таким образом, исходно (до операции) АВ проведение осуществлялось одновременно по АВ узлу (который активировал перегородку и левый желудочек) и по АФТ (который активировал правый желудочек через его переднюю стенку, функционируя как ПНПГ). Следовательно, комплексы QRS носили сливной характер. Сопоставимые скоростные свойства двух АВ пучков имитировали отсутствие дельта-волны.

Данный пример представляет интерес ещё двумя моментами.

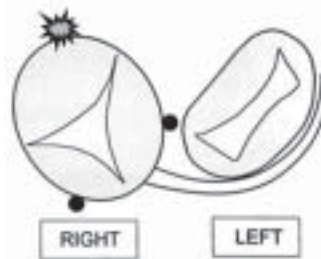
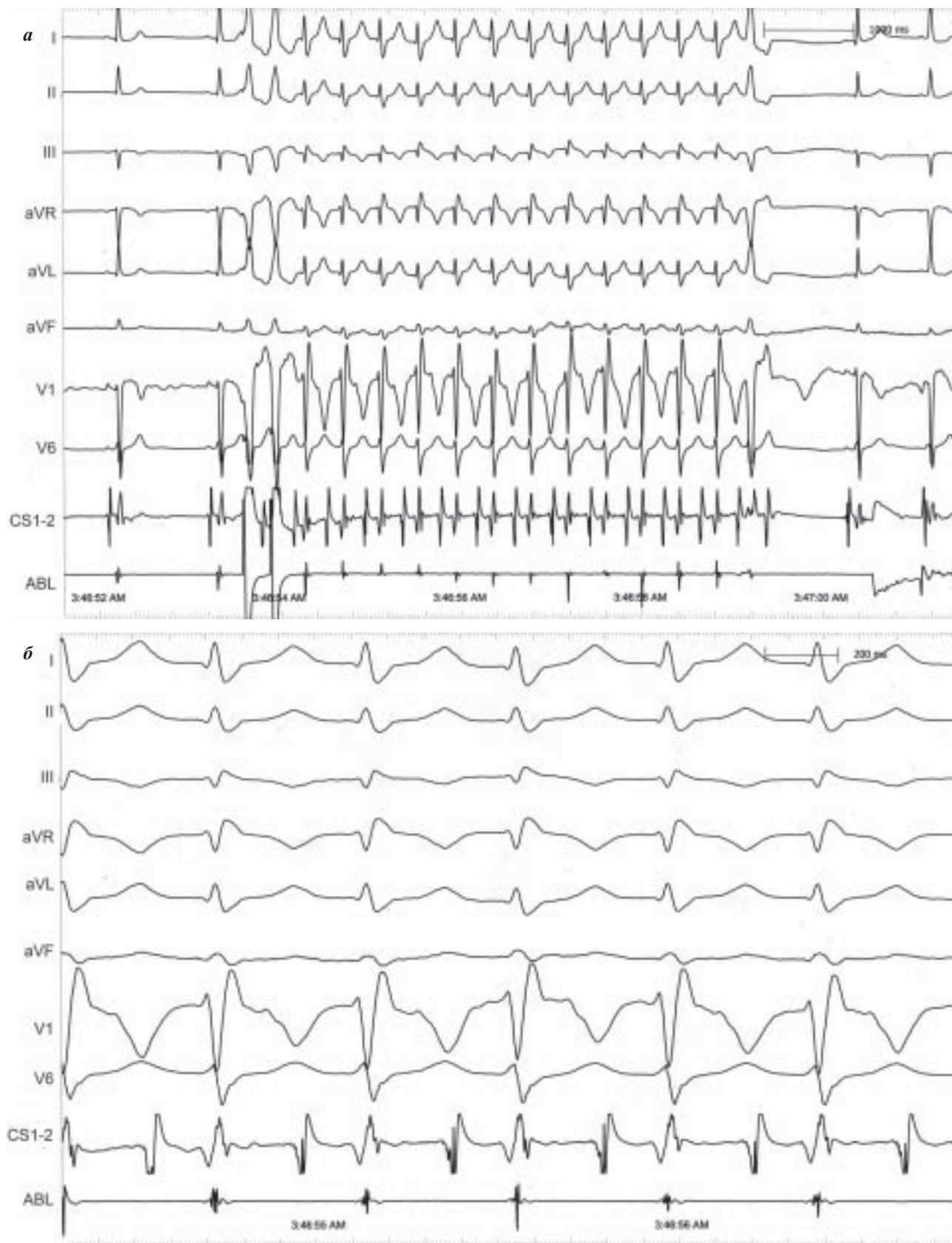


Рис. 11. Схема расположения ДПП у пациентки Р. Чёрные маркёры - пучки Кента, звёздочка - проекция АФТ.

Во-первых. Использование системы CARTO. Катетерная абляция АФТ производится обычно классическим (рентген-анатомическим способом) [7-8]. Однако, это встречает ряд трудностей [2], поскольку место активаци-

онного «прорыва» АФТ может происходить на большом протяжении, начиная от фиброзного кольца и заканчивая верхушкой ПЖ. Изменённая анатомия правого желудочка и «сложная» электрограмма в области атриализован-



**Рис. 13.** Ортодромная тахикардия с ретроградным функционированием АФТ: а - индукция тахикардии парной стимуляцией правого желудочка и купирование спонтанной желудочковой экстрасистолы, б - ортодромная тахикардия. Объяснения в тексте.



ной части также создаёт ряд проблем. В нашем случае активационный «прорыв» осуществлялся в толщу передней стенки ПЖ и абляция в этой зоне не принесла эффект, по-видимому, в силу анатомических особенностей ветвления дистального конца АФТ. Напротив, проекция АФТ на трёхстворчатый клапан позволила найти точку его пересечения с фиброзным кольцом, т.е. проекцию самой компактной части АФТ, где первая же аппликация оказалась эффективной. Таким образом, именно система CARTO позволила проследить не только функционирование АФТ, но и его анатомию на всём протяжении.

Во-вторых. Циркуляция re-entry в двух направлениях: антидромном и ортодромном, что обычно оспаривается классической электрофизиологией в отношении АФТ [3-4]. Однако у данной пациентки мы наблюдали на протяжении процедуры запуск устойчивой тахикардии с характеристиками, отличными от антидромных: ЧСС - 150 в минуту, VA - 257 мс и форма комплек-

сов с полной блокадой ПНПГ, что соответствует антеградному проведению по АВ узлу (рис. 13). Спайк пучка Гиса регистрировался на отрезке А-V, а спайк пучка Махейма на отрезке V-A. Оба вида тахикардии перестали индуцироваться после устранения АФТ.

### ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Данное клиническое наблюдение показывает возможность последовательной манифестации нескольких ДПП у пациентов с аномалией Эбштейна. Важно, что одинаковые скоростные характеристики АВ узла и АФТ при наличии спонтанной блокады ПНПГ могут создавать «сливные» комплексы QRS без признаков преэкситации. Использование систем электроанатомической навигации может быть полезно для картирования проекции АФТ, что позволяет добиться быстрого эффекта при выполнении радиочастотной абляции в месте его пересечения с фиброзным кольцом.

### ЛИТЕРАТУРА

1. Cappato R., Schluter M., Weiss C. et al. Radiofrequency current catheter ablation of accessory atrioventricular pathways in Ebstein's anomaly // *Circulation*. - 1996. - V.94. - P.376-383.
2. Chauvaud S. M., Brancaccio G., Carpentier A. F. Cardiac arrhythmia in patients undergoing surgical repair of Ebstein's anomaly // *Ann. Thorac. Surg.* - 2001. - V.71, N.5. - P.1547 - 1552.
3. De Lemos J.A., Delacretaz E., Piana R.N. et al. Ebstein's anomaly associated with an anomalous coronary artery, 2 myocardial bridges, and a Mahaim fiber // *Circulation*. - 1999. - V.100. - P.1757-1759.
4. Ho S. Y., Goltz D., McCarthy K. et al. The atrioventricular junctions in Ebstein malformation // *Heart*. - 2000. - V.83. - P.444-449.
5. Mahaim I. Kent's fiber and the AV paraspecific conduction through the upper connection of the bundle of His-Tawara // *Am. Heart J.* - 1947. - V.33. - P.651-653.
6. Misaki T., Watanabe G., Iwa T. et al. Surgical treatment of patients with Wolff-Parkinson-White syndrome and associated Ebstein's anomaly // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* - 1995. - V.110. - P.1702-1707.
7. Okishige K., Azegami K., Goseki Y. et al. Radiofrequency ablation of tachyarrhythmias in patients with Ebstein's anomaly // *Int. J. Cardiol.* - 1997. - V.60. - P.171-180.
8. Reich J.D., Auld D., Hulse E. et al. The pediatric radiofrequency ablation registry's experience with Ebstein's anomaly // *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* - 1998. - V.9. - P.1370-1377.
9. Rossi L., Thiene G. Mild Ebstein's anomaly associated with supraventricular tachycardia and sudden death: clinicomorphologic features in 3 patients // *Am. J. Cardiol.* - 1984. - V.53. - P.332-334.