

УДК 616.12-008.318:616.124-092]-053.2

DOI: 10.20538/1682-0363-2018-2-60-70

Для цитирования: Плотникова И.В., Джаффарова О.Ю., Свинцова Л.И., Саушкин В.В., Ковалев И.А. Аритмии у детей с функционально единственным желудочком сердца. *Бюллетень сибирской медицины*. 2018; 17 (2): 60–70.

Аритмии у детей с функционально единственным желудочком сердца

Плотникова И.В.¹, Джаффарова О.Ю.¹, Свинцова Л.И.¹, Саушкин В.В.¹, Ковалев И.А.²

¹ Научно-исследовательский институт (НИИ) кардиологии, Томский национальный исследовательский медицинский центр (ТНИМЦ) Российской академии наук (РАН)
Россия, 634012, г. Томск, ул. Киевская, 111а

² Научно-исследовательский клинический институт (НИКИ) педиатрии имени академика Е.Ю. Вельтищева Российского национального исследовательского медицинского университета (РНИМУ) имени Н.И. Пирогова
Россия, 125412, г. Москва, ул. Галдомская, 2

РЕЗЮМЕ

Цель исследования – изучить распространенность и структуру нарушений ритма и проводимости сердца у детей с врожденным пороком сердца (ВПС) с функционально единственным желудочком сердца (ФЕЖС) на этапах гемодинамической коррекции порока, а также проанализировать факторы, определяющие риск развития аритмий.

Материалы и методы. Обследовано 70 пациентов с ВПС с ФЕЖС, которым были выполнены все этапы гемодинамической коррекции порока. Для выявления нарушений ритма и проводимости на каждом этапе хирургической коррекции всем детям проводилось обследование, включавшее: ультразвуковое исследование сердца, пульсоксиметрию, зондирование полостей сердца и ангиопульмонографию, электрокардиографию (ЭКГ), суточное мониторирование ЭКГ до и после оперативного вмешательства.

Результаты. Свобода от нарушений ритма гемодинамической коррекции составила 98,1% (I этап), 80% (II этап), 48,6% (III этап), 41,5% (IV этап). Начиная со II этапа гемодинамической коррекции, наиболее частым нарушением ритма сердца (НРС) была дисфункция синусового узла. При проведении статистического анализа показано, что в группе детей с НРС по сравнению с детьми без аритмий отмечалось значимое снижение сатурации кислорода в капиллярной крови ($(73 \pm 12)\%$ и $(81 \pm 4)\%$ соответственно, $p < 0,05$) и повышение среднего давления в легочной артерии после проведения операции тотального каваппульмонального соединения (ТКПС) ($(9,6 \pm 4,2)\%$ и $(11,5 \pm 5,8)\%$ соответственно, $p < 0,05$). Средний возраст пациентов с аритмиями в группе пациентов после ТКПС и, соответственно после закрытия фенестрации, был статистически значимо выше, чем в группе детей без аритмий ((72 ± 43) мес и (52 ± 27) мес соответственно, $p < 0,05$). Исследование аритмий у пациентов с функционально единственным желудочком сердца требует проспективного наблюдения, поскольку они существенно влияют на прогноз заболевания и качество жизни.

Ключевые слова: послеоперационные аритмии, дети, единственный желудочек сердца, этапы гемодинамической коррекция ВПС.

ВВЕДЕНИЕ

Послеоперационные аритмии являются частым и серьезным осложнением в кардиохирургии. Среди состояний, ассоциированных с развити-

ем жизнеугрожающих аритмий, главенствующее положение занимают врожденные пороки сердца (ВПС), в том числе и корригированные. Частота встречаемости различных видов аритмий в зависимости от исходного состояния гемодинамики и вида коррекции ВПС составляет 10–60% [1, 2]. Послеоперационные нарушения ритма могут

✉ Джаффарова Ольга Юрьевна, e-mail: oyd@cardio-tomsk.ru.

Структура и частота встречаемости ВПС у пациентов, входящих в группу ФЕЖС, $n = 70$
Structure and incidence of congenital heart defect (CHD) in the functionally univentricular heart (FUVH) group among patients, $n = 70$

Structure	Number absolut (relative, %)
Double-inlet left ventricle	17 (24,3)
Tricuspid valve atresia	16 (22,9)
Mitral atresia	9 (12,9)
Unbalanced atrioventricular canal	7 (10)
Double outlet right ventricle	6 (8,6)
Hypoplastic left heart	4 (5,7)
Pulmonary atresia with intact interventricular septum	2 (2,8)
Ebstein's disease	2 (2,8)
Other modifications of FUVH	7 (10)

Note: n – number of patients.

возникать как в раннем послеоперационном периоде – непосредственно после операции или в течение 30 сут после нее, так и в отдаленном, спустя месяцы и годы после коррекции ВПС. В последнее время возросло количество операции у пациентов с функционально единственным желудочком сердца (ФЕЖС), распространенность которых составляет около 5% всех случаев ВПС [3]. При ФЕЖС невозможно восстановить нормальную двухжелудочковую анатомию сердца, поэтому всем пациентам выполняется этапное хирургическое лечение, целью которого является разделение кругов кровообращения [4, 5].

На любом этапе хирургического лечения возможно развитие различных осложнений, включая нарушения ритма и проводимости сердца. С внедрением современной модификации операции Фонтена с использованием экстракардиального кондуита распространенность аритмий в данной группе пациентов значительно уменьшилась [6], но тем не менее они продолжают оставаться одним из серьезных осложнений, оказывающих влияние на функциональное состояние пациента. Существуют исследования, в которых были изучены факторы риска возникновения ранних и поздних аритмий в зависимости от модификации операции Фонтена [6, 7]. J.H. Nurnberg с соавт. выявили, что немаловажную роль в возникновении поздних аритмий играет отсутствие синусового ритма при выписке из стационара [6]. Работ, посвященных анализу возникновения аритмий у одной когорты пациентов на этапах гемодинамической коррекции при ВПС с ФЕЖС, нет, что актуально в плане поиска ранних маркеров их возникновения.

Цель исследования – оценить распространенность и структуру нарушений ритма и проводимости сердца у детей с ВПС с функционально единственным желудочком сердца на этапах гемодинамической коррекции порока и определить факторы, обуславливающие риск развития аритмий.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Обследовано 70 пациентов с ВПС с ФЕЖС, которым был выполнен тотальный кавапульмональный анастомоз с экстракардиальным кондуитом. Структура ВПС среди обследованных пациентов представлена в табл. 1.

Среди пациентов с ФЕЖС у 5 (7,14%) детей был диагностирован синдром гетеротаксии, который у четырех пациентов сочетался с левым изомеризмом и одного – с правым.

Первый этап гемодинамической коррекции был выполнен у 52 (74,3%) детей, из которых 22 (42,3%) пациентам был наложен системно-легочный анастомоз (модифицированный Блелок – Тауссинг шунт), у 26 (50%) проведено суживание легочной артерии и 4 (7,4%) детям – операция Норвуда. Остальным 18 пациентам I этап был не показан вследствие сбалансированной циркуляции крови. На II этапе гемодинамической коррекции 68 (97,1%) пациентам выполнен двунаправленный кавапульмональный анастомоз, двум (2,9%) – операция Кавашима в возрасте 1 и 2 лет соответственно.

Третий этап гемодинамической коррекции – операция Фонтена (тотальное кавапульмональное соединение (ТКПС)) – был выполнен всем пациентам. У 68 (97,1%) обследованных проведена операция Фонтена с экстракардиальным кондуитом, у двух пациентов – перемещение печеночных вен в легочную артерию экстракардиальным кондуитом Gore-tex. Следует отметить, что пациентам с операцией Фонтена на данном этапе была выполнена прямая фенестрация между экстракардиальным кондуитом и свободной стенкой правого предсердия. Через 6–9 мес после выполнения ТКПС 65 (92%) пациентам фенестрация была закрыта. Двум пациентам фенестрация не была закрыта в контрольные сроки по причине повышенного давления в легочной артерии (ЛА), три пациента умерли в период, предшествующий выполнению данного этапа лечения. В динамике через 12–24 и 25–30 мес после проведения ТКПС в катамнезе было обследовано 31 (44,3%) и 33 (47,1%) пациента соответственно.

Следует заметить, что не всем пациентам хирургические вмешательства были выполнены в условиях одной клиники. В НИИ кардиологии на каждом этапе было прооперировано: I этап – 24 (34,3%) ребенка, II этап – 50 (71,4%), III этап – 70 (100%), IV этап – 65 (92%) детей.

Методы выявления аритмий. На каждом этапе всем детям проводилось обследование, включавшее: клинический осмотр, ультразвуковое исследование сердца, пульсоксиметрию, зондирование полостей сердца и ангиопульмонографию, электрокардиографию (ЭКГ) в 12 стандартных отведениях до и после оперативного вмешательства. Всем пациентам после каждой операции в течение нескольких дней проводился прикроватный мониторинг ЭКГ для своевременного выявления нарушений ритма сердца. Суточное мониторирование ЭКГ (СМЭКГ) выполнялось до операций и через 5–8 сут после их проведения. После завершения всех этапов гемодинамической коррекции порока все дети приглашались на проведение СМЭКГ один раз в год, а при выявлении нарушений ритма и проводимости сердца чаще.

При наличии жалоб на эпизоды сердцебиения, а также для оценки функции синусового узла и диагностики пароксизмов тахикардии выполнялось чреспищеводное электрофизиологическое исследование. В случае если оперативное лечение на определенных этапах выполнялось в других клиниках, для оценки наличия аритмий были использованы данные выписок из истории болезни, архивные ЭКГ и данные СМЭКГ. Для определения толерантности к физической нагрузке с целью уточнения функционального класса пациентам после проведения III этапа гемодинамической коррекции выполнялся модифицированный Гарвардский степ-тест [8].

С целью систематизации результатов исследования все пациенты были разделены на восемь групп:

1 – синусовый ритм частотой сердечных сокращений (ЧСС) соответствует возрастной норме [9,10]; 2 – несинусовый ритм (предсердный ритм, узловой ритм, наличие атриовентрикулярной диссоциации со среднесуточной ЧСС в пределах возрастной нормы); 3 – брадиаритмия (синусовая брадикардия и предсердный ритм со среднесуточной ЧСС < 5‰ шкалы распределения для данного возраста); 4 – синусовая тахикардия; 5 – суправентрикулярные тахикардии (СВТ) (пароксизмальные и постоянные формы); 6 – экстрасистолия (суправентрикулярная и желудочковая); 7 – атриовентрикулярная блокада (АВБ) I–II степени (среднесуточная ЧСС по данным СМЭКГ соответствует возрастной норме); 8 – АВБ III степени.

Статистическая обработка результатов проводилась с помощью программы Statistica 10.0 for Windows. Нормальность законов распределения числовых показателей проверяли при помощи критерия Колмогорова – Смирнова. При нормальном распределении признаков данные были представлены в виде ($M \pm SD$), где M – среднее, а SD – стандартное квадратичное отклонение. Для показателей, характеризующих качественные признаки, указывали абсолютное число и относительную величину в процентах. Для оценки достоверности различий независимых выборок использовали непараметрический критерий Манна – Уитни. Для оценки достоверности различий зависимых выборок использовали непараметрический критерий Вилкоксона. Определение достоверности различий качественных признаков проводилось с помощью критерия χ^2 . Различия считались статистически значимыми при $p < 0,05$.

РЕЗУЛЬТАТЫ

Биометрические и дооперационные ультразвуковые параметры и данные катетеризации на этапах гемодинамической коррекции ВПС представлены в табл. 2.

Т а б л и ц а 1
T a b l e 2

Биометрические и дооперационные ультразвуковые параметры и данные катетеризации на этапах гемодинамической коррекции ВПС			
Biometric and preoperative ultrasound and catheterization data at the stages of hemodynamic management of heart defect (HMHD), total cavopulmonary connection (TCC) and fenestration closure			
Parameter	HMHD, <i>n</i> = 70	TCC, <i>n</i> = 70	Fenestration closure, <i>n</i> = 65
Gender, b/g	37/33	37/3	35/30
Age, months	15,5 ± 19,49	47,17 ± 17,95	72,87 ± 42,11
Weight, kg	8,63 ± 3,79	17,13 ± 6,2	19,1 ± 7,15
SpO ₂	75,04 ± 9,03	79,51 ± 5,87	84,45 ± 5,24
Mean pulmonary arterial pressure, mm of mercury	14,16 ± 8,49	9,81 ± 4,35	8,71 ± 2,65

О к о н ч а н и е т а б л . 2
E n d o f t a b l e 2

Parameter	HMHD, <i>n</i> = 70	TCC, <i>n</i> = 70	Fenestration closure, <i>n</i> = 65
Preload FUVH, mm of mercury	6,62 ± 3,45	7,81 ± 2,34	6,42 ± 2,09
EF FUVH	67,48 ± 8,07	64,83 ± 7,59	61,33 ± 6,91
Rp	1,26 ± 0,59	1,07 ± 0,66	1,09 ± 0,53
Rs	9,88 ± 4,59	13,04 ± 6,44	12,12 ± 4,22

Note: *n* – number of patient, b – boys, g – girls.

Среди обследованных пациентов были зарегистрированы 3 (4,3%) случая летальности после операции Фонтена, из которых одна ранняя (в пределах 30 сут после операции, причина – острая сердечно-легочная недостаточность) и две поздних по причине прогрессирующего венозного тромбоза (через 3,5 и 6 мес после операции). На I этапе только у одного пациента (1,4%) в раннем послеоперационном периоде (на 7-е и 15-е сут) было зарегистрировано два пароксизма суправентрикулярной

тахикардии, купированные болюсным введением кордарона.

На II этапе гемодинамической коррекции порока сердца (ДКПС) нарушения ритма и проводимости сердца были зарегистрированы у 15 (20%) пациентов, из них у 7 (10%) при поступлении в клинику до выполнения операции ДКПС (табл. 3). После выполнения ДКПС вновь возникшие нарушения ритма и проводимости зарегистрированы у 8 (8,6%) пациентов, у 6 (6,5%) они сохранились, у 56 (80%) не регистрировались.

Т а б л и ц а 3
T a b l e 3

Структура и частота встречаемости нарушений ритма и проводимости сердца на этапах гемодинамической коррекции детей с ФЕЖС
Structure and incidence of rhythm disturbances and cardiac conduction at the stages of hemodynamic management of children with FUVH

Arrhythmia structure	I stage, <i>n</i> (%)	II stage		III stage		IV stage (fenestration closure)	
		before, <i>n</i> (%)	after, <i>n</i> (%)	before, <i>n</i> (%)	after, <i>n</i> (%)	before, <i>n</i> (%)	after, <i>n</i> (%)
Sinus rhythm	51 (98,1)	63 (90)	56 (80)	57 (81,4)	34 (48,6)	25 (38)	27 (41,5)
Non-sinus rhythm	–	5 (7,2)	6 (8,6)	6 (8,6)	9 (12,8)	8 (12)	9 (13,8)
Bradycardia	–	–	2 (2,8)	–	9 (12,8)	11 (16,9)	11 (16,9)
Sinus node tachycardia	–	–	2 (2,8)	–	5 (7,2)	10 (15,3)	6 (9,2)
SVT	1 (1,9)	1 (1,4)	–	–	6 (8,7)	3 (4,6)	2 (3,0)
Ectopic heartbeat	–	–	1 (1,4)	2 (2,8)	2 (2,8)	3 (4,6)	3 (4,6)
Atrioventricular block I–II st.	–	–	–	2 (2,8)	2 (2,8)	1 (1,5)	3 (4,6)
Atrioventricular block III st.	–	1 (1,4)	3 (4,4)	3 (4,4)	3 (4,4)	4 (6,10)	4 (6,1)
Total number of patients	52	70	70	70	70	65	65

Note: *n* – number of patients, SVT – supraventricular tachycardia.

На III этапе гемодинамической коррекции (ТКПС) детей с ФЕЖС нарушения ритма и проводимости сердца были зарегистрированы у 36 (51,4%) прооперированных пациентов, что было статистически значимо больше, чем на предыдущем этапе ($\chi^2 = 13,6$; $p < 0,05$). До проведения операции ТКПС структура аритмий практически не отличалась от аналогичной после проведения II этапа гемодинамической коррекции (см. табл. 3).

Структура аритмий после проведения операции ТКПС представлена в табл. 3. Синусовая тахикардия, выявленная в этой группе пациентов, была расценена как проявление активации

симпатического отдела вегетативной нервной системы на фоне сердечной недостаточности в послеоперационном периоде, во время лечения которой отмечалось урежение ЧСС. Только у двух пациентов потребовалось дополнительное назначение анаприлина для контроля ЧСС. Следует отметить, что на этом этапе гемодинамической коррекции брадиаритмии диагностированы только после проведения ТКПС. Из девяти пациентов этой группы у четырех была выявлена синусовая брадикардия, у остальных брадиаритмия была представлена предсердным ритмом со среднесуточной ЧСС ниже возрастной нормы.

В группе пациентов с несинусовым ритмом у пяти пациентов данные изменения присутствовали ранее, причем у четырех из них предсердный ритм обусловлен наличием изомеризма. У оставшихся четырех пациентов предсердный ритм был диагностирован после оперативного вмешательства. У двух пациентов сохранялась экстрасистолия, выявленная до проведения ТКПС, причем у одного отмечалось уменьшение эктопической активности ЖЭС (с 2 до 0,5%), а у другого активность СВЭС осталась на прежнем уровне – 16%. У двух пациентов сохранялась АВБ, причем у одного из них выявлено прогрессирование АВБ с I до II степени. (Мобитц 2). У двух пациентов с АВБ III степени была выполнена имплантация электрокардиостимулятора (ЭКС).

Среди представленных пациентов были дети, кому операция Фонтена была выполнена в возрасте старше 4 лет, – 20 (28,6%) человек, причем самому старшему было 18 лет. У большинства этих пациентов (15 из 20) не обнаружено синусового ритма после проведения ТКПС. Следует отметить, что только в четырех случаях отсутствие синусового ритма можно было объяснить анатомическими особенностями строения проводящей системы сердца (изомеризмом). Среди пяти человек с синусовым ритмом у двух ЧСС соответствовала возрастным нормам, у остальных регистрировалась брадикардия. Через 12 мес после выполнения ТКПС у одного пациента этой группы, у которого ранее не выявили нарушения ритма сердца (НРС), была констатирована предсердная брадикардия.

Таким образом, после выполнения ТКПС вновь возникшие нарушения ритма и проводимости сердца зарегистрированы у 23 (32,9%) пациентов, у 13 (18,5%) они сохранились, у 34 (48,6%) не регистрировались.

На IV этапе гемодинамической коррекции нарушения ритма и проводимости сердца были зарегистрированы соответственно у 40 (61%) и 38 (58%) пациентов до и после закрытия фенестрации, структура которых представлена в табл. 3. До закрытия фенестрации нарушения ритма и проводимости сердца практически были сравнимы по частоте встречаемости с аналогичными нарушениями, выявленным после проведения III этапа (ТКПС). Обращает на себя внимание группа детей с брадиаритмиями: у большинства пациентов этой группы (9 из 11) брадиаритмия появилась в первые дни после наложения ТКПС и была представлена замедленным предсердным или узловым ритмом. В динамике среди этих девяти человек у одного ребенка было отмечено прогрес-

сирование брадикардии в виде увеличения пауз ритма более 2,5 с, симптомности, появления эпизодов слабости, утомляемости, что потребовало имплантации ЭКС вместе с закрытием фенестрации. Всем пациентам с предсердной тахикардией до закрытия фенестрации была назначена терапия: двум – анаприлин, одному – дигоксин. На фоне лечения в течение 2–3 нед среднесуточная ЧСС снизилась до нормальных цифр.

После закрытия фенестрации структура нарушений ритма и проводимости практически не изменилась (см. табл. 3). Среди пациентов, имевших синусовую тахикардию до закрытия фенестрации, у 2/3 детей среднесуточная ЧСС продолжала превышать возрастные показатели. У одного ребенка после закрытия фенестрации появилась синусовая брадикардия, у двух, изначально имевших брадикардию, регистрировался синусовый ритм с нормальной ЧСС. К группе пациентов с АВБ I–II степени добавилось два ребенка.

Через 12–24 мес после наложения ТКПС в динамике был обследован 31 (42,3%) пациент, структура и частота нарушений ритма и проводимости сердца представлены в табл. 4.

Таблица 4

Table 4

Структура и частота встречаемости нарушений ритма и проводимости сердца у детей с ФЕЖС после выполнения гемодинамической коррекции в динамике
Structure and incidence of rhythm disturbances and cardiac conduction in children with FUVH after hemodynamic management over time

Arrhythmia structure	12–24 months, n (%)	25–30 months, n (%)
Sinus rhythm	14 (45,3)	17 (51,5)
Non-sinus rhythm	5 (16,1)	1 (3,0)
Bradyarrhythmia	4 (12,9)	8 (24,3)
Sinus node tachycardia	5 (16,1)	4 (12,2)
SVT	1 (3,2)	1 (3,0)
Complete atrioventricular block	1 (3,2)	–
Ectopic heartbeat	1 (3,2)	1 (3,0)
Atrioventricular block 1–2 stage		1 (3,0)
Total number of patients	31	33

Аритмии были зарегистрированы у 17 (54,8%) пациентов. Среди пациентов с синусовой тахикардией, которая была выявлена у пяти детей, только в двух случаях понадобилось назначение анаприлина. На фоне препарата отмечалось урежение ритма сердца до нормальных цифр. Новые случаи НРС (предсердный ритм) был обнаружен только у одного пациента, у которого на всех этапах гемодинамической коррекции регистрировался синусовый ритм с адекватной ЧСС. У

остальных 16 пациентов выявленное НРС регистрировались ранее.

Через 25–30 мес в динамике было обследовано 33 (47,1%) пациента (см. табл. 4). При сравнении данных по частоте встречаемости анализируемых показателей с предыдущим этапом обследования изменения были констатированы в основном в группах детей с несинусовым ритмом и брадиаритмиями. Уменьшилось количество пациентов с предсердным ритмом с пяти до одного вследствие появления у них брадиаритмии.

С целью поиска причин, вероятнее всего ассоциированных с развитием аритмий на этапах гемодинамической коррекции ВПС с ФЕЖС, был проведен дополнительный анализ. В качестве вероятных факторов рассматривались следующие: возраст на момент операции ДКПА и ТКПС, среднее давление в легочной артерии, сатурация кислорода в капиллярной крови, конечно-диастолическое давление (КДД) и сократительная способность ФЕЖС, сопротивление малого и большого круга кровообращения, морфология системного желудочка (правый или левый), наличие аритмии при выписке из стационара и функциональный класс пациента. Следует отметить, что такие показатели, как среднее давление в ЛА, КДД ФЕЖС, сопротивление малого и большого круга кровообращения измерялись по данным катетеризации до проведения оперативных вмешательств. Сатурацию кислорода в капиллярной крови и сократительную способность ФЕЖС оценивали до и через 5–7 сут после операции.

Обнаружено, что в группе детей с нарушениями ритма сердца по сравнению с детьми без аритмии отмечались статистически значимое снижение сатурации кислорода в капиллярной крови ($(73 \pm 12)\%$ и $(81 \pm 4)\%$ соответственно, $p < 0,05$) и повышение среднего давления в ЛА после проведения операции ТКПС ($(9,6 \pm 4,2)\%$ и $(11,5 \pm 5,8)\%$ соответственно, $p < 0,05$). Следует отметить, что после закрытия фенестрации данные изменения в анализируемых группах были нивелированы. Можно предположить, что одной из причин возникновения аритмии после выполнения операции Фонтена является гипоксия, которая рассматривается как один из патогенетических механизмов в развитии и прогрессировании аритмий и нарушений гемодинамики у детей с ФЕЖС. Обращает на себя внимание тот факт, что средний возраст пациентов с аритмиями в группе пациентов после ТКПС и, соответственно, после закрытия фенестрации был статистически значимо выше, чем в группе детей без аритмий ((72 ± 43) и (52 ± 27) мес соответственно, $p < 0,05$).

ОБСУЖДЕНИЕ

В последнее время возросло количество операций у пациентов с ФЕЖС. Нарушения ритма являются одним из основных факторов риска развития заболеваемости и функциональных расстройств после операции Фонтена. Отсутствие у пациентов с ФЕЖС синусового ритма, потеря атриовентрикулярной синхронности приводят к снижению сердечного выброса и, как следствие, ухудшают прогноз в долгосрочной перспективе.

По данным различных источников, распространенность предсердных аритмий после проведения операций Фонтена варьирует в пределах 10–40%. В структуре нарушений ритма преобладают дисфункции синусового узла, связанные с брадиаритмиями, а также наджелудочковые тахикардии (узловая эктопическая, фибрилляция предсердий (ФП) (мерцательная эктопическая тахикардия), внутрисердечная тахикардия re-entry) [11–14].

Среди наших пациентов после выполнения операции Фонтена структура нарушений ритма и проводимости сердца соответствовала данным зарубежных коллег, за исключением отсутствия ФП и пароксизмальных тахикардий re-entry в раннем послеоперационном периоде. Выявлен эпизод фибрилляции предсердий у пациентки на этапе эндоваскулярного закрытия фенестрации, который был успешно купирован внутривенно назначением дигоксина. При анализе частоты встречаемости нарушений ритма и проводимости в данном исследовании преобладали пациенты с брадиаритмиями и несинусовым ритмом, включающим в себя предсердный, узловой ритм, атриовентрикулярную диссоциацию. Хотелось бы отметить, что у четырех пациентов с предсердным ритмом, наряду с ФЕЖС, был диагностирован синдром гетеротаксии с левым изомеризмом, при котором отсутствие синусового ритма является анатомической особенностью строения проводящей системы сердца.

Многие авторы считают, что причиной дисфункции синусового узла является непосредственная его интраоперационная травма во время создания анастомоза или нарушение его кровоснабжения [11, 13]. Дисфункция синусового узла может быть пусковым механизмом в развитии предсердной тахикардии re-entry и предрасполагающим фактором в развитии трепетания предсердий [11, 13]. У ряда пациентов с прогрессированием дисфункции синусового узла необходима имплантация ЭКС. В случае имплантации ЭКС предпочтительным является режим DDD, что улучшает легочный венозный возврат

и сердечный выброс [15]. Среди данных пациентов имплантация ЭКС в режиме DDD в связи с прогрессирующим дисфункцией синусового узла понадобилась двум пациентам – одному на этапе ТКПС и одному на этапе закрытия фенестрации.

Несмотря на тот факт, что довольно часто после операции Фонтена возникают нарушения ритма и проводимости сердца, по данным ряда авторов, свобода от брадиаритмий после проведения операции Фонтена в течение 5 лет наблюдения составляет 83% и 73% в течение 10 лет [16].

Кроме брадиаритмий предсердные тахикардии являются одной из проблем, которая может привести к ухудшению состояния гемодинамики, и увеличивают риск внезапной смерти у детей с ВПС и, в частности, с ФЕЖС [17]. Кроме того, предсердные тахикардии в виде трепетания предсердий повышают риск тромбозов и внезапной смерти и ухудшают гемодинамику у пациентов с гемодинамикой Фонтена [18].

В данном исследовании присутствовали пациенты с предсердными тахикардиями, которые возникали на всех этапах гемодинамической коррекции ФЕЖС. У большинства этих детей среднесуточная ЧСС, по данным СМЭКГ, незначительно превышала возрастные показатели (не более 20% от возрастной нормы) и не требовала медикаментозного вмешательства. По данным различных исследований, наиболее часто послеоперационная суправентрикулярная тахикардия регистрируется у пациентов с экстракардиальным Фонтеном с синдромом гетеротаксии и дисфункцией системного желудочка [19]. Среди данных пациентов с гетеротаксией только у двух из пяти после наложения ТКПС была зарегистрирована предсердная тахикардия с незначительным увеличением среднесуточной ЧСС (не более 20% относительно возрастных нормативов).

По данным ряда авторов, после операции Фонтена СВТ была зарегистрирована в 5,5% случаев [15]. Общая свобода от СВТ по сравнению с брадиаритмиями была больше и через 5 и 10 лет составила 94 и 90% соответственно [16]. Развитию внутрипредсердной тахикардии ге-entry способствуют прогрессивное растяжение стенки предсердий, а также наличие внутрипредсердных шовных линий [12, 14], что в большей степени относится к пациентам с интракардиальным Фонтеном [12, 20].

Большинство центров докладывают о более низком уровне возникновения послеоперационных предсердных тахикардий у пациентов с экстракардиальным кондуитом, однако полностью миновать это осложнение на настоящем этапе

не удается, о чем свидетельствуют и данные нашей клиники. Частота встречаемости нарушений ритма и проводимости сердца после выполнения операции экстракардиального Фонтена составила 51,4%. Следует отметить, что в динамике через 12 и 30 мес аритмии присутствовали у тех пациентов, у которых данные нарушения были выявлены после наложения ТКПС. Представленные данные пока немногочисленны в силу того, что не все пациенты достигли анализируемых периодов наблюдения, тем не менее можно соотнести их с результатами ряда авторов. В частности, в работе немецких коллег, которые проанализировали факторы риска возникновения ранних СВТ после операции Фонтена, наличие аритмии при выписке из стационара вносит свой вклад в возникновение аритмий в будущем [6].

Сравнительные данные о частоте аритмий после экстракардиального и латерального Фонтена весьма противоречивы. Коллеги из Словацкой клиники провели ретроспективный анализ случаев возникновения аритмий в течение одного года после операции Фонтена с использованием различных модификаций (латеральный тоннель, или экстракардиальный кондуит). В ходе исследования установлено, что количество аритмий, возникающих в раннем послеоперационном периоде, достоверно не различалось, и наиболее частым нарушением ритмовождения был узловый ритм [7]. Напротив, данные, представленные клиникой Берлинского кардиоцентра, продемонстрировали, что в раннем послеоперационном периоде у пациентов с экстракардиальным Фонтеном по сравнению с пациентами, перенесшими внутрипредсердный Фонтен, статистически значимо выше доля сохранения синусового ритма – 86 и 50% больных соответственно ($p < 0,001$). Также отмечены существенное снижение количества пациентов с дисфункцией синусового узла и, как следствие, необходимость имплантации ЭКС в группе с экстракардиальным Фонтеном [8].

М. Dilawar с соавт. [21] продемонстрировали, что дисфункция синусового узла встречается гораздо чаще у пациентов после экстракардиального Фонтена (59%), тогда как у пациентов у внутрипредсердным тоннелем она была выявлена только в 21% случаев. Данный факт авторы объяснили более длительным (в два раза) наблюдением пациентов с экстракардиальным Фонтеном. По результатам одного крупного исследования [22], где был проведен анализ 520 пациентов, которым были выполнены разные модификации операции Фонтена, показано, что встречаемость аритмий выявлена в 19% случаев у пациентов с

латеральным Фонтеном и только в 2% случаях с экстракардиальным кондуитом. Авторы отмечают, что возникновение нарушений ритма увеличивается с возрастом пациента, и необходимо дальнейшее перспективное наблюдение для оценки отдаленных результатов. Р.А. Anderson с соавт. утверждают, что в случае выполнения операции Фонтена в возрасте до 3 лет синусовый ритм сохраняется в 70–74% случаев, что было статистически значимо выше по сравнению с пациентами более старшего возраста (62%). Эти данные были представлены после анализа исходов оперативного лечения у 546 пациентов из различных клиник США [23]. Представленные в статье данные соответствуют этим результатам. В группе пациентов с аритмиями возраст выполнения ТКПС был значимо выше, чем у пациентов без нарушений ритма сердца ($p < 0,05$).

При лечении аритмий у больных после операции Фонтена могут применяться различные методы: медикаментозная терапия, радиочастотная абляция, имплантация антиаритмических устройств [24–26]. Антиаритмические препараты у больных после Фонтена следует использовать с осторожностью. Возможности фармакологического контроля предсердных тахикардий re-entry достаточно ограничены – эффективность терапии, в том числе и частичная, редко достигает 70% [27]. Моно- или комбинированная антиаритмическая терапия предсердных тахикардий re-entry включает блокаторы Na-каналов, β -адреноблокаторы, блокаторы калиевых каналов, антагонисты кальция, дигоксин. Наибольшее распространение с точки зрения эффективности и минимального негативного влияния на сократительную функцию ФЕЖС получило использование блокаторов Na-каналов (I класс, подгруппа C) и K-каналов (амиодарон, соталол) [27]. В случае невозможности медикаментозного контроля тахикардии или развития побочных эффектов от терапии антиаритмическими препаратами показано выполнение катетерной радиочастотной абляции субстрата аритмии, которая доказала свою эффективность и безопасность в том числе и у детей до года [28–30]. В данном исследовании присутствовали пациенты с предсердными тахикардиями, возникшими после проведения операции Фонтена, но им не потребовалось проведение радиочастотной абляции. Только двум пациентам была назначена терапия соталексом с положительным эффектом к моменту выписки из стационара. У остальных детей среднесуточная ЧСС по данным СМЭКГ незначительно превышала возрастные показатели. Синдром слабости синусового узла

может стать показанием для имплантации электрокардиостимулятора. Это происходит в случае наличия «синдрома тахи-брадикардии» и при установлении связи симптомов с несоответствующей возрасту брадикардией [30], что достаточно проблематично для пациентов с ФЕЖС после разделения кругов кровообращения, так как использование стандартных подходов для диагностики брадикардии у таких пациентов, очевидно, не является правильным.

ВЫВОДЫ

У пациентов с экстракардиальной операцией Фонтена на всех этапах гемодинамической коррекции возникали нарушения ритма и проводимости сердца. Свобода от аритмий составила 98,1% (I этап), 80% (II этап), 48,6% (III этап) и 41,5% (IV этап).

Начиная со II этапа гемодинамической коррекции, у пациентов с функционально единственным желудочком сердца наиболее частыми аритмиями были дисфункции синусового узла в виде брадиаритмий и предсердного ритма.

После проведения операции Фонтена в группе пациентов с НРС, в отличие от пациентов без аритмии, отмечались статистически значимое снижение сатурации кислорода в капиллярной крови и повышение среднего давления в ЛА, что может быть обусловлено гипоксией, которая рассматривается как один из патогенетических механизмов в развитии и прогрессировании аритмии и нарушения гемодинамики при ФЕЖС.

Средний возраст пациентов с аритмиями в группе пациентов после операции Фонтена и, соответственно после закрытия фенестрации, был статистически значимо выше, чем в группе детей без аритмий, что может быть связано с наличием длительно существующей объемной перегрузки сердца после выполнения II этапа гемодинамической коррекции.

КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ

Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ

Авторы заявляют об отсутствии финансирования при проведении исследования.

СООТВЕТСТВИЕ ПРИНЦИПАМ ЭТИКИ

Исследование одобрено локальным комитетом по этике НИИ кардиологии ТНИМЦ РАН (г. Томск).

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Rękawek J., Kansy A., Miszak-Knecht M. et al. Risk factors for cardiac arrhythmias in children with congenital heart disease after surgical intervention in the early post-operative period. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2007; 133 (4): 900–904.
2. Walsh E.P. Interventional electrophysiology in patient with congenital heart disease. *Circulation*. 2007; 115: 3224–3234.
3. Mavroudis C., Backer C.L. Pediatric cardiac surgery. 3rd ed. Mosby, 2003: 875.
4. Hancock Friesen C.L., Forbess J.M. Surgical management of the single ventricle. *Progress in Pediatric Cardiology*. 2002; 16: 47–68.
5. Petit C.J. Staged single-ventricle palliation in 2011: outcomes and expectations. *Congenit Heart Dis*. 2011; 6 (5): 406–416.
6. Nurnberg J.H., Ovroutski S., Alexi-Meskishvili V. et al. New onset arrhythmias after the extracardiac conduit Fontan operation compared with the intraatrial lateral tunnel procedure: early and midterm results. *Ann. Thorac. Surg*. 2004; 78: 1979–1988.
7. Накасова Н., Лакомы М., Ковачикова Л. et al. Arrhythmias after Fontan operation: comparison of lateral tunnel and extracardiac conduit. *Journal of Electrocardiology*. 2008; 41: 173–177.
8. Тупикина А.А., Плотникова И.В., Ковалев И.А. и др. Определение толерантности к физической нагрузке у здоровых детей с использованием модифицированного Гарвардского степ-теста. *Сибирский медицинский журнал*. 2015; 30 (4): 36–39. [Tupikina A.A., Plotnikova I.V., Kovalev I.A. et al. Determination of exercise tolerance in healthy children using the modified Harvard step test. *Siberian Medical Journal*. 2015; 30 (4): 36–39 (in Russ.)].
9. Макаров Л.М. Холтеровское мониторирование. 3-е изд. М.: Медпрактика, 2008: 456. [Makarov L.M. Holter monitoring. 3rd ed. M.: Medpraktika Publ., 2008: 456 (in Russ.)].
10. Аритмии у детей. Атлас электрокардиограмм; под ред. М.А. Школьниковой. М.: ИД «Медпрактика-М», 2006; 148. [Arrhythmia in children. The atlas of electrocardiograms; ed. M.A. Schoolboy. M.: Publishing house «Medpraktika-M», 2006; 148 (in Russ.)].
11. Cohen M.I., Wernovsky G., Vetter V.L. et al. Sinus node function after a systematically staged Fontan procedure. *Circulation*. 1998; 98(suppl. II): 352–383.
12. Fishberger S.B., Wernovsky G., Gentles T. et al. Factors that influence the development of atrial flutter after the Fontan operation. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg*. 1997; 113: 80–86.
13. Manning P.B., Mayer J.E., Wernovsky G. et al. Staged operation to Fontan increases the incidence of sinoatrial node dysfunction. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg*. 1996; 111: 833–840.
14. Durongpisitkul K., Porter C., Cetta F. et al. Predictors of early- and late-onset supraventricular tachyarrhythmias after Fontan operation. *Circulation*. 1998; 98: 1099–1107.
15. Drago F., Silvetti M.S., Grutter G., De Santis A. Long term management of atrial arrhythmias in young patients with sick sinus syndrome undergoing early operation to correct congenital heart disease. *Europace*. 2006; 8: 488–494.
16. Kaulitz R., Hofbeck M. Current treatment and prognosis in children with functionally univentricular hearts. *Arch. Dis. Child*. 2005; 90: 757–762.
17. Durongpisitkul K., Porter C.J., Cetta F. et al. Predictors of early- and late-onset supraventricular tachyarrhythmias after Fontan operation. *Circulation*. 1998; 98: 1099–1107.
18. Ghai A., Harris L., Harrison D.A. et al. Outcomes of late atrial tachyarrhythmias in adults after the Fontan operation. *J. Am. Coll. Cardiol*. 2001; 37: 585–592.
19. Chowdhury U.K., Airan B., Kothari S.S. et al. Specific issues after extracardiac fontan operation: ventricular function, growth potential, arrhythmia, and thromboembolism. *Ann. Thorac. Surg*. 2005; 80 (2): 665–672.
20. Cecchin F., Johnsrude C.L., Perry J.C. et al. Effect of age and surgical technique on symptomatic arrhythmias after the Fontan procedure. *Am. J. Cardiol*. 1995; 76: 386–391.
21. Dilawar M., Bradley S.M., Saul J.P. et al. Sinus node dysfunction after intraatrial lateral tunnel and extracardiac conduit Fontan procedures. *Pediatr. Cardiol*. 2003; 24: 284–288.
22. Stephenson E.A., Lu M., Berul C.I. et al. Arrhythmias in a contemporary Fontan cohort: prevalence and clinical associations in a multicenter cross-sectional study. *J. Am. Coll. Cardiol*. 2010; 56: 890–896.
23. Anderson P.A., Sleeper L.A., Mahony L. et al. Contemporary outcomes after the Fontan procedure. *J. Am. Coll. Cardiol*. 2008; 52 (2): 85–98.
24. Guccione P., Paul T., Garson A. et al. Long-term follow up of amiodarone therapy in the young: continued efficacy, unimpaired growth, moderate side effects. *J. Am. Coll. Cardiol*. 1990; 15: 1118–1124.
25. Beaufort-Krol G.C.M., Bink-Boelkens Th.E. Effectiveness of sotalol for atrial flutter in children after surgery for congenital heart disease. *Am. J. Cardiol*. 1997; 79: 92–94.
26. Chetaille P., Walsh E.P., Triedman J.K. Outcomes of radiofrequency catheter ablation of atrioventricular reciprocating tachycardia in patients with congenital heart disease. *Heart Rhythm*. 2004; 1: 168–173.
27. Fujita S., Takahashi K., Takeuchi D. et al. Management of late atrial tachyarrhythmia long after Fontan operation. *J. of Cardiology*. 2009; 53: 410–416.
28. Ковалев И.А., Марцинкевич Г.И., Попов С.В. и др. Клиническая эффективность радиочастотной абляции и ее влияние на внутрисердечную гемодинамику у детей. *Тихоокеанский медицинский журнал*. 2004; 4: 16–17. [Kovalev I.A., Marcinkevich G.I., Popov S.V. Clinical effectiveness of radiofrequency ablation and its influence on intracardiac hemodynamics in children. *Pacific Medical Journal*. 2004; 4: 16–17 (in Russ.)].

29. Попов С.В., Свинцова Л.И., Ковалев И.А. и др. Эффективность эндокардиальной радиочастотной абляции тахикардий у детей первого года жизни. *Вестник аритмологии*. 2012; 67: 5–10. [Popov S.V., Svintsova L.I., Kovalev I.A. Efficiency of endocardial radiofrequency ablation of tachyarrhythmias in children of the first year of life. *Herald of Arrhythmology*. 2012; 67: 5–10 (in Russ.)].
30. Brugada J., Blom N., Sarquella-Brugada G. et al. European Heart Rhythm Association, Association for European Paediatric and Congenital Cardiology: Pharmacological and non-pharmacological therapy for arrhythmias in the pediatric population: EHRA and AEPCC-Arrhythmia Working Group Joint Consensus Statement. *Europace*. 2013; 15 (9): 1337–1382.

Поступила в редакцию 22.12.2017

Подписана в печать 24.04.2018

Плотникова Ирина Владимировна, д-р мед. наук, руководитель отделения детской кардиологии, НИИ кардиологии, ТНИМЦ РАН, г. Томск.

Джаффарова Ольга Юрьевна, канд. мед. наук, ст. науч. сотрудник, отделение детской кардиологии, НИИ кардиологии, ТНИМЦ РАН, г. Томск.

Свинцова Лилия Ивановна, канд. мед. наук, вед. науч. сотрудник, отделение детской кардиологии, НИИ кардиологии, ТНИМЦ РАН, г. Томск.

Саушкин Виктор Вячеславович, канд. мед. наук, ст. науч. сотрудник, лаборатория радионуклидных методов исследования, НИИ кардиологии, ТНИМЦ РАН, г. Томск.

Ковалев Игорь Александрович, д-р мед. наук, профессор, зам. главного врача, НИКИ педиатрии им. академика Е.Ю. Вельтищева, РНИМУ им. Н.И. Пирогова, г. Москва.

✉ **Джаффарова Ольга Юрьевна**, e-mail: oyd@cardio-tomsk.ru.

УДК 616.12-008.318:616.124-092]-053.2

DOI: 10.20538/1682-0363-2018-2-60-70

For citation: Plotnikova I.V., Dzhaffarova O.Yu., Svintsova L.I., Saushkin V.V., Kovalev I.A. Arrhythmias in children with a single ventricle. *Bulletin of Siberian Medicine*. 2018; 17 (2): 60–70.

Arrhythmias in children with a single ventricle

Plotnikova I.V.¹, Dzhaffarova O.Yu.¹, Svintsova L.I.¹, Saushkin V.V.¹, Kovalev I.A.²

¹ *Research Institute Cardiology, Tomsk National Research Medical Center (TNRMC) of Russian Academy of Sciences (RAS)*

111a, Kievskaya Str., Tomsk, 634012, Russian Federation

² *Research and Clinical Institute for Pediatrics*

2, Taldomskaya Str., Moscow, 125412, Russian Federation

ABSTRACT

Aim. The paper presents prevalence and disturbances of cardiac rhythm and conduction in children with a single ventricle (SV) at different stages of hemodynamic defect correction. It also analyzes risk factors of arrhythmia.

Materials and methods. A total of 70 patients with SV was performed all stages of hemodynamic correction of defect. To assess disorders of rhythm and conduction, echocardiography, pulseoxymetry, cardiac catheterization, pulmonary angiography, ECG, and Holter monitoring were performed before and after surgery on all children at every stage of hemodynamic correction.

Results. Absence of heart rhythm disturbances (HRD) at 1st stage of hemodynamic correction was 98.1%, at 2nd – 80%, at 3rd – 48.6% and at 4th – 41.5%. Sinus node dysfunction is the most often HRD from the second stage of hemodynamic correction. Statistical analysis showed significant decrease of saturation ((73 ± 12) и $(81 \pm 4)\%$ correspondingly, $p < 0.05$) and increase of average pressure in the pulmonary artery after TCPC ($9.6 \pm$

4.2) and $(11.5 \pm 5.8)\%$ correspondingly, $p < 0.05$) in children with heart rhythm disturbances in comparison to children without arrhythmias. The average age of children with arrhythmias after TCPC and after fenestration closure, correspondingly, was significantly higher than in the group of children without arrhythmias ((72 ± 43) mon and (52 ± 27) mon correspondingly, $p < 0.05$). Studies of arrhythmias in children with SV require follow-up as they significantly influence on the disease and life quality.

Key words: postoperative arrhythmias, children, single ventricle, stages of hemodynamic correction of congenital heart diseases.

CONFLICT OF INTEREST

The authors declare the absence of obvious and potential conflicts of interest related to the publication of this article.

SOURCE OF FINANCING

The authors state that there is no funding for the study.

CONFORMITY WITH THE PRINCIPLES OF ETHICS

The study approved by the local ethics committee under the Research Institute Cardiology.

Received 22.12.2017

Accepted 24.04.2018

Plotnikova Irina V., DM, Head of the Department of Pediatric Cardiology, Research Institute Cardiology, TNRMC RAS, Tomsk, Russian Federation.

Dzhaffarova Olga Yu., PhD, Senior Researcher, Department of Pediatric Cardiology, Research Institute Cardiology, TNRMC RAS, Tomsk, Russian Federation.

Svintsova Liliya I., PhD, Leading Researcher, Department of Pediatric Cardiology, Research Institute Cardiology, TNRMC RAS, Tomsk, Russian Federation.

Saushkin Vyacheslav V., PhD, Senior Researcher, Laboratory of Radionuclide Research Methods, Research Institute Cardiology, TNRMC RAS, Tomsk, Russian Federation.

Kovalev Igor A., DM, Professor, Deputy Chief Physician, Research and Clinical Institute for Pediatrics, Moscow, Russian Federation.

(✉) **Dzhaffarova Olga Yu.**, e-mail: oyd@cardio-tomsk.ru.