

Е.А. Покушалов, А.Н. Туров, П.Л. Шугаев, Д.В. Лосик, В.В. Шабанов

## Атриофасцикулярный тракт у девочки с аномалией Эбштейна и блокадой правой ножки пучка Гиса

ФГБУ «ННИИПК  
им. акад. Е.Н. Мешалкина»  
Минздравсоцразвития  
России, 630055,  
Новосибирск,  
ул. Речуновская, 15,  
crpsc@nncsr.ru

УДК 616.124-089  
ВАК 14.01.05

Поступила в редакцию  
24 февраля 2011 г.

© Е.А. Покушалов,  
А.Н. Туров,  
П.Л. Шугаев,  
Д.В. Лосик,  
В.В. Шабанов, 2012

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 анти- и ортодромной тахикардии. Дельта-волна на поверхностной ЭКГ исходно отсутствовала, поскольку спонтанная блокада правой ножки пучка Гиса и сопоставимая скорость проведения между АВ узлом и трактом имитировали нормальный синусовый ритм. Все дополнительные пути были успешно устранены путем катетерной аблации. Ключевые слова: атриофасцикулярный тракт; тракт Махейма; аномалия Эбштейна; катетерная аблация.

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 аблации (РЧА).

Пациентка Р., 14 лет. Впервые поступила в аритмологическое отделение в марте 2006 г. 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 учащенного сердцебиения с внезапным началом и окончанием, продолжающиеся на протяжении 2–12 мин. С 13 лет приступы удлинились до 30–60 мин. При регистрации ЭКГ выявлена тахикардия «с широкими комплексами» с частотой сердечных сокращений (ЧСС) 150 уд. в минуту, которая была интерпретирована как антидромная. ЭКГ: синусо-

вый ритм, 67 уд. в минуту. Признаки преэксцитации. Эхокардиография: КДР ЛЖ 41 мм, КСР ЛЖ 24 мм, КДО ЛЖ 72 мл, УО 53 мл, фракция выброса 73%. Левое предсердие 34 × 36 мм, ПП 48 × 42 мм, ПЖ 22 мм. Увеличены правые отделы сердца. Трикуспидальная регургитация III ст. по распространению; по объему – выраженная. Точка смыкания створок трикуспидального клапана смещена ниже фиброзного кольца на 16 мм. Таким образом, в процессе обследования у девочки верифицирован врожденный порок сердца – аномалия Эбштейна, определены показания к его хирургическому лечению. Первым этапом решено провести катетерную радиочастотную аблацию ДПП.

31 марта 2006 г. выполнена РЧА правостороннего заднего ДПП (правого нижнего по классификации Cosio – Anderson). Однако на четвертый день после операции документирован рецидив: при записи электрокардиограммы вновь появилась дельта-волна, но ее форма уже отличалась от наблюдавшейся исходно в отведениях II, III, aVR, aVF, V1, V4. 9 апреля 2006 г. проведена повторная РЧА среднесептального ДПП (заднего парасептального по классификации Cosio – Anderson). Таким образом, 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 г. выполнена радикальная коррекция порока сердца в условиях искусственного кровообращения в объеме пластики трикуспидального клапана с пликацией атриализованной части. Продолжительность ИК составила 90 мин, время окклюзии аорты 65 мин. Послеоперационный период протекал без осложнений. Девочка выписана в хорошем состоянии на 10-е сутки после последней процедуры.

После выписки ребенок находился на диспансерном наблюдении детского кардиолога и аритмолога ННИИПК. Девочка жалоб не предъявляла. В мае 2007 г. (через 13 мес. после хирургического лечения) возобновились приступы сердцебиения с ЧСС 220 уд. в минуту, которые переносились девочкой тяжелее, чем дооперационные пароксизмы. ЭКГ: синусовый ритм без дельта-волны. ЧСС – 65 уд. в минуту. Чреспищеводное ЭФИ: при учащающейся стимуляции отмечается появление феномена предвозбуждения. На точке Венкебаха (220 уд. в минуту) индуцируется стойкая тахикардия «с широкими комплексами».  $R-P' = 100$  мс.

Суточное мониторирование: синусовый ритм с ЧСС от 44 до 139 уд. в минуту (средняя – 72 уд. 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 (ЛП) на частоте 160 имп. в минуту произошло «переключение» атриовентрикулярного (АВ) проведения с АВ узла на субстрат, проводящий с широкими комплексами QRS. Причем интервал St-R продолжал прогрессивно увеличиваться вплоть до достижения точки Венкебаха (220 имп. в минуту), что доказывало декрементный характер проведения по «шунтирующему» субстрату. Во время программированной электростимуляции левого предсердия при задержке экстрасимула 420 мс/120 имп. в минуту также отмечено «переключение» на ДПП с эффективным рефрактерным периодом – 260 мс/120 имп. в минуту. 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 уд. в минуту (рис. 1). При этом наименьший интервал VA регистрировался в септальной области, а на гисограмме отмечалась непрерывная электрическая активность, соответствующая интервалу VA и отсутствие Н-потенциала на отрезке A–V, что свидетельствовало о ретроградном проведении через АВ соединение. Наличие феномена «переключения» при учащающейся электростимуляции с расширением комплекса QRS и исчезновением Н-потенциала, «ширококом-

плексной» 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 (ПЖ). В процессе картирования зарегистрировано 103 активационных точки. Источник патологического возбуждения ПЖ (прорыв через ДПП) обнаружен в его передней стенке на расстоянии 2 см от фиброзного кольца трехстворчатого клапана (рис. 2). При асинхронной электростимуляции из этой области отмечается полное соответствие формы стимуляционного QRS тахикардическому во всех поверхностных отведениях.

В эту 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 счет интервала A–V), однако форма QRS не менялась и при учащающейся электростимуляции сохранялся феномен предвозбуждения. Из области наиболее ранней активации был отложен перпендикуляр к фиброзному кольцу, что явилось проекцией желудочковой части АФТ. В месте пересечения данной проекции и трехстворчатого клапана обнаружен спайк в диапазоне интервала A–V, который является спайком атриофасцикулярного тракта Махейма (спайк М) (рис. 3).

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 (ПНПГ)), что свидетельствовало о полном устранении проведения по АФТ (рис. 4).

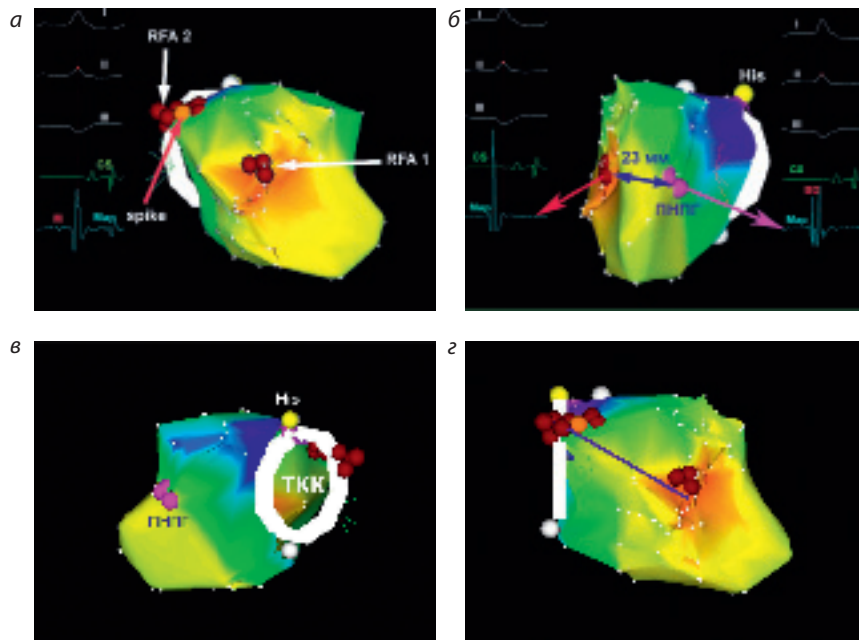
При последующей электростимуляции левого предсердия АВ проведение осуществлялось только по АВ соединению, что проявлялось комплексами QRS с морфологией блокады ПНПГ. Точка Венкебаха составила 150 имп. в минуту – частота, на которой ранее происходило переключение на АФТ. Таким же образом произошло снижение эффективного рефрактерного периода до 420 мс/120 имп. в минуту. Никакими видами ЭКС на фоне введения раствора атропина индуцировать тахикардию не удавалось. Послеоперационный период протекал без осложнений. Девочка выписана на 6-й день после аблации после контрольных исследований (чреспищеводное ЭФИ и суточное мониторирование), которые не обнаружили признаков функционирования дополнительных проводящих путей. При последующем наблюдении приступов сердцебиения не было. При регистрации ЭКГ отмечается отсутствие дельта-волны, форма QRS соответствует полной блокаде ПНПГ.

Аномалия Эбштейна – врожденный порок, который связан с нарушением формирования фиброзного трехствор-

**Рис. 1.**  
Фрагмент  
внутрисердечного  
ЭФИ. Антидромная  
АВ тахикардия.  
Скорость 100 мм/с.  
Стрелка показывает  
непрерывную  
электрическую  
активность на  
гисограмме (HIS).

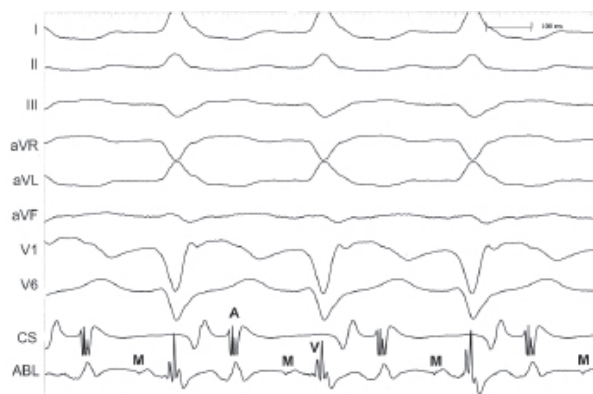


**Рис. 2.**  
Электроанатомическое  
изображение ПЖ. Проек-  
ции: а – передняя;  
б – левая косая (LAO-45°);  
в – задняя; г – правая  
косая (RAO-30°). Белые  
точки – активационные  
точки. Красный цвет  
активации показывает  
начало возбуждения  
ПЖ через АФТ (место  
прорыва ДПП). Синяя  
линия – проекции ДПП.  
Оранжевый маркер –  
область спайка АФТ.  
Бордовые маркеры –  
места аблации.



RFA 1 – воздействие в месте прорыва АФТ. RFA 2 – повторное воздействие в месте прохождения ДПП через ФК ТК. His – проекции пучка Гиса (желтый маркер), ПНПГ (сиреневый). Расстояние от места активационного прорыва АФТ до ПНПГ 23 мм. Представлены электрограммы ПНПГ, а также АФТ в месте прорыва и на уровне ТК. М – спайк АФТ, BD – спайк ПНПГ (bundle dextra).

**Рис. 3.**  
Электрограмма (ABL)  
в месте прохождения  
АФТ через кольцо ТК.  
Обозначен спайк пучка  
Махейма (спайк М) в  
диапазоне интервала  
А–V. Скорость 200 мм/с.



**Рис. 4.**

Момент РЧА атриофасцикулярного тракта в месте его пересечения с ФК. Скорость 25 мм/с. Стрелкой отмечена ликвидация проведения через ДПП, что проявилось в виде изменения морфологии QRS по типу полной блокады ПНПГ.

**Рис. 5.**

Ортодромная тахикардия. Скорость 100 мм/с.



чатого 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 г. [9]. В нашем примере аномалия Эбштейна у 14-летней девочки сочеталась с двумя пучками Кента и атриофасцикулярным трактом, т. е. три ДПП были разбросаны по периметру трехстворчатого 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 мес. (!) после ликвидации последнего. Эта динамика легко прослеживается по серии электрокардиограмм данной пациентки. Манифестация второго (среднесептального) ДПП сопровождалась исчезновением дельта-волны в отведениях I, aVL, V1 и V6 и изменением ее ориентации в отведении aVF; произошла деформация комплексов QRS в отведениях II (rs → R), III (Q → rsR'), aVR (QR → Q), aVF (Q → R), V1 (Q → rS), V4 (R → rS). Манифестация АФТ сопровождалась чуть видимой дельта-волной в V5, при этом произошла деформация комплексов QRS в отведениях II (rs → R), III (Q → qR'), aVR (QR → Q), aVL (R → rS), aVF (Q → qR), V1 (Q → rS), V4 (R → rS), V5 (R → 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 ведется активная дискуссия в отношении природы феномена Махейма [2, 5]. Этот 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, оно сопровождалось исчезновением спайка пучка Гиса и, напротив, появлением самостоятельного спайка Махейма в проекции ДПП. Все это позволяет констатировать в качестве субстрата АФТ добавочный АВ узел с собственным осумкованным пучком, который активировал раньше всего переднюю стенку ПЖ.

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 устранен АФТ и проведение возобновилось через нормальное АВ соединение. Появление в конечном итоге полной блокады ПНПГ нельзя объяснить никаким другим обра-



зом, 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 ЛЖ, 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 еще двумя моментами. Использование системы CARTO. Катетерная аблация АФТ производится обычно классическим (рентгенанатомическим способом) [7, 8]. Однако это встречается ряд трудностей [2], поскольку место активационного «прорыва» АФТ может происходить на большом протяжении, начиная от фиброзного кольца и заканчивая верхушкой ПЖ. Измененная анатомия правого желудочка и «сложная» электрограмма в области атриализованной части также создает ряд проблем. В нашем случае активационный «прорыв» осуществлялся в толщу передней стенки ПЖ, и аблация в этой зоне не принесла эффект, по-видимому, в силу анатомических особенностей ветвления дистального конца АФТ. Напротив, проекция АФТ на трехстворчатый 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 всем протяжении.

Циркуляция re-entry в двух направлениях – анти- 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 уд. в минуту, VA – 257 мс и форма комплексов с полной блокадой ПНПГ, что соответствует антероградному проведению по АВ узлу (рис. 5). Спайк пучка Гиса регистрировался на отрезке A–V, а спайк пучка Махейма на отрезке V–A. Оба вида тахикардии перестали индуцироваться после устранения АФТ.

Данное клиническое наблюдение показывает возможность последовательной манифестации нескольких ДПП у пациентов с аномалией Эбштейна. Причем одинаковые скоростные характеристики АВ узла и АФТ

при наличии спонтанной блокады ПНПГ могут создавать «сливные» комплексы QRS без признаков презикзистии. Использование систем электроанатомической навигации может быть полезно для картирования проекции АФТ, что позволяет добиться быстрого эффекта в месте его пересечения с фиброзным кольцом.

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Cappato R., Schluter M., Weiss C. et al. // *Circulation*. 1996. V. 94. P. 376–383.
2. Chauvaud S.M., Brancaccio G., Carpentier A.F. // *Ann. Thorac. Surg.* 2001. V. 71, № 5. P. 1547–1552.
3. De Lemos J.A., Delacretaz E., Piana R.N. et al. // *Circulation*. 1999. V. 100. P. 1757–1759.
4. Ho S.Y., Goltz D., McCarthy K. et al. // *Heart*. 2000. V. 83. P. 444–449.
5. Mahaim I. // *Am. Heart J.* 1947. V. 33. P. 651–653.
6. Misaki T., Watanabe G., Iwa T. et al. // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1995. V. 110. P. 1702–1707.
7. Okishige K. et al. // *Int. J. Cardiol.* 1997. V. 60. P. 171–180.
8. Reich J.D., Auld D., Hulse E. et al. // *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* 1998. V. 9. P. 1370–1377.
9. Rossi L., Thiene G. // *Am. J. Cardiol.* 1984. V. 53. P. 332–334.

**Покушалов Евгений Анатольевич** – доктор медицинских наук, заместитель директора по научно-экспериментальной работе, руководитель центра хирургической аритмологии ФГБУ «ННИИПК им. акад. Е.Н. Мешалкина» Минздравсоцразвития России (Новосибирск).

**Туров Алексей Николаевич** – доктор медицинских наук, старший научный сотрудник центра хирургической аритмологии ФГБУ «ННИИПК им. акад. Е.Н. Мешалкина» Минздравсоцразвития России (Новосибирск).

**Шугаев Павел Леонидович** – кандидат медицинских наук, врач-хирург центра хирургической аритмологии ФГБУ «ННИИПК им. акад. Е.Н. Мешалкина» Минздравсоцразвития России (Новосибирск).

**Лосик Денис Владимирович** – младший научный сотрудник центра хирургической аритмологии ФГБУ «ННИИПК им. акад. Е.Н. Мешалкина» Минздравсоцразвития России (Новосибирск).

**Шабанов Виталий Викторович** – врач-хирург центра хирургической аритмологии ФГБУ «ННИИПК им. акад. Е.Н. Мешалкина» Минздравсоцразвития России (Новосибирск).