

# **Желудочковые нарушения ритма и тактика профилактики внезапной сердечной смерти у детей, оперированных по поводу врожденных пороков сердца**

**Колбасова Елена Валентиновна**

**Главный внештатный специалист детский кардиолог МЗ НО,  
к.м.н, зав. каб. исследований сердечно-сосудистой системы  
КДЦ ГБУЗ НО «Нижегородская областная детская клиническая  
больница»**

# **Врожденные и наследственные заболевания сердца, сопряженные с риском внезапной сердечной смерти (ВСС)**

1. Первичные электрические заболевания миокарда (синдром удлиненного интервала QT, синдром Бругада, катехоламинемическая ЖТ, идиопатическая фибрилляция желудочков и др.)
2. Врожденные пороки сердца (ВПС) и состояния после их коррекции.
3. Ишемия (аномалии развития коронарных артерий, воспалительные заболевания коронарных сосудов)
4. Кардиомиопатии. Аритмогенная дисплазия сердца. Синдром некомпактного миокарда
5. Опухоли сердца. Туберозный склероз. Гемохроматоз. Саркоидоз
6. Болезнь Фабри и другие обменные заболевания. Нейро-мышечные дистрофии
7. Амилоидоз (у 57% пациентов; 29% имеют куплеты и 18% неустойчивую СВТ)

# Риск ВСС у детей с желудочковыми аритмиями (ЖА)

Much concern regarding VA focuses on identifying preventable causes of SCD. The annual incidence of SCD in most clinically defined subgroups of pediatric patients is low. Nonselected pediatric populations have exceptionally low mortality rates (approximately 1-5 deaths per 100,000 patient-years)

Фокус внимания врача относительно ЖА сосредотачивается на том, чтобы **идентифицировать предотвратимые причины ВСС.**

Годовая частота ВСС в большинстве клинически определенных подгрупп детей и подростков является низкой.

Неселектированные педиатрические популяции имеют исключительно низкие показатели смертности (приблизительно 1-5 смертей на 100 000 пациентов-лет).

# ВСС у пациентов с ВПС

Частота ВСС в общей популяции больных ВПС невысока (0,09% в год), но в целом выше, чем в сопоставимой по возрасту контрольной группе.

Риск ВСС прогрессивно увеличивается после второго десятилетия жизни.

До сих пор отсутствуют рандомизированные клинические исследования, в которых бы оценивались факторы риска ВСС или польза первичной ее профилактики у этих пациентов.

По данным ретроспективных исследований, на долю ВСС приходится **14-26%** от всех смертей после первичной хирургической коррекции ВПС

# ВСС у пациентов с ВПС

ВСС чаще всего наступает в покое, возникает не только при критических пороках, но и при менее тяжелой патологии.

Факторы риска ВСС оказались такими же, как для ишемической кардиомиопатии, в том числе эпизоды наджелудочковой тахикардии, дисфункция системного или легочного желудочка и удлинение комплекса QRS.

Неблагоприятный прогноз в плане ВСС значительно в бóльшей степени коррелирует со степенью дилатации и снижения фракции выброса, нежели чем с количеством (процентной представленностью) желудочковой эктопии.

# Риск ВСС у детей после коррекции ВПС. Роль нарушений функции ЛЖ (исследование 1991 года)

A meta-analysis of 39 studies including 4627 patients showed that the combination of ventricular dysfunction and complex ventricular ectopy was the primary correlate of late SCD

Метаанализ 39 исследований, включавших **4627** пациентов, показал, что комбинация желудочковой дисфункции и сложной ЖА высоко коррелировала с ВСС в отдаленном послеоперационном периоде

Garson A Jr.. Ventricular arrhythmias after repair of congenital heart disease: who needs treatment? *Cardiol Young* 1991;1:177– 81.

# **Риск ВСС у детей с ЖА.**

## **Роль нарушений функции ЛЖ у детей**

Current data suggest that impaired ventricular function and symptoms are both critical risk factors in identifying those patients in whom ventricular arrhythmias are more likely to be either a cause of cardiac arrest or marker of vulnerability. The converse is also true, that for simple heart disease with good ventricular function, overall mortality rates in adolescence and young adulthood are very low, in the range of 0.1% per year or lower.

**Современные данные свидетельствуют о том, что нарушение функции желудочков является критическим фактором риска у тех пациентов, у которых ЖА с большей вероятностью является либо причиной остановки сердца, либо предиктором ВСС.**

**Верно и обратное утверждение: для заболеваний сердца с нормальной желудочковой функцией общие показатели смертности в подростковом и юношеском возрасте очень низки, в диапазоне 0,1% в год или ниже.**

# Желудочковая экстрасистолия (ЖЭ) при ВПС у детей

PVCs are seen in as many as two thirds of adolescents and young adults with moderate-to-severe valvar aortic stenosis or repaired tetralogy of Fallot. PVCs are also seen in some patients with ventricular septal defects and in patients with irreparable heart disease, especially those with pulmonary hypertension. In the absence of symptoms, these findings are best interpreted by understanding the hemodynamics of the underlying illness.

**ЖЭ обнаруживаются у 2/3 подростков и молодых людей с умеренным или выраженным стенозом аортального клапана или оперированных по поводу тетрады Фалло. ЖЭ также наблюдается у некоторых пациентов с дефектами межжелудочковой перегородки и у пациентов с неоперабельным ВПС, особенно с легочной гипертензией. При отсутствии симптомов эти результаты лучше всего интерпретировать, понимая гемодинамику основного заболевания.**

# Желудочковая тахикардия (ЖТ) при ВПС у детей

The presence of clinical VT and, in some settings, VT induced during electrophysiologic testing, may be independent of other hemodynamic defects in predicting the risk of cardiac arrest and mortality.

**Наличие клинически значимой ЖТ и, в некоторых случаях, ЖТ, индуцированной во время проведения инвазивного электрофизиологического исследования, может быть независимым от других гемодинамических факторов предиктором в прогнозировании риска остановки сердца и ВСС.**

**ВПС, достоверно ассоциированные с риском ВСС в результате жизнеугрожаемых желудочковых (и, возможно внутрипредсердных ре-ентри) тахиаритмий в отдаленном послеоперационном периоде**

**Пять ВПС** имеют доказанный высокий риск ВСС в отдаленном послеоперационном периоде:

- Тетрада Фалло
- D- и L-транспозиция магистральных сосудов
- Аортальный стеноз
- Единственный желудочек

**2017 AHA/ACC/HRS Guideline for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death**

**2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease**

## **ВПС, достоверно ассоциированные с риском ВСС в результате жизнеугрожаемых желудочковых (и, возможно внутрипредсердных ре-ентри) тахикардий в отдаленном послеоперационном периоде**

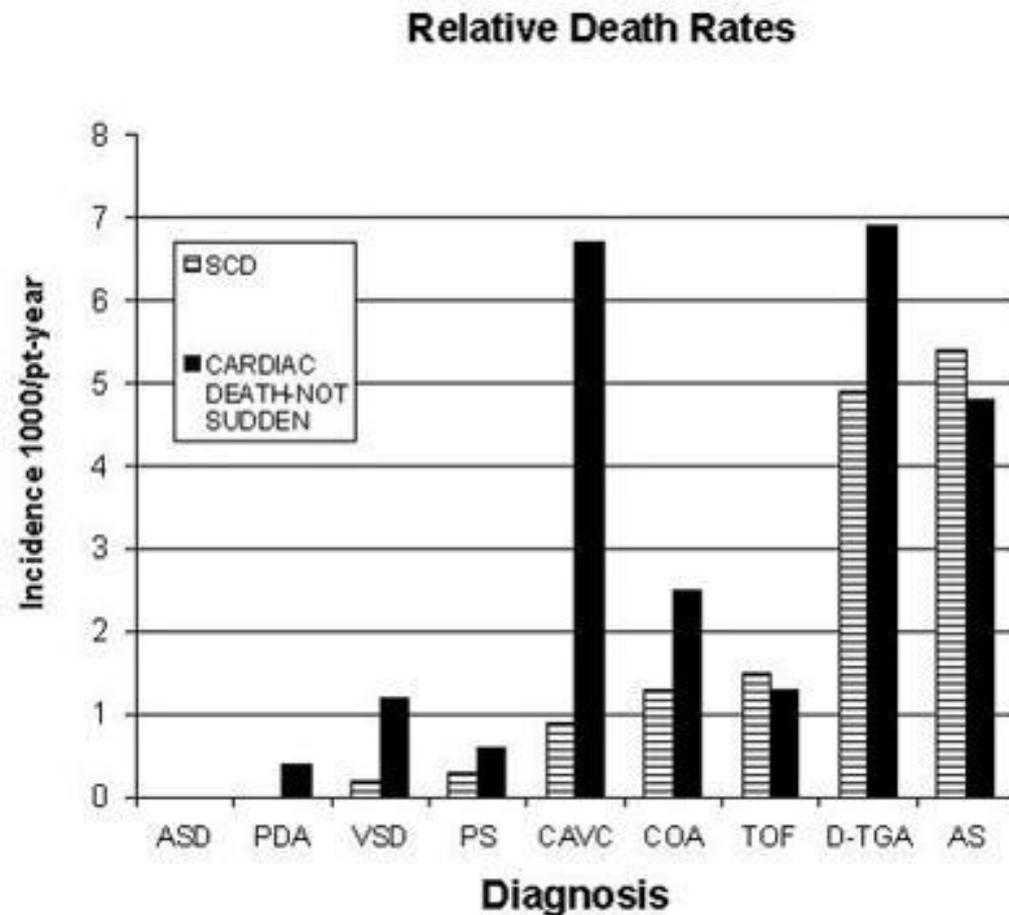
- Тетрада Фалло. Выживаемость каждые 10 лет снижается на 2,5%, погибают от ВСС. В течение 35 лет наблюдения 10% пациентов имели ФП и ТП и 11% - устойчивую ЖТ, 8% - ВСС.
- ТМС. Через 20 лет 24% пациентов имели - ФП и ТП, 1% - ПЭТ.
- После процедуры Фонтена – до 57% пациентов (в зависимости от типа операции) имели ФП или ТП.
- Аномалия Эбштейна. 25% и более пациентов имеют WPW-синдром, чаще правосторонние и множественные ДПП. Высок риск ФП, ТП, АВРТ, ПЭТ. По данным Legius B et al. (2010) 52% пациентов имели СВТ, 31% - синдром WPW, 10% имели показания к ЭКС.
- У детей с единственной левой верхней полый веной – в 50% случаев выявлены СВТ. (Ratnasamy S. et al. 2009).
- Аортальный стеноз
- Единственный желудочек (ограничение для имплантации ICD).

**2017 AHA/ACC/HRS Guideline for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death**

**2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease**

**ACC/AHA/ESC Guidelines for Management of SVA Circulation. 2003;108:1871-1909**

# Риск ВСС у детей с ВПС с ЖА



# Для пациентов с ВПС

*"...No prospective randomized clinical trials have been performed to define either risk factors for SCD or the role of primary prevention therapies. Therefore, the level of evidence for most recommendations is class C."*

**«..Нет проспективных рандомизированных клинических исследований, определяющих факторы риска ВСС или роль первичных методов лечения. Поэтому уровень доказательности для большинства рекомендаций – С»**

**2017 AHA/ACC/HRS Guideline for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death**

**2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease**

# ЖА и риск ВСС у детей после коррекции ВПС. Необъяснимые синкопэ (?)

“Postoperative patients with unexplained syncope should undergo both hemodynamic and EP evaluation. A high incidence of inducible sustained ventricular arrhythmias has been reported in syncopal postoperative patients who have complex ventricular ectopy. In the absence of ventricular dysfunction or symptoms, isolated ventricular ectopy has minimal prognostic significance, and the risks of antiarrhythmic drug treatment can exceed any potential benefit. There remain many patients with simple or complex ventricular ectopy, with vague symptoms, or modest impairment of ventricular function who require individual judgment regarding the need for evaluation and treatment”

**«При наличии необъяснимых синкопэ после коррекции ВПС должны быть проведены и ЭФИ, и зондирование, т.к. есть доказательства высокого риска желудочковых аритмий у больных, которые имеют желудочковые эктопии ... При нормальной гемодинамике и изолированной желудочковой эктопии риск минимальный, а применение ААТ может быть более опасным.**

**Однако, остается много пациентов с простым или сложным желудочковыми эктопиями, с неопределенными признаками или с незначительным снижением параметров гемодинамики, которые требуют индивидуального обсуждения относительно необходимости лечения»**

**2017 AHA/ACC/HRS Guideline for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death**

**2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease**

# ЖТ при тетраде Фалло (ТФ) у детей

Tetralogy of Fallot, the defect most commonly associated with spontaneous or induced monomorphic VT, the occurrence of VT is strongly associated with increasing age, increasing age at initial repair, and residual hemodynamic defects. Management choices are complex and may include drug therapy, ICD therapy, ablation, or management of residual hemodynamic issues.

**ТФ - ВПС, при котором чаще всего выявляются спонтанные или индуцированные мономорфные ЖТ. С возрастом их возникновение увеличивается, что связано с остаточными гемодинамическими нарушениями. Выбор тактики ведения пациентов сложен и может включать лекарственную терапию, ИКД, абляцию или лечение остаточных гемодинамических проблем.**

## **Риск ВСС при ТФ**

Риск ВСС в этой популяции составил 2-3% на 10 лет и возрастал в отдаленном периоде после хирургической коррекции .

Было выявлено много факторов риска ВСС, из которых самыми значимыми оказались длительность QRS >180 мсек, объемная перегрузка ПЖ, дисфункция ЛЖ, а также клиническая или индуцируемая стойкая ЖТ.

В ретроспективных исследованиях эффективности ИКД для первичной и вторичной профилактики у больных с ТФ отмечена высокая частота срабатываний устройства (около 8-10% от общего числа пациентов с ИКД).

**2017 AHA/ACC/HRS Guideline for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death**

**2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease**

# Как оценить степень риска ВСС при ТФ?

«...Holter monitoring and exercise testing have also been examined as screening tools with some degree of correlation between spontaneous ectopy and future VT events, but because ectopy on ambulatory monitoring is nearly ubiquitous in this population, the positive predictive value is diluted. Formal ventricular stimulation study can discriminate between high- and low-risk CHD patients but remains too imperfect and too impractical to be recommended as a general screening tool. Intracardiac electrophysiology testing is usually reserved for selected patients with concerning symptoms or Holter findings when VT is suspected but not yet proven. At present, there is no generally accepted scheme for rhythm surveillance in asymptomatic patients with tetralogy of Fallot. Some combination of the above tests must be viewed in the context of the individual patient's history and general hemodynamic status to guide testing and treatment decisions whenever symptoms are minimal or absent. Symptoms of palpitations, dizziness, or unexplained syncope would obviously heighten the index of suspicion and should trigger a thorough and prompt diagnostic evaluation, which probably should include formal electrophysiological testing...»

**«...Степень корреляции между наличием желудочковой эктопии и будущими ЖТ невелика, потому что эктопии встречаются почти у всех этих пациентов. Инвазивное ЭФИ показано пациентам, у которых ЖТ подозревается, но еще не доказана. В настоящее время, нет никакой общепринятой схемы наблюдения у бессимптомных пациентов с ТФ. Комбинация вышеупомянутых тестов должна быть рассмотрена индивидуально...»**

# Желудочковые эктопии и риск ВСС у детей после коррекции тетрады Фалло .

Как оценить степень риска и как лечить?

## Класс IIb

- EP testing may be considered for patients with congenital heart disease and ventricular couplets or NSVT to determine the risk of a sustained ventricular arrhythmia. (*Level of Evidence: C*)

**Проведение ЭФИ может обсуждаться у пациентов с ВПС и с желудочковыми куплетами или неустойчивой ЖТ для определения степени риска устойчивой ЖТ (уровень доказанности C)**

## Класс III

- Prophylactic antiarrhythmic therapy is not indicated for asymptomatic patients with congenital heart disease and isolated PVCs. (*Level of Evidence: C*)

**Профилактическая ААТ не показана у бессимптомных пациентов с ВПС и изолированными желудочковыми экстрасистолами (уровень доказанности C)**

# **Риск ВСС при транспозиции магистральных сосудов (ТМА)**

**У больных с ТМА после операции предсердного переключения (по Мастерду или по Сеннингу) риск ВСС составляет примерно 5% на 10 лет.**

**Вторичная профилактика ИКД достаточно эффективна, тогда как первичная профилактика с ИКД у пациентов с желудочковой дисфункцией не всегда оправдана — частота мотивированных срабатываний ИКД по поводу тахиаритмий составляет всего 0,5% в год . В настоящее время операция предсердного переключения уже практически не используется, и потому количество таких больных постепенно уменьшается.**

**Pediatric Ventricular Tachycardia Overview of Ventricular Arrhythmias Updated: Dec, 2015. Mark E Alexander, MD et al.**

**2017 AHA/ACC/HRS Guideline for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death**

**2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease**

# **Риск ВСС при врожденном аортальном стенозе и у больных с единственным желудочком**

**Надлежащая коррекция врожденного аортального стеноза (в том числе у пациентов с двустворчатым аортальным клапаном) позволяет существенно снизить естественный риск ВСС и, нередко, отказаться от антиаритмической терапии.**

**У больных с единственным желудочком, перенесших операцию Фонтена, в отдаленном периоде могут развиваться сложные предсердные тахикардии и СН, частота которых прогрессивно увеличивается с возрастом.**

**ВСС нередко наблюдается в этой группе пациентов, частота достигает 9% при средней продолжительности наблюдения 12 лет, но достоверные предикторы пока не установлены.**

**2017 AHA/ACC/HRS Guideline for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death**

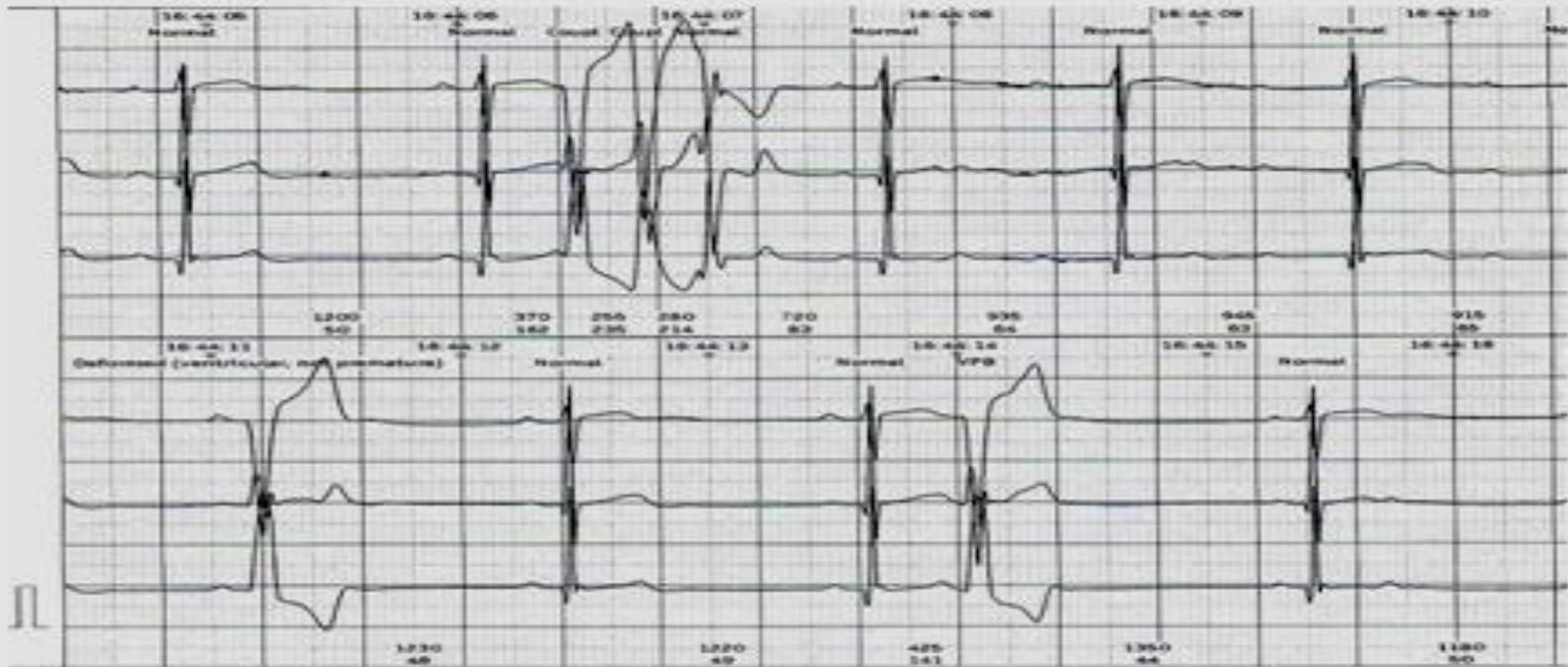
**2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease**

# Собственные наблюдения

Два ребенка, у которых не было показаний ни к EP, ни к профилактической антиаритмической терапии либо к ИКД **погибли внезапно!**

- Первый - через 13 лет после радикальной коррекции тетрады Фалло, имевший послеоперационную ПАВБ, эндокардиальную стимуляцию (DDD) и очень редкие эпизоды мономорфной желудочковой бигеминии (но, при физической нагрузке).
- Второй – через 5 лет после пластики ДМЖП, резекции инфундибулярного стеноза легочной артерии, открытой легочной вальвулопластики, послеоперационной ПАВБ на фоне эффективной ресинхронизирующей терапии в течение последних 2-х лет, имевший редкую единичную ЖЭ покоя.

# ЖТ у мальчика Ф., 14 лет.



# Эндограмма девочка Ф., 8 лет на эффективной ресинхронизирующей терапии



# **Инвазивные методы лечения и профилактики ВСС у детей**

**Имплантация кардиовертера-дефибриллятора**

**Радиочастотная катетерная абляция и криоабляция**

**Левосторонняя симпатэктомия**

**Резекция миокардиальной опухоли**

# Применение ИКД у больных с ВПС

Применение ИКД у больных с ВПС за последние два десятилетия перешло из разряда вторичной профилактики в разряд первичной профилактики.

Ретроспективные когортные исследования показали, что помимо ЖА, нарушение функции ПЖ или ЛЖ также является достоверным фактором риска ВСС у пациентов с различными ВПС.

Катетерная абляция и хирургическое вмешательство у пациентов с повторной стойкой ЖТ после хирургической коррекции ВПС являются альтернативными или дополнительными методами к ИКД-терапии

**2017 АНА/ACC/HRS Guideline for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death**

**2018 АНА/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease**

# Профилактика ВСС и лечение ЖА у пациентов с врожденными заболеваниями/ ВПС

Пациентам, пережившим остановку сердца, после диагностического поиска с целью выявления причины и исключения обратимых состояний, рекомендована имплантация ИКД.

**I B**

Имплантация ИКД рекомендована пациентам с врожденными заболеваниями/ВПС и симптомной устойчивой ЖТ после оценки состояния гемодинамики и ЭФИ.

**I B**

# Профилактика ВСС и лечение ЖА у пациентов с врожденными заболеваниями/ ВПС

ИКД-терапия рекомендована взрослым пациентам с врожденными заболеваниями/ВПС при наличии обоих желудочков и снижения ФВ ЛЖ <35%, имеющим симптомную ХСН II-III ФК NYHA, несмотря на оптимальную медикаментозную терапию.

Имплантацию ИКД следует рассматривать у пациентов с врожденными заболеваниями/ВПС и синкопальными состояниями неясного генеза при наличии выраженной дисфункции желудочков или индукции устойчивой ЖТ или ФЖ в ходе ПСЖ

I C

IIa B

# Профилактика ВСС и лечение ЖА у пациентов с врожденными заболеваниями/ ВПС

Имплантацию ИКД следует рассматривать у отдельных пациентов с ТФ и множественными факторами риска ВСС, включая дисфункцию ЛЖ, НУЖТ, увеличение длительности интервала QT >180 мс или индукцию устойчивой ЖТ или ФЖ в ходе ПСЖ.

**IIa B**

Выполнение катетерной аблации следует рассматривать при симптомной устойчивой мономорфной ЖТ в качестве альтернативы медикаментозной терапии у пациентов с врожденными заболеваниями/ВПС и ИКД.

**IIa B**

# Профилактика ВСС и лечение ЖА у пациентов с врожденными заболеваниями/ ВПС

ИКД-терапия может рассматриваться у пациентов с выраженной локальной или системной дисфункцией ПЖ при наличии дополнительных факторов риска, к примеру НУЖТ, ХСН II-III ФК NYHA или тяжелой системной АВ-регургитации.

**IIb B**

ПСЖ может рассматриваться для стратификации риска ВСС у пациентов с ТФ при наличии  $\geq 1$  из представленных факторов риска: дисфункция ЛЖ, НУЖТ или увеличение длительности комплекса QRS  $> 180$  мс.

**IIb B**

# Профилактика ВСС и лечение ЖА у пациентов с врожденными заболеваниями/ ВПС

Хирургическая абляция в условиях электрофизиологического картирования может рассматриваться у пациентов с врожденными заболеваниями/ВПС, которые подвергаются открытому кардиохирургическому вмешательству и имеют клинически значимую устойчивую ЖТ и при этом представляется возможным индуцировать устойчивую мономорфную ЖТ с идентификацией области критического перешейка (critical isthmus).

**IIb C**

# Профилактика ВСС и лечение ЖА у пациентов с врожденными заболеваниями/ ВПС

Выполнение катетерной аблации или назначение профилактической антиаритмической терапии не рекомендовано при наличии редкой ЖЭ у асимптомных пациентов с врожденными заболеваниями/ВПС и стабильной функцией желудочков.

III C

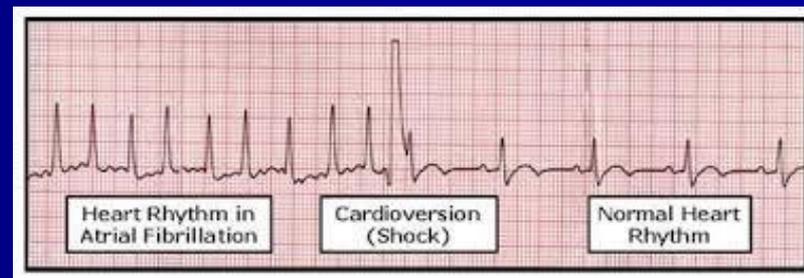
# Имплантация ИКД у детей

**Частота имплантации составляет < 1 случая на 1 млн детей в год.**

**Современные рекомендации по показаниям к ИКД-терапии у взрослых могут быть применимы и у детей.**

**В отличие от рекомендаций для взрослых больных, у детей ИКД не применяется в случае ДКМП и выраженной дисфункции ЛЖ в связи с низкой частотой ВСС в этой возрастной группе.**

**При использовании ИКД-терапии для первичной профилактики в детском возрасте, частота мотивированных срабатываний колеблется от 10% до 26% при средней продолжительности наблюдения 2-4 года**



# Показания для имплантации кардиовертера-дефибриллятора при другой патологии с высоким риском ВСС

1. ГКМП с фактором риска ВСС: остановка сердца в анамнезе, любая ЖТ, синкопе, семейный анамнез ВСС, толщина стенки ЛЖ  $> 30$  мм, аномальная гипотония при физической нагрузке.
2. АДПЖ с фактором риска: синкопе, любая ЖТ, индукция ЖТ при ЭФИ, дилатация ПЖ, выраженные изменения стенки ПЖ, вовлечение ЛЖ
3. Генетически детерминированная кардиомиопатия с семейным анамнезом ВСС

# **ИКД у детей младшего возраста**

**У детей младшего возраста чаще используют однокамерные системы, чтобы избежать венозной обструкции, петлю электрода оставляют в правом предсердии с расчетом на дальнейший рост.**

**У детей первого года жизни и детей младшего возраста достаточно безопасны и эффективны альтернативные системы ИКД без трансвенозного доступа.**

**Для таких альтернативных устройств характерно более частое повышение порога дефибриляции в отдаленном периоде, в связи с чем после их имплантации необходима регулярная проверка порога дефибриляции**

# Осложнения ИКД-терапии у детей

Частота перелома электродов составляет от 5,3% до 6,5% в год, при этом возраст <8 лет и применение электродов Fidelis® были независимыми факторами риска.

Частота неадекватных срабатываний ИКД от 17% до 30% .

Чаще всего неадекватные срабатывания устройства связаны с синусовой тахикардией, наджелудочковыми аритмиями и гипердетекцией Т-волн.

# Выводы:



**Пять ВПС имеют доказанный высокий риск ВСС в отдаленном послеоперационном периоде: тетрада Фалло, D-и L-транспозиция МС, единственный желудочек и аортальный стеноз.**

**Пять групп заболеваний сердца имеют доказанный риск ВСС в детском возрасте: ГКМП, АДПЖ, каналопатии, КАПЖТ, опухоли сердца**

# Выводы:



**Фокус отношения педиатра к желудочковой эктопии (ЖЭС и ЖТ) должен быть сосредоточен на решении задачи профилактики ВСС, а не на устранение эктопии как таковой.**

**ЖЭ не является достаточно самостоятельным предиктором ВСС. Но, может являться маркером болезни сердца, в которой «заложен» ее риск.**

**ААТ (и/или РЧА) только может устранить эктопию. Риск побочных эффектов у ребенка должен быть принят во внимание.**

**ААТ может применяться при ЖТ по показаниям у маленьких детей, пока они не достигнут определенной массы тела и РЧА не станет более безопасной, чем ААТ.**

**ААТ может применяться при ЖТ у детей, оперированных по поводу ВПС, а также при миокардитах, ДКМП, ГКМП и других кардиомиопатиях**

**ААТ применяется в качестве средства коррекции продолжительности интервала QT, ЧСС, обратного тока калия при каналопатиях, даже при наличии ИКД.**

**Спасибо за внимание!**

