

## Новые рекомендации по ведению пациентов с наджелудочковой тахикардией (ESC 2019). Акцент на суправентрикулярные тахикардии при врожденных пороках сердца.

Ю.А. Лутай., О.Н. Крючкова., Е.А. Ицкова., Э.Ю. Турна

## 2019 ESC Guidelines for the management of patients with supraventricular tachycardia. The Task Force for the management of patients with supraventricular tachycardia of the European Society of Cardiology (ESC) in congenital heart defects.

Yu.A Lutai., O.N. Kryuchkova., E.A. Itskova., E.Yu. Turna.

Медицинская академия имени С.И. Георгиевского ФГАОУ ВО «Крымский федеральный университет имени В.И. Вернадского», 295051, бульвар Ленина 5/7, Симферополь, Россия.

**Ключевые слова:** клинические рекомендации, суправентрикулярная тахикардия, врожденные пороки сердца, катетерная абляция

### Резюме

Новые рекомендации по ведению пациентов с наджелудочковой тахикардией (ESC 2019). Акцент на суправентрикулярные тахикардии при врожденных пороках сердца.

Ю.А. Лутай, О.Н. Крючкова, Е.А. Ицкова, Э.Ю. Турна

В статье представлены данные о тактике лечения суправентрикулярных тахикардий у взрослых пациентов с врожденными пороками сердца, которые были озвучены на Европейском конгрессе кардиологов в 2019 году.

Количество взрослых пациентов с врожденными пороками сердца за последнее десятилетие уве-

---

*Лутай Юлия Александровна, кандидат медицинских наук, доцент кафедры терапии, гастроэнтерологии, кардиологии и общей врачебной практики (семейной медицины) факультета подготовки медицинских кадров высшей квалификации и дополнительного профессионального образования Медицинской академии имени С.И. Георгиевского Федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования «Крымский федеральный университет им. В.И. Вернадского». Контактная информация: 25u@rambler.ru, 295051, Республика Крым, г. Симферополь, б-р Ленина 5/7, Медицинская академия имени С.И. Георгиевского*

*Крючкова Ольга Николаевна, доктор медицинских наук, профессор кафедры терапии, гастроэнтерологии, кардиологии и общей врачебной практики (семейной медицины) факультета подготовки медицинских кадров высшей квалификации и дополнительного профессионального образования Медицинской академии имени С.И. Георгиевского Федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования «Крымский федеральный университет им. В.И. Вернадского». Контактная информация: kryuchkova62@yandex.ru, 295051, Республика Крым, г. Симферополь, б-р Ленина 5/7, Медицинская академия имени С.И. Георгиевского*

*Ицкова Елена Анатольевна, кандидат медицинских наук, доцент кафедры терапии, гастроэнтерологии, кардиологии и общей врачебной практики (семейной медицины) факультета подготовки медицинских кадров высшей квалификации и дополнительного профессионального образования Медицинской академии имени С.И. Георгиевского Федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования «Крымский федеральный университет им. В.И. Вернадского». Контактная информация: itskova@mail.ru, 295051, Республика Крым, г. Симферополь, б-р Ленина 5/7, Медицинская академия имени С.И. Георгиевского*

*Турна Эльвира Юсуфовна, кандидат медицинских наук, ассистент кафедры терапии, гастроэнтерологии, кардиологии и общей врачебной практики (семейной медицины) факультета подготовки медицинских кадров высшей квалификации и дополнительного профессионального образования Медицинской академии имени С.И. Георгиевского Федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования «Крымский федеральный университет им. В.И. Вернадского». Контактная информация: turna-e@yandex.ru, 295051, Республика Крым, г. Симферополь, б-р Ленина 5/7, Медицинская академия имени С.И. Георгиевского*

личилось на 60%. По оценкам, в Европейском Союзе проживает около 1 миллиона взрослых с данной патологией. В Российской Федерации частота пороков сердца составляют около 30% от всех врожденных заболеваний. Несмотря на постоянный прогресс в детской кардиохирургии, который позволяет 90% детей дожить до зрелого возраста, в дальнейшем такие пациенты сталкиваются с поздними осложнениями, которые приводят к увеличению заболеваемости и смертности. Наиболее частыми осложнениями являются сердечная недостаточность и аритмии.

Это связано с основным пороком сердца, предыдущими или сохраняющимися проблемами с гемодинамикой и предыдущими хирургическими вмешательствами, которые привели к повреждению и рубцеванию миокарда. Виды аритмий варьируют от брадикардии к суправентрикулярным тахикардиям или опасным для жизни желудочковой тахикардией или фибрилляции.

Согласно данным рекомендациям, группу риска составляют пациенты с обструктивными поражениями выходного тракта левого желудочка, тетрадой Фалло, после операции Фонтена и единственным правым желудочком.

К сожалению, диагноз и лечение аритмий у пациентов с врожденными пороками сердца (ВПС) осложняется необычным механизмом возникновения тахикардии, сложной внутрисердечной анатомией и нестандартным доступом к сердцу, например, из-за аномальной венозной анатомии. Как следствие, данным пациентам требуется специфическая диагностика, использование отличающихся от принятых доступов к сердцу и наличие сложного электрофизиологического оборудования для выполнения процедуры катетерной абляции.

Согласно протоколам, для лечения суправентрикулярных аритмий у данной категории больных рекомендуется использовать катетерную абляцию. Применение медикаментозной терапии необходимо рассматривать преимущественно при острых пароксизмах тахикардии.

Ключевые слова: клинические рекомендации, суправентрикулярная тахикардия, врожденные пороки сердца, катетерная абляция.

## Abstract

### 2019 ESC Guidelines for the management of patients with supraventricular tachycardia. The Task Force for the management of patients with supraventricular tachycardia of the European Society of Cardiology (ESC) in congenital heart defects.

*Yu.A. Lutai, O.N. Kryuchkova, E.A. Itskova, E.Yu. Turna*

The article presents data on the tactics of supraventricular tachycardia among adult patients with congenital heart defects, which were presented at the European Congress of Cardiology in 2019.

The number of adults with congenital heart disease is increasing at a rate of 60% per decade in developed countries. Currently, it is estimated that 1 million adults with congenital heart disease live in the European Union. In the Russian Federation, these defects account for about 30% of all congenital diseases. Despite of the constant progress in pediatric cardiac surgery, which allows 90% of children to live to adulthood, in the future these patients face late complications that lead to an increase in morbidity and mortality. The most common complications are heart failure and arrhythmia.

This is due to the underlying cardiac defect, previous or persisting haemodynamic issues, and previous surgical interventions resulting in myocardial damage and scarring. Arrhythmic burden ranges from bradycardia arrhythmias to supraventricular tachycardia, and life-threatening ventricular tachycardia or fibrillation.

According to these recommendations, the risk group includes patients with obstructive lesions of the left ventricle, The Fallot, after Fontaine surgery and the only right ventricle.

Unfortunately, diagnosis and treatment of arrhythmias in ACHD patients is complicated by the unusual nature of tachycardia, complex intracardiac anatomy, and especially by difficulties in accessing the heart, for example due to abnormal venous anatomy. As a consequence, specific expertise in patients with ACHD and access to adequate electrophysiological tools are required when performing catheter ablation procedures in these patients.

The main treatment for supraventricular arrhythmias in this category of patients is catheter ablation. The use of drug therapy is recommended to be considered mainly in acute paroxysms tachycardia.

Keywords: clinical recommendations, supraventricular tachycardia, congenital heart defects, catheter ablation.

В начале сентября 2019 года в Париже (Франция) состоялся очередной конгресс Европейского общества кардиологов. На конгрессе было представлено несколько обновленных клинических рекомендаций, в том числе, «Руководство по ведению пациентов с наджелудочковой тахикардией». Это руководство является обновлением рекомендаций ESC/EAS 2003 года по лечению аритмий.

В основе суправентрикулярной тахикардии (СВТ) лежит механизм re-entry, который связан с неоднородной проводимостью и рефрактерностью сердечной мышцы. Данное нарушение ритма редко представляют опасность для жизни в острой фазе, в отличие от желудочковых аритмий. Тем не менее, большинство СВТ, если их не лечить, являются пожизненными состояниями, которые влияют на работу сердца, увеличивают риск инсульта и отрицательно влияют на качество жизни [1, 17].

Рекомендации содержат несколько основных разделов, один из которых посвящен лечению СВТ у взрослых пациентов с врожденными пороками сердца (ВПС). В настоящее время в Европейском Союзе проживает около 1 миллиона взрослого населения с ВПС [2]. В Российской Федерации частота данных пороков составляет около 30% от всех врожденных заболеваний [1]. Несмотря на постоянный прогресс в детской кардиохирургии, который позволяет 90% детей дожить до зрелого возраста, в дальнейшем такие пациенты сталкиваются с поздними осложнениями, которые приводят к увеличению заболеваемости и смертности [13]. Наиболее частыми осложнениями являются сердечная недостаточность и аритмии. Это связано, в первую очередь, с основным дефектом сердца, а также с предыдущими или постоянными гемодинамическими проблемами и ранними хирургическими вмешательствами, приводящими к повреждению миокарда и образованию рубцов [2].

Помимо того, что СВТ часто проявляются различными клиническими симптомами, они являются факторами внезапной сердечной смерти у пациентов с ВПС. Эта проблема особенно затрагивает пациентов с обструктивными поражениями выходного тракта левого желудочка, тетрадой Фалло, после операции Фонтена и единственным правым желудочком. К сожалению, диагностика и лечение аритмий у пациентов с ВПС осложняются нетипичной природой тахикардии, сложной внутрисердечной анатомией и особенно трудностями с доступом к сердцу, например, из-за аномальной венозной анатомии. Тем не менее, даже пациенты с несложными поражениями, такими как дефекты межпредсердной перегородки, имеют повышенный риск развития аритмий в течение жизни [10]. Как следствие, при выполнении процедур катетерной абляции у этих пациентов требуется особая диагностика генеза аритмий и доступ к высокотехнологическому электрофизиологическому оборудованию.

## Фармакологическая антиаритмическая терапия

В представленных клинических рекомендациях описаны основные подходы к лечению СВТ [3, 4]. При возникновении пароксизма СВТ у пациентов с ВПС подходы соответствуют базовым алгоритмам лечения аритмии у больных с узким комплексом QRS. При стабильной гемодинамике рекомендуется начинать терапию с вагусных проб (I В), при неэффективности вводится аденозин 6-18 мг в/в болюсно (I В), также могут быть использованы верапамил или дилтиазем (IIa В) или бета-блокаторы (IIa С). Синхронизирующая кардиоверсия рекомендуется при нестабильной гемодинамике, а также при неэффективности медикаментозной терапии или для контроля тахикардии (I В). В плане назначения поддерживающей антиаритмической терапии рандомизированные контролируемые испытания у пациентов с ВПС отсутствуют [9]. Все антиаритмические препараты имеют проаритмогенный эффект, а многие пациенты с ВПС имеют дисфункцию синусового узла или предрасположенность к атрио-вентрикулярным блокадам. Поэтому антиаритмические препараты следует применять с особой осторожностью, и, как правило, они предназначены для симптомных пациентов после того, как была проведена процедура катетерной абляции (IIa С). При очаговой предсердной тахикардии или фибрилляции предсердий для замедления АВ-узловой проводимости рекомендуется использовать бета-блокаторы (IIa С). Они также могут быть рассмотрены у пациентов с транспозицией магистральных артерий после операции предсердного переключения (IIa С). Однако необходимо соблюдать осторожность, так как у этих пациентов может быть хронотропная некомпетентность, которая усугубится при приеме бета-блокаторов. В связи с общепризнанными проаритмическими эффектами препараты III класса (амиодарон) следует применять с особой осторожностью в условиях ВПС (IIb С). Аналогичные соображения относятся к хинидину, дизопирамиду и соталолу (III С). В недавнем отчете об исследовании DARE было четко установлено, что амиодарон, флекаинид и соталол являются проаритмическими, особенно при наличии продолжительного интервала QT, у пожилых женщин и у пациентов с сопутствующей сердечно-сосудистой патологией, случаями внезапной сердечной смерти в семье и гипокалиемией.

Таким образом, согласно рекомендациям, в первую очередь для поддерживающей терапии необходимо использовать катетерную абляцию во всех случаях, когда это возможно [2].

## Катетерная и хирургическая абляция

В рекомендациях также обращается внимание на то, что у части пациентов с ВПС вследствие анатомии и предшествующих операций может быть затруднен доступ для проведения катетерной абляции. Кроме того, генез СВТ часто нетипичен и свя-

зан с множественными цепями re-entry и наличием фиброзной ткани в предсердиях. Таких пациентов рекомендуется направлять в специализированные центры с достаточным опытом, большими объемами процедур абляции и расширенными возможностями картирования. Согласно статистике, хирургическая абляция СВТ у пациентов с ВПС эффективна более, чем в 95% случаев, хотя средняя частота рецидивов может приближаться к 20%. Предоперационная катетерная абляция или операция по поводу сопутствующей аритмии должны рассматриваться у пациентов с ВПС, перенесших кардиохирургическое вмешательство, поскольку его включение может привести к улучшению функционального класса и потенциально уменьшению потребности в хронических антиаритмических препаратах в этой уязвимой группе населения [6, 15].

В отдельном разделе рассмотрены вопросы тактики ведения аритмий при наиболее часто встречающихся врожденных пороках сердца у взрослых.

### Дефект межпредсердной перегородки

Частота предсердных аритмий у пациентов с дефектами межпредсердной перегородки колеблется в пределах 5–15%. Точных данных о риске развития СВТ после закрытия дефекта межпредсердной перегородки на сегодняшний день не существует. При возникновении пароксизмов СВТ рекомендуется проведение катетерной абляции. По данным литературы, рецидивы возникают в 40–44%, но, по мнению авторов, это не должно исключать процедуру абляции в данных случаях [18].

### Аномалия Эбштейна

Суправентрикулярные тахикардии при аномалии Эбштейна, встречаются у 25–65% больных. Наиболее часто встречаются трепетание предсердий, очаговые предсердные тахикардии и фибрилляция предсердий. У некоторых пациентов диагностируют синдром WPW. При данном пороке часто необходимо использовать более одной точки доступа, что само по себе может увеличить риск гемодинамического компромисса и внезапной сердечной смерти. В то же время проведение катетерной абляции достаточно эффективно у данных больных, но иногда необходимы повторные процедуры, так как у некоторых пациентов существует несколько целей абляции [14].

### Транспозиция магистральных артерий

Возникновение СВТ у пациентов данной категории связано с предшествующей операцией в анамнезе и возникающих после нее участков рубцевания. Кроме того, часто возникает дисфункция синусового узла, как следствие процедуры переключе-

ния предсердий. Так как возникающие тахикардии плохо переносятся пациентами с правожелудочковой и диастолической дисфункцией, очень важным является подход к удержанию синусового ритма. Рекомендуется использовать процедуру катетерной абляции, хотя частота рецидивов приближается к 30% в течение длительного периода наблюдения. Но применение антиаритмических препаратов ограничено из-за дисфункции желудочков и синусового узла, а также проаритмогенного риска [19].

### Тетрада Фалло

СВТ часто встречаются у пациентов с тетрадой Фалло. Помимо симптомов, возникновение суправентрикулярных аритмий связано со статистически более высоким риском внезапной сердечной смерти в этой популяции.

В качестве первой линии также стоит рассматривать катетерную абляцию, так как она имеет большой процент эффективности. Кроме того, пациенты с недавно возникшими предсердными аритмиями должны быть тщательно обследованы, чтобы исключить возможные гемодинамические поражения, такие как тяжелая регургитация на легочном клапане, которые возможно откорректировать хирургическим или интервенционным путем, что косвенно приведет к уменьшению нагрузки на аритмию [4].

### Операция Фонтена

Пациенты с классической (атриопульмональной) процедурой Фонтена подвергаются особенно высокому риску развития предсердной тахикардии, а у 60% СВТ развивается после 15 лет наблюдения. В дополнение к симптомам и повышенному риску тромбоэмболии, СВТ гемодинамически плохо переносится у пациентов с унивентрикулярными сердцами и может привести к быстрому прогрессированию сердечной недостаточности.

Катетерная абляция часто бывает эффективной, но ее сложно провести из-за характера контуров аритмии, а также проблем с доступом к сердцу. Различные хирургические модификации, такие как преобразование в общую кавопульмональную связь, могут уменьшить риск предсердных аритмий [16].

Таким образом, суправентрикулярные тахикардии являются наиболее частым нарушением сердечного ритма у взрослых пациентов с врожденными пороками сердца. Группа с наибольшим риском развития аритмий включает пациентов с обструктивными поражениями выходного тракта левого желудочка, тетрадой Фалло, после операции Фонтена и единственным правым желудочком.

Основным методом лечения суправентрикулярных аритмий у данной категории больных, согласно клиническим рекомендациям ESC 2019 г, является катетерная абляция. Медикаментозная терапия рекомендуется преимущественно при острых пароксизмах тахикардии.

### Литература

1. Клинические рекомендации по диагностике и лечению нарушений ритма сердца и проводимости // Кардиологический вестник.-2014.- № 2.- С. 4-44
2. ESC Guidelines for the management of patients with supraventricular tachycardia: The Task Force for the management of patients with supraventricular tachycardia of the European Society of Cardiology (ESC); Developed in collaboration with the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC) Eur Heart J 2019; Aug 31
3. Ammash NM, Phillips SD, Hodge DO, Connolly HM, Grogan MA, Friedman PA, Warnes CA, Asirvatham SJ. Outcome of direct current cardioversion for atrial arrhythmias in adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol* 2012;154:270274
4. de Groot NMS, Lukac P, Schalij MJ, Makowski K, Szili-Torok T, Jordans L, Nielsen JC, Jensen HK, Gerdes JC, Delacretaz E. Long-term outcome of ablative therapy of post-operative atrial tachyarrhythmias in patients with tetralogy of Fallot: a European multi-centre study. *Europace* 2012;14:522527
5. Deal BJ, Mavroudis C, Backer CL, Buck SH, Johnsrude C. Comparison of anatomic isthmus block with the modified right atrial maze procedure for late atrial tachycardia in Fontan patients. *Circulation* 2002;106:575579.
6. Deal BJ, Mavroudis C. Arrhythmia surgery for adults with congenital heart disease. *Card Electrophysiol Clin* 2017;9:329340.
7. Gallego P, Gonzalez AE, Sanchez-Recalde A, Peinado R, Polo L, Gomez-Rubin C, Lopez-Sendon JL, Oliver JM. Incidence and predictors of sudden cardiac arrest in adults with congenital heart defects repaired before adult life. *Am J Cardiol* 2012;110:109117.
8. Hernandez-Madrid A, Paul T, Abrams D, Aziz PF, Blom NA, Chen J, Chessa M, Combes N, Dagues N, Diller G, Ernst S, Giamberti A, Hebe J, Janousek J, Kriebel T, Mollado J, Moreno J, Peinado R, Pison L, Rosenthal E, Skinner JR, Zeppenfeld K; ESC Scientific Document Group. Arrhythmias in congenital heart disease: a position paper of the European Heart Rhythm Association (EHRA), Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), and the European Society of Cardiology (ESC) Working Group on Grown-up Congenital Heart Disease, endorsed by HRS, PACES, APHRS, and SOLAECE. *Europace* 2018;20:17191753.
9. Israel CW, Barold SS. Electrical storm in patients with an implanted defibrillator: a matter of definition. *Ann Noninvasive Electrocardiol* 2007;12:375382.
10. Koyak Z, Harris L, de Groot JR, Silversides CK, Oechslin EN, Bouma BJ, Budts W, Zwinderman AH, Van Gelder IC, Mulder BJ. Sudden cardiac death in adult congenital heart disease. *Circulation* 2012;126:19441954.
11. Lin JH, Kean AC, Cordes TM. The risk of thromboembolic complications in Fontan patients with atrial flutter/fibrillation treated with electrical cardioversion. *Pediatr Cardiol* 2016;37:13511360. 491.
12. Marelli AJ, Ionescu-Ittu R, Mackie AS, Guo L, Dendukuri N, Kaonache M. Lifetime prevalence of congenital heart disease in the general population from 2000 to 2010. *Circulation* 2014;130:749756.
13. Moons P, Bovijn L, Budts W, Belmans A, Gewillig M. Temporal trends in survival to adulthood among patients born with congenital heart disease from 1970 to 1992 in Belgium. *Circulation* 2010;122:22642272
14. Roten L, Lukac P, De Groot N, Cosedis Nielsen J, Szili-Torok T, Kjaerulf Jensen H, Zimmermann M, Delacretaz E. Catheter ablation of arrhythmias in Ebstein's anomaly: a multicenter study. *J Cardiovasc Electro-physiol* 2011;22:13911396
15. Shivapour JK, Sherwin ED, Alexander ME, Cecchin F, Mab DY, Friedman JK, Marx GR, del Nido PJ, Walsh EP. Utility of preoperative electrophysiologic studies in patients with Ebstein's anomaly undergoing the Cone procedure. *Heart Rhythm* 2014;11:182186.
16. Stewart RD, Pasquali SK, Jacobs JP, Benjamin DK, Jagers J, Cheng J, Mavroudis C, Jacobs ML. Contemporary Fontan operation: association between early outcome and type of cavopulmonary connection. *Ann Thorac Surg* 2012;93:12541260; discussion 1261.
17. Verbeugt CL, Uitervaal CS, van der Velde ET, Meijboom FJ, Pieper PG, Sieswerda GT, Plokker HW, Grobbee DE, Mulder BJ. The emerging burden of hospital admissions of adults with congenital heart disease. *Heart* 2010;96:872878
18. Wasmer K, Ko"be J, Dechering DG, Bittner A, Mo"nnig G, Milberg P, Baumgartner H, Breithardt G, Eckardt L. Isthmus-dependent right atrial flutter as the leading cause of atrial tachycardias after surgical atrial septal defect repair. *Int J Cardiol* 2013;168:24472452
19. Wu J, Deisenhofer I, Ammar S, Fichtner S, Reents T, Zhu P, Jilek C, Kolb C, Hess J, Hessling G. Acute and long-term outcome after catheter ablation of supraventricular tachycardia in patients after the Mustard or Senning operation for D-transposition of the great arteries. *Europace* 2013;15:886891.