

A. Hernández-Madrid (Іспанія), T. Paul (Німеччина), D. Abrams (США), P.F. Aziz (США), N.A. Blom (Нідерланди), J. Chen (Норвегія), M. Chessa (Італія), N. Combes (Франція), N. Dagres (Німеччина), G. Diller (Німеччина), S. Ernst (Велика Британія), A. Giamberti (Італія), J. Hebe (Німеччина), J. Janousek (Чехія), T. Kriebel (Німеччина), J. Moltedo (Аргентина), J. Moreno (Іспанія), R. Peinado (Іспанія), L. Pison (Нідерланди), E. Rosenthal (Велика Британія), J.R. Skinner (Нова Зеландія), K. Zeppenfeld (Нідерланди)

Аритмії в пацієнтів з природженими вадами серця: позиційний документ Європейської асоціації серцевого ритму (EHRA), Європейської асоціації фахівців із дитячої кардіології і природжених вад серця (AEPC) та Робочої групи з природжених вад серця в дорослих Європейського товариства кардіологів (ESC), ухвалений Товариством серцевого ритму (HRS), Товариством фахівців з електрофізіології в педіатрії і при природжених вадах серця (PACES), Азійсько-Тихоокеанським товариством серцевого ритму (APHRS) та Латиноамериканським товариством фахівців з електрофізіології і кардіостимуляції (SOLAECSE) ¹

НОВИНИ
КАРДІОЛОГІЇ
ТА КАРДІОХІРУРГІЇ

На сьогодні спостерігається неухильне зростання чисельності популяції пацієнтів з природженими вадами серця (ПВС), оскільки все більша кількість осіб досягають дорослого віку. Серед цих молодих дорослих значна частка пацієнтів страждатиме від порушень серцевого ритму і провідності, які можуть виникати як на тлі власне природженого дефекту серця, так і бути наслідком інтервенційного або хірургічного лікування. Медичній спільноті доводиться все частіше стикатися з проблемою складних ПВС, оскільки більшість таких пацієнтів у теперішній час переходять у категорію молодих дорослих осіб. Упродовж останніх 20 років спостерігається значний прогрес у системі ведення пацієнтів з аритміями, зокрема у сферах фармакотерапії, катетерного лікування та застосування імплантованих пристроїв. Удосконалення технологій катетерної абляції здійснювалося паралельно як у дітей і дорослих зі структурно неураженими серцями, так і в осіб із ПВС. Набуття клінічного досвіду, разом із впровадженням у практику нових технологій, як-от систем 3D-мапування, сприяло оптимізації ведення цієї все більш чисельної категорії пацієнтів з порушеннями анатомії і фізіології серця. Нарешті все ширше почали застосовуватися різноманітні пристрої, спрямовані на підтримання хронотропної функції міокарда, корекцію порушень атріовентрикулярної провідності, поліпшення гемодинаміки шляхом ресинхронізації роботи камер серця, а також профілактику раптової серцевої смерті. Прийняття рішень щодо фармакотерапії, проведення процедур абляції або імплантації пристроїв у пацієнтів з аритміями на тлі ПВС потребує глибокого розуміння індивідуальних особливостей порушень анатомії і фізіології серця, разом зі всебічним аналізом перебігу захворювання і потенційного довготривалого прогнозу. Теперішній позиційний документ містить консенсусні положення, сформульовані експертами з кардіології і дитячої кардіології, а також неінвазивної та інвазивної

¹ Europace.– 2018.– Vol. 20.– P. 1719–1720. doi:10.1093/europace/eux380.– Скорочений виклад.

електрофізіології, і був розроблений з метою висвітлення сучасних підходів до ведення пацієнтів з порушеннями серцевого ритму і провідності на тлі ПВС.

Ключові слова: природжені вади серця, аритмія, раптова серцева смерть, серцева недостатність, макроріентрі-тахікардія, атріовентрикулярна блокада, брадикардія, імплантований кардіовертер-дефібрилятор, штучний водій ритму, серцева ресинхронізаційна терапія, абляція, позиційний документ Європейської асоціації серцевого ритму.

Посилання: Hernández-Madrid A., Paul T., Abrams D., Aziz P.F., Blom N.A., Chen J., Chessa M., Combes N., Dagues N., Diller G., Ernst S., Giamberti A., Hebe J., Janousek J., Kriebel T., Moltedo J., Moreno J., Peinado R., Pison L., Rosenthal E., Skinner J.R., Zeppenfeld K. Аритмії в пацієнтів з природженими вадами серця: позиційний документ Європейської асоціації серцевого ритму (EHRA), Європейської асоціації фахівців із дитячої кардіології і природжених вад серця (AEPC) та Робочої групи з природжених вад серця в дорослих Європейського товариства кардіологів (ESC), ухвалений Товариством серцевого ритму (HRS), Товариством фахівців з електрофізіології в педіатрії і при природжених вадах серця (PACES), Азійсько-Тихоокеанським товариством серцевого ритму (APHRS) та Латиноамериканським товариством фахівців з електрофізіології і кардіостимуляції (SOLAECE) // Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія. – 2019. – № 4. – С. 34–51.

To cite this article: Hernández-Madrid A, Paul T, Abrams D, Aziz P.F, Blom N.A, Chen J, Chessa M, Combes N, Dagues N, Diller G, Ernst S, Giamberti A, Hebe J, Janousek J, Kriebel T, Moltedo J, Moreno J, Peinado R, Pison L, Rosenthal E, Skinner J.R, Zeppenfeld K. 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. Cardiac Surgery and Interventional Cardiology. 2019;4(27):34-51 (in Ukr.).

Метою теперішнього консенсусного документа є узагальнення наявного рівня знань і надання рекомендацій щодо діагностики і лікування аритмій у пацієнтів з природженими вадами серця (ПВС). Це пов'язане з тим, що в багатьох випадках дані щодо особливостей виникнення і лікування аритмій у звичайній популяції дорослих пацієнтів не можуть бути напряму застосовані в осіб з ПВС [1–4]. Теперішній позиційний документ стосується, в основному, порушень серцевого ритму і провідності в дорослих пацієнтів з ПВС. Консенсусний документ щодо ведення дітей з аритміями на тлі ПВС був опублікований у 2013 р. [4].

Доказова база

Консенсусні положення ґрунтуються на доказах і сформульовані, головним чином, на підставі опублікованих даних. Однак деякі положення теперішнього документа є узгодженою думкою експертів (ґрунтуються на досвіді), а отже, базуються на низькому рівні доказів. Більше того, в теперішньому документі доказова база, отримана у звичайній популяції дорослих пацієнтів, часто екстраполюється на популяцію пацієнтів з ПВС.

В обговорюваному консенсусі авторами була застосована модифікована система градацій доказовості, так званих кольорових сердець, яка є простішою і більш наближеною до клініциста, а саме такою, що дозволяє у зручний спосіб визначити чинний стан доказової бази щодо того чи

іншого положення, з відповідною вказівкою до дії (табл. 1).




Предмет консенсусного документа

Пацієнти з ПВС – це гетерогенна популяція зі специфічними потребами і проблемами. На сучасному етапі спостерігають підвищення рівнів виживання пацієнтів з ПВС, що сприяє постійному поповненню популяції дорослих осіб, які перенесли в минулому відповідні хірургічні втручання.

Порушення серцевого ритму і провідності фігурують серед основних проблемних аспектів ведення цієї складної категорії пацієнтів і є одними з провідних причин захворюваності й смертності. Виникненню аритмій сприяє низка ПВС – навіть без жодних хірургічних втручань – у зв'язку з порушеннями провідності, структурною патологією, а також у результаті впливу перед- і післяопераційної гіпоксії і перевантаження об'ємом/тиском. Загалом хірургічні втручання з приводу ПВС можуть призводити до виникнення дисфункції синусового вузла, атріовентрикулярних (АВ) блокад, рівно як і різноманітних надшлуночкових і шлуночкових тахіаритмій, включаючи такі, що підвищують ризик раптової серцевої смерті (РСС). Ведення пацієнтів з аритміями на тлі ПВС передбачає залучення високодосвідчених фахівців (центрів) з неінвазивної та інвазивної електрофізіології, а також всебічне розуміння особливостей конкретного природженого дефекту серця,

Таблиця 1

Наукове підґрунтя рекомендацій, які лежать в основі системи кольорових сердець

Стан доказової бази щодо певної процедури або лікування	Консенсусна рекомендація щодо доцільності	Символ
Наукові докази користі/ефективності процедури/лікування, сформовані на основі результатів принаймні одного рандомізованого дослідження, або переконливих результатів обсерваційних досліджень, або отримали підтримку у вигляді консенсусу авторів нинішнього документа	Процедури/лікування є рекомендованими/показаними	
Узгоджена думка експертів та/або наукові докази щодо користі/ефективності процедури/лікування. Можуть мати підтримку за рахунок рандомізованих досліджень, які базуються на невеликих вибірках пацієнтів, або результатах, що, ймовірно, не можуть бути широко застосованими	Процедури/лікування можуть бути застосовані/рекомендовані	
Наукові докази або узгоджена думка експертів про те, що процедури/лікування не слід здійснювати/рекомендувати	Процедури/лікування не слід застосовувати/рекомендувати	

Категоризацію доказів у теперішньому консенсусному документі не слід розглядати як таку, що повністю відповідає градаціям класів (I–III) і рівнів (A, B і C) доказів, які застосовуються щодо конкретних положень в офіційних рекомендаціях профільних товариств.

Таблиця 2

Природжені субстрати порушень серцевого ритму і провідності в пацієнтів з природженими вадами серця

Субстрат порушення серцевого ритму/провідності	Характеристики
Синусовий вузол	Диспозиція синусового вузла [4, 5]: – рідкісні форми ПВС з юкстапозицією вушок лівого передсердя – дефекти венозного синуса за типом верхньої порожнистої вени Повна відсутність або наявність залишкової тканини синусового вузла (в нижній стінці передсердя біля АВ-з'єднання): – лівопередсердний ізомеризм Наявність двох синусових вузлів: – правопередсердний ізомеризм Дисфункція нормально розташованого синусового вузла: – відсутність правої верхньої порожнистої вени
АВ-вузол	АВ-блокади [6]: – найчастіше трапляються при КТМС та в осіб з ізомерним розташуванням вушок передсердь (наприклад, при лівопередсердному ізомеризмі) АВ-вузли-«близнюки» [8]: – два окремі АВ-вузли («близнюки»; з'єднані так званою «петлею» Mönckeberg) можуть траплятися в пацієнтів з дискордантним передсердно-шлуночковим сполученням (типи [S, L, L] або [I, D, D]) і зміщеним відкритим АВ-каналом (повна форма), а також при ліво- і правопередсердному ізомеризмі, – формуючи субстрат для пароксизмальної СВТ АВВРТ: – можуть виникати в пацієнтів з різноманітними ПВС у будь-якому віці – залежно від індивідуальної анатомії і локалізації спеціалізованої провідної системи, можуть бути менш передбачуваними, особливо в пацієнтів з фізіологією ЄШС [9]
Додаткові АВ-провідні шляхи	– мають різноманітні варіанти, зокрема такі з виключно антероградною декрементною провідністю за типом шляхів Махейма – найчастіше трапляються при аномалії Ебштейна – іншими типами ПВС з високою поширеністю додаткових провідних шляхів є синдроми гетеротаксії, КТМС, АВ-дефект МПП та унівентрикулярні серця [4]

КТМС – коригована транспозиція магістральних судин; СВТ – суправентрикулярна тахікардія; АВВРТ – АВ-вузлова ріентрі тахікардія; ЄШС – єдиний шлуночок серця; МПП – міжпередсердна перегородка.

включаючи анатомію і патофізіологію, рівно як і можливостей хірургічного та/або інтервенційного лікування.

Аритмії при природжених вадах серця: загальні положення

Субстрати аритмій при природжених вадах серця

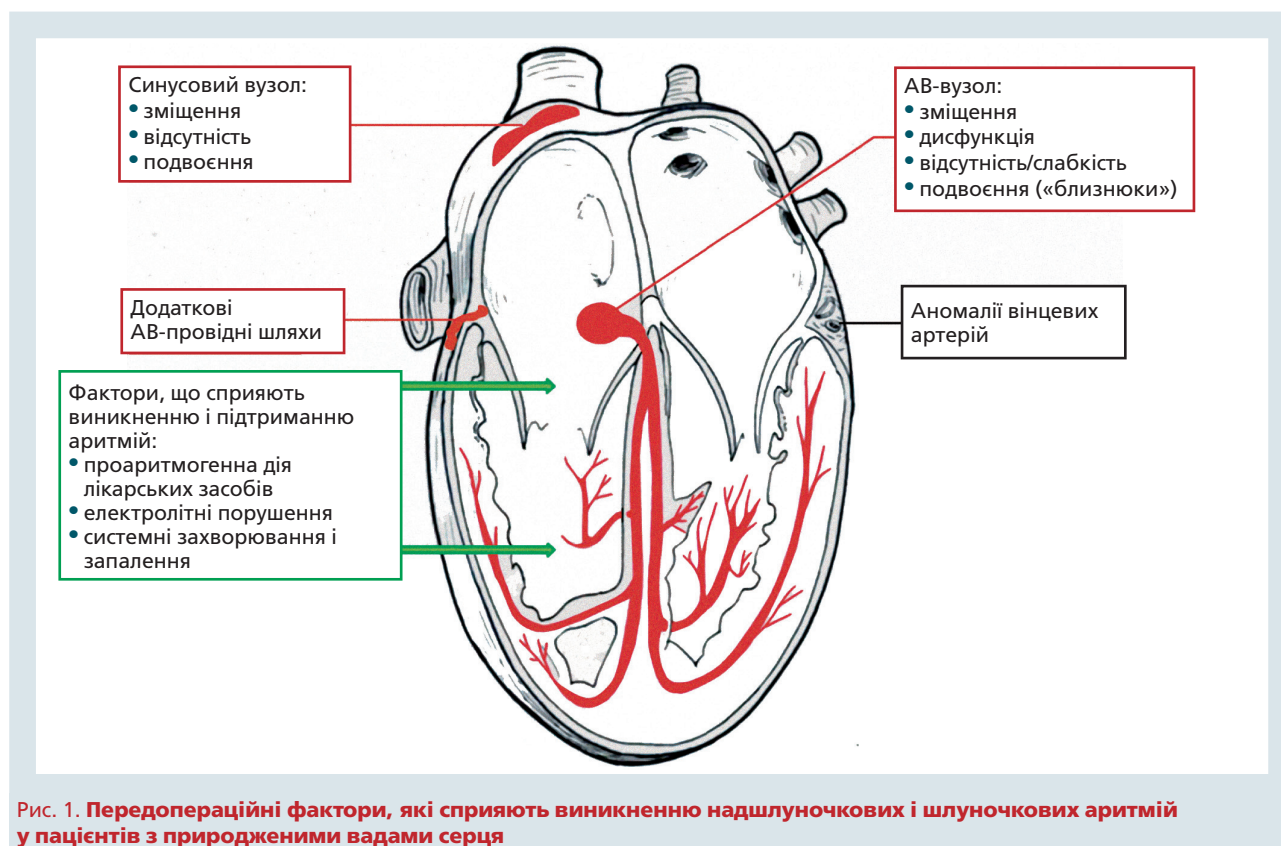
У цілому, в основі виникнення аритмій у пацієнтів з ПВС можуть лежати такі чинники: порушення анатомії, природжені аномалії розташування або формування синусового вузла і АВ-з'єднання; порушення гемодинаміки; первинне ураження міокарда; гіпоксичне пошкодження тканин; залишкові або післяопераційні чинники; генетичні фактори [2, 3] (табл. 2; рис. 1, 2).

Обстеження пацієнтів з аритміями на тлі природжених вад серця

Комплексне обстеження пацієнтів з порушеннями серцевого ритму і провідності на тлі ПВС передбачає, зокрема, всебічне оцінювання гемодинаміки і підсумоване в табл. 3.

У будь-якого пацієнта після перенесеного хірургічного втручання з приводу ПВС доцільним є ретельне оцінювання післяопераційної анатомії серця з метою встановлення потенційних субстратів порушень ритму і провідності, якими можуть бути, наприклад, лінії швів або рубці після атріотомії. При плануванні процедур абляції або імплантації внутрішньосерцевих пристроїв слід визначати прохідність судин, які є доступами до камер серця. Це стосується, в першу чергу, пацієнтів з неодноразовими втручаннями в анамнезі, в яких особливості судинних доступів можуть стати суттєвою перешкодою для проведення інвазивного лікування аритмій. Належна візуалізація має здійснюватися шляхом проведення ехокардіографії, ангіографії, КТ та МРВ. При цьому візуалізаційні процедури необхідно проводити з якомога меншим променевим навантаженням, а також із застосуванням меншої кількості рентгеноконтрастних речовин.

За наявності імплантованого пристрою пам'ять останнього може бути використана для отримання детальної інформації щодо запуску аритмії, її механізму і тривалості. Залежно від наявних електродів, у випадку передсердних аритмій можуть застосовуватися режими анти-тахікардитичної стимуляції.



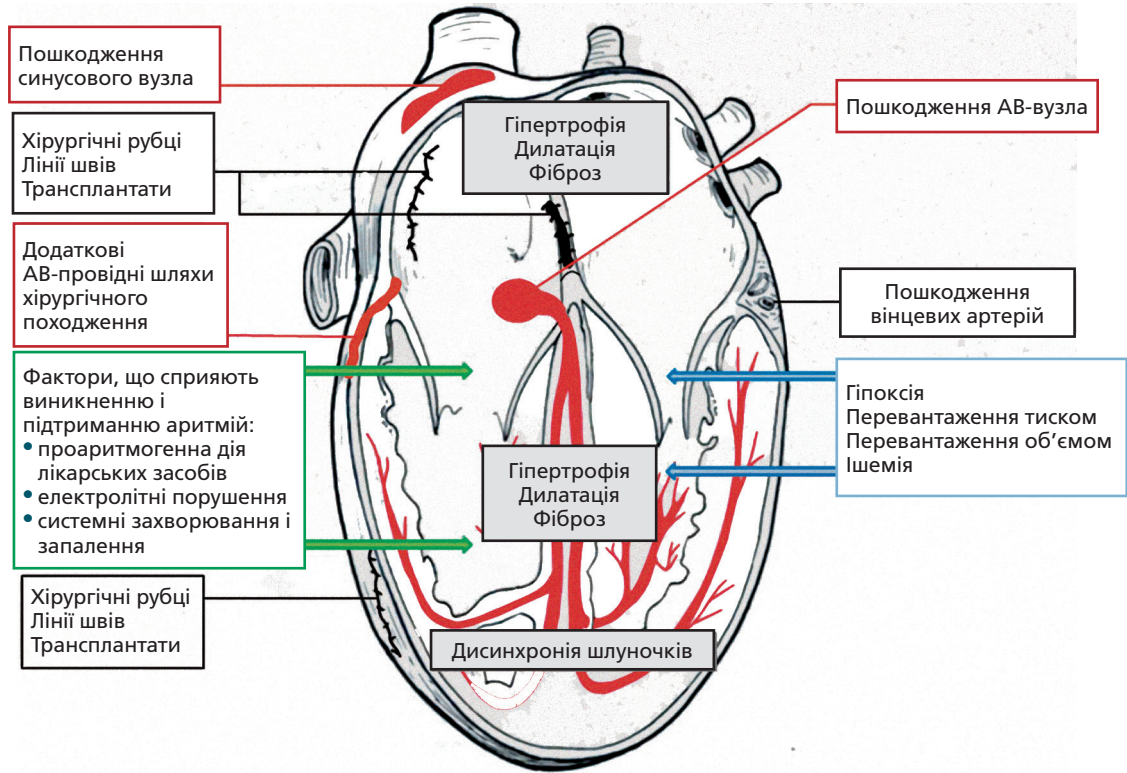


Рис. 2. Післяопераційні фактори, які сприяють виникненню надшлуночкових і шлуночкових аритмій у пацієнтів з природженими вадами серця

Таблиця 3

Початковий комплекс обстежень у пацієнтів з аритміями на тлі природжених вад серця

Анамnestичні дані	Анатомічні особливості ПВС Попередні інвазивні/хірургічні втручання Характеристики аритмії (початок, тривалість, симптоматика тощо) Антиаритмічні і неантиаритмічні лікарські засоби Тривала антикоагулянтна терапія ФК за NYHA
Фізикальне обстеження	Ознаки порушень гемодинаміки/СН Рубці від попередніх утручань/у місцях судинного доступу Імплантовані пристрої Ознаки інфекції, лихоманка
ЕКГ у 12 відведеннях	Серцевий ритм Частота скорочення передсердь і шлуночків, інтервали проведення, блокади ніжок пучка Гіса, гіпертрофія шлуночків, порушення реполяризації
Трансторакальна/черезстравохідна ехокардіографія	Розміри та функція системного і сублегеневого шлуночків Розміри та об'єм камер серця Тромби, залишкові внутрішньосерцеві шунти Функція клапанів, градієнти і регургітація
КТ/МРВ серця/катетеризація з оцінюванням гемодинаміки/ангіографія	Всебічне оцінювання індивідуальних особливостей анатомії і гемодинаміки у пацієнтів з унівентрикулярними серцями, системним ПШ, тетрадою Фалло, – за різних їхніх варіантів
Лабораторні обстеження	Ознаки інфекції Загальний аналіз крові, показники плазмової коагуляції Функціональний стан щитоподібної залози, печінки і нирок

ФК – функціональний клас; СН – серцева недостатність; КТ – комп'ютерна томографія; МРВ – магнітно-резонансна візуалізація; ПШ – правий шлуночок.

Специфічні типи порушень серцевого ритму і провідності

Суправентрикулярні аритмії в пацієнтів з природженими вадами серця

Суправентрикулярні тахікардії (СВТ) трапляються впродовж життя майже у 50 % усіх дорослих пацієнтів з ПВС [21]. Найчастішими СВТ у таких пацієнтів є внутрішньопередсердні рієнтрі тахікардії і фібриляція передсердь (ФП), хоча можуть також траплятися як АВ-рієнтрі тахікардія (АВРТ) із залученням додаткових провідних шляхів, так і АВ-вузлова рієнтрі тахікардія (АВВРТ) [22]. На поширеність СВТ, а також формування їхнього субстрату впливають такі фактори, як вік, особливості анатомії і хірургічної корекції ПВС.

Основні дані щодо СВТ у пацієнтів з ПВС підсумовані в *табл. 4*.

Шлуночкові аритмії і раптова серцева смерть у пацієнтів з природженими вадами серця

Особливості перебігу шлуночкових аритмій і виникнення РСС у пацієнтів з ПВС представлено в *табл. 5*.

Брадیارитмії в пацієнтів з природженими вадами серця

Особливості перебігу брадіаритмій у пацієнтів з ПВС представлено в *табл. 6*.

Ведення пацієнтів з аритміями на тлі природжених вад серця

Фармакологічне лікування

При проведенні фармакологічного лікування пацієнтів з аритміями на тлі ПВС слід керуватися розумінням індивідуальних особливостей патології серця, специфічного електроанатомічного субстрату та електрофізіологічних властивостей тахікардій (*табл. 7–9*).

Антикоагулянтна терапія

Високий ризик тромбоемболічних ускладнень притаманний специфічним анатомічним варіантам ПВС, включаючи такі: некориговані «сині» вади (23 %), фізіологія Ейзенменгера (5 %), нативні дефекти МПП (4 %) та кровообіг Фонтена (4 %). Так, у дослідженні [159] встанов-

лено, що у 25 % випадків виникнення інсульту асоціювалося з неутриманням синусового ритму. Користь від антикоагулянтної терапії можуть отримати специфічні категорії пацієнтів, зокрема особи з кровообігом Фонтена або залишковим право-лівим внутрішньосерцевим шунтуванням (наприклад, синдром Ейзенменгера). Поряд з тим, що пацієнти з центральним ціанозом мають підвищений ризик тромбоемболічних ускладнень через уповільнення кровообігу, їм також властивий і підвищений геморагічний ризик у зв'язку з неефективністю системи зсідання крові. Сучасна клінічна практика в більшості центрів полягає в призначенні антикоагулянтної терапії пацієнтам із ціанозом, які мають ФП/ТП, усвідомлюючи при цьому також і підвищення ризику загрозливих для життя кровотеч.

Антикоагулянтна терапія завжди має бути індивідуалізованою, при цьому слід зважувати відносні ризики інсульту (за шкалою CHA₂DS₂-VASc) і геморагічних ускладнень, а також враховувати побажання самого пацієнта. Показання до антикоагулянтної терапії в пацієнтів з ПВС і типовою ФП або іншими ПТ/передсердними тахіаритміями в цілому відповідають принципам, викладеним у рекомендаціях із ведення пацієнтів з ФП [160, 161]. Серед препаратів для антикоагулянтної терапії можливим є застосування як антагоністів вітаміну К (з належним контролем такого лікування), так і вітамін К-незалежних (прямих) пероральних антикоагулянтів (дабігатран, ривароксабан, апіксабан або едоксабан) [162].

Катетерна абляція

Як відомо, застосування антиаритмічних препаратів у пацієнтів з ПВС часто асоціюється з негативними іно- та/або дромотропними ефектами. Окрім цього, основним аргументом на користь проведення катетерної абляції як методу вибору лікування аритмій у пацієнтів з ПВС є її краща ефективність порівняно з медикаментозною терапією. На сьогодні катетерна абляція все ширше застосовується в пацієнтів з ПВС для лікування всіх типів тахікардій, включаючи АВРТ, АВВРТ і ШТ [29, 47]. Попри високу безпосередню ефективність абляції, рецидиви аритмій трапляються досить часто, при цьому приблизно в 50 % пацієнтів з ПВС не реєструються передсердні тахікардії за механізмом макрорієнтрі (МРПТ), не асоційовані з кавотрикуспідальним перешийком (КТП), та ШТ у віддалений період [163]. У зв'язку з тим, що абляція в пацієнтів з ПВС після хірургічних утручань часто є технічно складною, для досягнення успіху такі про-

Таблиця 4

Суправентрикулярні аритмії в пацієнтів з природженими вадами серця

Додаткові провідні шляхи і АВРТ	АВРТ найчастіше трапляються при аномалії Ебштейна у зв'язку з наявністю, зазвичай, багатьох і, в основному, правобічних додаткових провідних шляхів, включаючи такі типу Махейма (близько 20 % пацієнтів з аномалією Ебштейна мають один або більше додаткових шляхів) [23, 24] АВРТ також можуть траплятися у разі КТМС, асоційованої з мальформацією (Ебштейна) системного (тристулкового) АВ-клапана
АВВРТ	Серед пацієнтів з ПВС трапляються рідше [9, 26–29] Зміщення спеціалізованої провідної системи в пацієнтів з ПВС підвищує ризик виникнення АВ-блокад при проведенні процедур абляції; особливої уваги потребують пацієнти з АВ-дефектами МПП, КТМС, синдромами гетеротаксії або декстрокардією
ПТ	Є частою знахідкою в пацієнтів з ПВС; на поширеність впливають складність ПВС, тип хірургічного втручання, вік пацієнта та часовий проміжок з моменту виконання втручання [25, 30] За даними дослідження за участю 38 430 пацієнтів з ПВС, ПТ найчастіше виявляли при аномалії Ебштейна (33 %), D-ТМС після операції передсердного переключення (28 %) і дефекті МПП (19 %) [22] У більшості пацієнтів з ПВС ПТ виникають у результаті поєднання таких факторів, як гемодинамічні порушення і наявність субстрату у вигляді хірургічних рубців або штучних внутрішньосерцевих матеріалів, які застосовують для корекції вади [30, 32] Передсердні тахіаритмії в пацієнтів з ПВС підвищують ризик тромбоемболічних ускладнень У випадку нормального АВ-вузлового проведення (насамперед у молодих дорослих пацієнтів), швидкі передсердні ритми здатні проводитися з передсердь на шлуночки у відношенні 1 : 1, що може призводити до синкопальних станів або РСС, особливо за наявності шлуночкової дисфункції; така ситуація є частою в пацієнтів із системним ПШ [34]
ФП	На сьогодні спостерігається збільшення поширеності ФП серед пацієнтів з ПВС. Слід відзначити, що ФП у пацієнтів з ПВС виникає у більш ранньому віці, ніж у загальній популяції. Серед пацієнтів з ПВС майже у двох третинах випадків можуть реєструватися фонові організовані ПТ або часта передсердна ектопічна активність [45, 46] ФП у пацієнтів з ПВС суттєво збільшує ризик інсульту і СН Окрім відомих факторів ризику ФП у загальній популяції, у пацієнтів з ПВС існують додаткові асоційовані субстрати і стани, зокрема такі: рубці і фіброз міокарда, трансплантати/рубці після кардіохірургічних втручань, потенційне хронічне зниження сатурації крові киснем [46] ФП в основному спостерігається в дорослих пацієнтів з обструктивними ураженнями лівих відділів серця, хронічною дилатацією лівого передсердя, фоновою легеневою гіпертензією, тетрадою Фалло, після процедур Фонтена або пізнього закриття дефекту МПП [35, 40, 41] У значної кількості пацієнтів з ПВС, яким виконана успішна абляція з приводу рієнтрі ПТ, ФП може виникнути на більш пізніх етапах життя Враховуючи підвищення виживання осіб з ПВС і їхнє дожиття до старшого віку, проблема ФП у таких пацієнтів набудуватиме все більшого значення в найближчому майбутньому [47] Окрім випадків, коли при призначенні антикоагулянтів керуються величиною бала за шкалою CHA ₂ DS ₂ -VASc, слід розглянути застосування постійної пероральної антикоагулянтної терапії в дорослих пацієнтів з ПВС і даними про ФП в анамнезі/ФП, яка виникла після внутрішньосерцевої корекції вади; за наявності ціанозу; після паліативної операції Фонтена; а також в осіб із системним ПШ

TMS – транспозиція магістральних судин; ПТ – передсердні тахікардії; РСС – раптова серцева смерть.

цедури повинні виконуватися командами досвідчених спеціалістів з питань електрофізіології та структурно-функціональних особливостей самих ПВС [30]. Основні положення щодо катетерної абляції аритмій у пацієнтів з ПВС підсумовані в табл. 10–12.

Хірургічне лікування

Хірургічне лікування аритмій у пацієнтів з ПВС «зарезервоване» як окремий захід для випадків неефективності медикаментозної терапії і катетерних технік. Якщо пацієнту показане хірургічне втручання з приводу ПВС, можливо розглянути питання про проведення супутнього

хірургічного антиаритмічного лікування, особливо у випадках ФП, інцизійних ПТ (включаючи ФП), а також ШТ [246–250].

Контроль ритму в пацієнтів з природженими вадами серця

Пристрої для контролю ритму в пацієнтів з природженими вадами серця: технічні аспекти

Показання до імплантації пристроїв у пацієнтів з ПВС, у цілому, є подібними до таких в осіб з первинними електричними захворювання-

Таблиця 5

Шлуночкові аритмії і раптова серцева смерть у пацієнтів з природженими вадами серця

ШТ	Шлуночкова ектопія і нестійкі ШТ (тривалістю менше 30 с) є відносно частими аритміями в дорослих осіб з ПВС Стойкі ШТ у дорослих з ПВС охоплюють мономорфну ШТ, поліморфну ШТ і ФШ [57, 61–63] Стойкі ШТ частіше трапляються в пацієнтів з тетрадою Фалло, складними формами D-TMC, системним ПШ й обструктивними ураженнями виносного тракту ЛШ [59, 63–65]
РСС	У зв'язку з невисокою поширеністю, пацієнти з ПВС становлять меншість у структурі загальної групи осіб, в яких трапилася РСС [71] Водночас РСС є однією з трьох провідних причин смерті в пацієнтів з ПВС (інші дві – прогресивна СН та смерть у періопераційний період) [72, 73] Згідно з даними окремих популяційних досліджень, серед усіх летальних випадків у пацієнтів з ПВС частота випадків РСС становить приблизно 20–25 % [59, 74] Ризик РСС зростає в міру збільшення складності вади [59, 74]. Тим не менше, слід враховувати, що навіть у пацієнтів з помірно складними ПВС все ще зберігається значний ризик РСС. Нарешті, оскільки аритмії лишаються основною причиною смерті в пацієнтів із «синіми» ПВС, РСС в осіб з ПВС без ціанозу, а також простими ПВС, імовірно, пов'язана з ІХС [75] До групи високого ризику РСС належать пацієнти з ФВ системного шлуночка ≤ 35 %, бівентрикулярною фізіологією і СН II або III ФК за NYHA. Фактори ризику РСС у пацієнтів з тетрадою Фалло передбачають такі: систолічна й діастолічна дисфункція ЛШ, тривалість комплексу QRS ≥ 180 мс, виражене рубцювання в ПШ, нестійкі ШТ, а також стійкі ШТ, індуковані при електрофізіологічному дослідженні [19, 30, 57]

ШТ – шлуночкова тахікардія; ФШ – фібриляція шлуночків; ІХС – ішемічна хвороба серця; ЛШ – лівий шлуночок; ФВ – фракція викиду.


Таблиця 6

Брадیارитмії в пацієнтів з природженими вадами серця

Природжені АВ-блокади	Природжена повна АВ-блокада (ППАВБ) може виникати в пацієнтів зі структурно неуразеним серцем (ізолювана ППАВБ), або асоціюватися з низкою ПВС Найчастішими причинами ППАВБ є такі: КТМС (особливо L-TMC), АВ-дефекти МПП, синдром гетеротаксії з лівопередсердним ізомеризмом, L-петльовий ЄШС та вторинний дефект МПП
Післяопераційні АВ-блокади	Післяопераційні АВ-блокади найчастіше трапляються після хірургічних втручань з приводу дефектів міжшлуночкової перегородки, АВ-дефектів МПП, КТМС (особливо після втручань на мітральному клапані або при багатоклапанних втручаннях із залученням тристулкового клапана), втручаннях на виносному тракці ЛШ Повна АВ-блокада зазвичай виникає одразу після хірургічного втручання або в ранній післяопераційний період, і лише зрідка – через місяці або навіть роки після операції
Дисфункція синусового вузла	Може бути наслідком специфічних природжених структурних дефектів, таких як лівопередсердний ізомеризм [127, 128] і лівобічна юкстапозиція вушок передсердь У більшості пацієнтів дисфункція синусового вузла виникає вторинно після хірургічних втручань, зокрема таких: корекція дефекту венозного синуса (різновид дефекту МПП) [129], шунтування за Glenn, операція Фонтена [130–134], а також процедури Senning/ Mustard [135–137] Післяопераційна дисфункція синусового вузла може виникати в результаті його прямого пошкодження або порушення кровопостачання

Таблиця 7






Рекомендації щодо невідкладної (фармако)терапії

Рекомендації	Символ	Джерела
Перед введенням антиаритмічних препаратів пацієнтам з ПВС необхідно враховувати такі супутні фактори, як дисфункція синусового вузла, АВ-блокади, дисфункція шлуночків, а також інші коморбідні стани		[48, 144]
Електрична кардіоверсія рекомендована при гемодинамічно нестабільній СВТ (обережно в пацієнтів з дисфункцією синусового вузла та порушенням функціонального стану шлуночків, коли є потреба в хроно- та інотропній підтримці)	–	Консенсус експертів
У пацієнтів з АВ-залежною СВТ рекомендоване введення аденозину як препарату для невідкладної фармакотерапії (якщо це не протипоказано; з обережністю застосовувати при дисфункції синусового вузла)	–	Консенсус експертів
Проведення передсердної антитахікардитичної стимуляції (черезстравохідної або ендокардіальної) може бути розглянуте з метою конверсії гемодинамічно стабільних АВВРТ/АВРТ або ТП		Консенсус експертів

ТП – тріпотіння передсердь.

Таблиця 8

Рекомендації щодо фармакотерапії пацієнтів із суправентрикулярними тахікардіями

Рекомендації	Символ	Джерела
У пацієнтів з ПВС і ТП/ФП рекомендовано початково надавати перевагу стратегії контролю ритму		Консенсус експертів
Катетерна абляція рекомендована як метод лікування вибору (першої лінії), що має переваги перед довготривалою фармакотерапією, в пацієнтів з чітко встановленими і потенційно коригованими субстратами аритмії	–	Консенсус експертів
У пацієнтів з ТП/ФП і невдалою конверсією або стабілізацією синусового ритму слід розглянути фармакологічну АВ-блокаду за допомогою β-адреноблокаторів або блокаторів кальцієвих каналів (за збереженої функції системного шлуночка і відсутності передзбудження) з метою попередження швидкого АВ-проведення. В окремих пацієнтів може виникнути потреба в застосуванні комбінованої терапії		[30, 145]
Застосування аміодарону може бути розглянуте з метою профілактики рецидивів ТП/ФП у пацієнтів з ПВС і дисфункцією/гіпертрофією системного шлуночка або ішемічною хворобою серця, в яких катетерна абляція є неуспішною або, навпаки, не може бути виконана; побічні ефекти виникають часто і можуть призводити до припинення лікування; довготривала терапія аміодароном не рекомендована молодим пацієнтам з ПВС	–	[30, 48, 146, 147]
Аміодарон слід застосовувати з обережністю в пацієнтів із «синіми» ПВС, низькою масою тіла, патологією печінки, щитоподібної залози та легень, а також подовженим інтервалом QT	–	[146, 147]
В окремих пацієнтів з ПТ на тлі ПВС можливе застосування β-адреноблокаторів (за умови їхнього толерування), що має на меті уповільнення швидкого, індукованого тахіаритмією, АВ-проведення до шлуночків		[148–150]
Дофетилід* може застосовуватися як альтернатива аміодарону з метою профілактики рецидивів ПТ/ФП у пацієнтів з ПВС; застосування дофетиліду* слід розглядати як терапію першої лінії в осіб зі збереженою функцією системного шлуночка**, і другої – у пацієнтів з його дисфункцією. При цьому необхідно ретельно моніторувати функціональний стан нирок, супутню фармакотерапію та кориговану величину інтервалу QT	–	[61]
Дронедарон може застосовуватися як альтернатива аміодарону з метою профілактики рецидивів ПТ/ФП у пацієнтів з ПВС; застосування дронедарону слід розглядати як терапію другої лінії в осіб з ТП/ФП зі збереженою функцією шлуночків. При цьому обов'язковим є ретельний моніторинг функціонального стану печінки. Ретельне динамічне спостереження рекомендоване в пацієнтів з підвищеним ризиком інсульту і кардіальної смерті, особливо в осіб із СН або після перенесеного інфаркту міокарда	–	[151]
Показання до антикоагулянтної терапії в пацієнтів з ПТ або ТП не відрізняються від таких в осіб з ФП		Консенсус експертів
Пероральні антиаритмічні засоби I класу не рекомендовані пацієнтам з ПТ/ФП та ІХС або зниженою функцією шлуночків. Дронедарон не рекомендовано застосовувати в пацієнтів із СН (IV ФК за NYHA або декомпенсованою СН)		[152–154]

* – за умови реєстрації в Україні. ** – збережена функція системного шлуночка: ФВ ПШ > 50 %, ФВ ЛШ > 60 %.




ми міокарда, а також зі структурно неураженими серцями. Водночас існує низка особливостей, на які слід зважати перед проведенням процедури. Як і у випадку з абляціями, при розгляді питання про імплантацію пристроїв у дорослих пацієнтів з ПВС слід початково враховувати наслідки попередніх хірургічних утручань, втрату судинних доступів, відсутність прямого доступу до камер серця і залишкових пристроїв, а також анамнестичні дані про ускладнення, пов'язані з попередніми імплантаціями [251–253]. На відміну від осіб зі

структурно неураженими серцями, часто виникає необхідність в імплантації епікардіальних електродів (шляхом стерно- або торакотомії) у рамках гібридних (комбінована епі- та ендокардіальна імплантація) або новітніх систем (інтраопераційна пункція передсердь; пункція внутрішньосерцевих латок; доступи через стегнову або печінкову вену; застосування підшкірних ІКД).

У пацієнтів із внутрішньосерцевими шунтами перевагу надають епікардіальному розташуванню електродів. Повторні хірургічні

Таблиця 9




Рекомендації щодо (фармако)терапії в пацієнтів зі шлуночковими аритміями

Рекомендації	Символ	Джерела
Електрична кардіоверсія рекомендована для невідкладного переривання гемодинамічно стабільної/нестабільної ШТ. У випадку неможливості проведення електричної кардіоверсії можна розглянути внутрішньовенне введення аміодарону або прокаїнаміду		[155]
У пацієнтів з нестійкими шлуночковими аритміями, що не асоціюються з підвищеним ризиком РСС, застосування β -адреноблокаторів є широко прийнятим кроком для зменшення ступеня вираження симптомів або зниження ризику тахііндукованої дисфункції шлуночків		Консенсус експертів
Антиаритмічні препарати можуть застосовуватися як додаткова терапія в пацієнтів з ІКД для зменшення тягаря шлуночкових аритмій	–	–
Застосування антиаритмічних препаратів не рекомендоване як єдина терапевтична дія в пацієнтів після перенесеного епізоду гемодинамічно нестабільної неїдіопатичної ШТ, а також в осіб, що вижили після РСС		[155]

ІКД – імплантований кардіовертер-дефібрилятор.




Таблиця 10

Рекомендації щодо катетерної абляції суправентрикулярної тахікадії

Рекомендації	Символ	Джерела
Катетерна абляція рекомендована в пацієнтів із симптомними стійким рецидивними СВТ (АВВРТ, АВРТ або фокальні ПТ) як метод лікування, що має переваги перед довготривалою фармакотерапією, особливо за «простих сценаріїв»*, пов'язаних із ПВС		[45, 169–171]
У пацієнтів із нескладними ПВС абляція симптомних МРПТ у цілому рекомендована як альтернатива антиаритмічній терапії та/або електричним кардіоверсіям*	–	[172–174]
У пацієнтів зі складними ПВС абляція симптомних МРПТ рекомендована як альтернатива антиаритмічній терапії та/або електричним кардіоверсіям*, за умови її здійснення в центрах із досвідом	–	[172, 175–177]
У пацієнтів з ПВС при проведенні абляції з приводу МРПТ рекомендоване застосування систем для 3D-мапування та іригаційних катетерів	–	176, 178
У пацієнтів з «простими» або «складними» «сценаріями», пов'язаними з ПВС, абляція менш симптомної, рецидивної, стійкої, пароксизмальної або персистентної МРПТ може бути альтернативою антиаритмічній терапії та/або електричним кардіоверсіям, особливо за її виконання в спеціалізованих центрах*		[172–177, 45, 172, 174, 175, 177]
У пацієнтів з «простими» або «складними» «сценаріями», пов'язаними з ПВС, абляція симптомної стійкої МРПТ може бути рекомендована за умови її проведення в спеціалізованих центрах; метою процедури є профілактика рецидивів аритмії, коли медикаментозна терапія (включаючи кардіоверсії) є неефективною або незадовільно толерується, – при цьому очікувані рівні ускладнень не є низькими, однак перебувають у прийнятних межах безпечності**	–	[45, 50–52, 55]
Абляція з приводу ФП може бути розглянута у відібраних пацієнтів з «простими» ПВС, за умови її виконання у центрах із досвідом***	–	–
Деструкція АВ-з'єднання з імплантацією постійного кардіостимулятора можуть бути розглянуті як терапія третьої лінії в пацієнтів із симптомними передсердними тахіаритміями, коли медикаментозна і катетерне лікування виявилось неефективним	–	–
Катетерна абляція не рекомендована пацієнтам з передсердними тахіаритміями, які піддаються медикаментозному контролю в ранній післяопераційний період (< 3 місяців)		Консенсус експертів
Катетерна абляція не рекомендована пацієнтам із безсимптомними нестійкими пробіжками ПТ	–	Консенсус експертів

* – коли очікувана ймовірність ускладнень є низькою (пацієнти, що мають відносно більшу статуру; традиційні судинні доступи тощо);
 ** – у пацієнтів, що мають відносно меншу статуру; при нетрадиційних судинних доступах тощо; *** – коли очікувані рівні рецидивів та ускладнень після абляції перебувають у стандартних межах, відомих за результатами досліджень у пацієнтів без ПВС.

Таблиця 11
Рекомендації щодо катетерної абляції шлуночкової тахікардії

Рекомендації	Символ	Джерела
Катетерна абляція показана як додатковий лікувальний захід у пацієнтів з ПВС та ІКД, в яких зафіксовані безперервна ШТ або електричний шторм		[66, 67, 201]
Катетерна абляція показана як додатковий лікувальний захід у пацієнтів з ПВС та ІКД, в яких зафіксована рецидивна симптомна ШТ, незважаючи на антитахікардитичну стимуляцію або виправдані розряди (що не усувається шляхом перепрограмування пристрою), або за тих обставин, коли медикаментозна терапія є неефективною або не толерується через виникнення побічних ефектів	–	[66–68, 70]
У пацієнтів з тетрадою Фалло, в яких хірургічне втручання заплановане з гемодинамічних міркувань, рекомендоване проведення передопераційного електроанатомічного мапування, спрямоване на виявлення анатомічних перешийків (істмусів) з повільним проведенням (АППП) як субстратів спонтанної або індукованої мономорфної ШТ	–	[69]
Хірургічна інтраопераційна кріоабляція рекомендована пацієнтам з тетрадою Фалло, яким планується повторне хірургічне втручання, і в яких реєструються спонтанні або індуковані ШТ (окрім випадків, коли вони були усунуті за допомогою передопераційної абляції)	–	[69, 202, 203]
Застосування систем для 3D-мапування рекомендоване з метою здійснення 3D-реконструкції усіх ШТ-асоційованих анатомічних перешийків	–	[66, 67, 69, 70]
Проведення катетерної абляції як альтернативи медикаментозній терапії слід розглянути в дорослих пацієнтів з ПВС, в яких наявна симптомна мономорфна стійка ШТ		[66, 67, 69]
Проведення катетерної абляції слід розглянути в дорослих пацієнтів з ПВС, в яких наявна часта шлуночкова екстрасистолія з вираженою симптоматикою, або шлуночкова екстрасистолія, асоційована з погіршенням функціонального стану шлуночків	–	[20]
Катетерна абляція або супутня хірургічна кріоабляція – як альтернатива встановленню ІКД – можуть бути розглянуті в дорослих пацієнтів з ПВС і збереженою функцією обох шлуночків, в яких наявна симптомна мономорфна стійка ШТ, – за умови виконання цих процедур у центрах, які мають досвід лікування пацієнтів з ПВС, а також досягнення цілей абляції (наприклад, неіндукованість ШТ, блокада проведення вздовж ліній абляції)	–	[67, 69]
Хірургічна інтраопераційна кріоабляція АППП може бути розглянута в пацієнтів з коригованою тетрадою Фалло за наявності АППП, проте без спонтанної або індукованої ШТ, – в яких є необхідність у здійсненні повторного втручання з метою корекції залишкових гемодинамічних порушень	–	[69]
Застосування іригаційних катетерів рекомендоване для лінійної абляції, а також при гіпертрофованому міокарді	–	[66, 67, 202]
Катетерна абляція не рекомендована в безсимптомних пацієнтів з нечастою шлуночковою екстрасистолією і нестійкою ШТ		–

втручання можуть викликати інтенсивне формування рубців в епікарді, що призводить до підвищення порогів епікардіальних електродів та, потенційно, – до порушення функціонування імплантованого пристрою [254]. Доступ до ділянок епікарда, придатних для імплантації, може бути досягнутий за допомогою часткової або повної стернотомії, або право- чи лівобічної торакотомії. У випадку відсутності ділянок епікарда, придатних для імплантації, можливим заходом є пункція цільової камери серця з безпосередньою фіксацією ендокардіального електрода [255].

Підшкірні, внутрішньогрудні або епікардіальні дефібрилятори можуть застосовуватися в пацієнтів із утрудненим доступом до субпульмонарного шлуночка [260–262]. Розташування електрода в системній камері серця асоціюється з підвищеним ризиком системних тромбоемболій, оскільки довготривала антикоагулянтна терапія не може забезпечити абсолютний захист від зазначених подій. У пацієнтів з наявністю внутрішньосерцевих шунтів обов'язковим є попереднє або одномоментне встановлення пристроїв для закриття дефектів. У випадку звуження або оклюзії в ділянці

Таблиця 12

Необхідні умови для лікування пацієнтів з аритміями на тлі складних природжених вад серця

Вимоги до центрів з можливістю лікування пацієнтів з аритміями на тлі складних ПВС
Наявність хірургічного відділення ПВС
Наявність лабораторії з інтервенційного дослідження гемодинаміки зі спеціалістами, які мають досвід у лікуванні пацієнтів з ПВС
Наявність відділення інтенсивної терапії для дорослих/дітей зі спеціалістами, які мають досвід у лікуванні пацієнтів з аритміями на тлі ПВС
Можливість здійснити візуалізацію (КТ/МРВ)
Наявність систем для 3D-мапування
Вимоги до підрозділів інвазивної електрофізіології, які займаються лікуванням пацієнтів з аритміями на тлі складних ПВС
Наявність спеціалістів з досвідом проведення абляцій з приводу складних порушень серцевого ритму, включаючи МРПТ, ШТ та ФП
Можливість застосування альтернативних доступів для проведення процедур, зокрема шляхом пункції внутрішньо-серцевої латки / черезпечінкового / черезшлуночкового / епікардіального / гібридного
Наявність спеціалістів з досвідом роботи із системами для 3D-мапування

країв внутрішньосерцевих латок виникає необхідність у здійсненні попередньої або одномоментної реканалізації або стентування для забезпечення доступу та попередження розвитку повторної обструкції. Дефекти у внутрішньосерцевих латках (із шунтуванням крові) потребують закриття, оскільки вони також підвищують ризик системних тромбоемболічних ускладнень.

При визначенні показань до імплантації пристроїв слід враховувати також подальшу стратегію ведення конкретного пацієнта, обмірковуючи відповіді на такі питання:

1) В яких хірургічних чи катетерних інтервенційних утручаннях може потенційно виникнути потреба в коротко- або середньостроковій перспективі?

2) Чи може імплантація пристрою стати перемогою у виконанні майбутніх утручань, наприклад, протезування тристулкового клапана за встановленого трансвенозного електрода?

3) Чи можливо з імплантацією пристрою виконати супутні процедури, наприклад, черезстраховідну ехокардіографію, діагностичну катеризацію з вимірюванням показників легеневого судинного опору, або інакші інвазивні втручання (балонна дилатація або встановлення стента з приводу інших уражень)?

4) Чи може імплантація пристрою бути надійнішою за умови її проведення одночасно з кардіохірургічним утручанням?

5) Чи застосовані сучасні методи візуалізації і чи буде в майбутньому можливість проведення МРВ пацієнту після імплантації пристрою? З

огляду на це, слід якомога ширше застосовувати пристрої, сумісні з МРВ.

Кардіостимулятори в пацієнтів з природженими вадами серця

Пацієнти з ПВС і післяопераційною дисфункцією синусового вузла або АВ-блокадою (високих градацій або повною) – навіть після «структурної корекції» наявних дефектів – позиціонуються як такі, що мають підвищений ризик РСС. У зв'язку з цим спектр показань до імплантації кардіостимулятора у таких пацієнтів є ширшим – навіть у безсимптомних осіб [6, 103, 273–278] (див. табл. 13).

Екстракція електродів

Положення нещодавно опублікованих рекомендацій з екстракції електродів [293] можуть застосовуватися і в пацієнтів з ПВС після урахування структурних особливостей вен та анатомічних з'єднань.

Імплантовані кардіовертери-дефібрилятори в пацієнтів з природженими вадами серця

Упродовж останніх десятиліть відбулося нагромадження доказових даних, які продемонстрували ефективність ІКД у пацієнтів з ПВС і загрозливими для життя аритміями. На сьогодні для гетерогенної популяції дорослих пацієнтів з ПВС чітко не окреслені рекомендації, що стосуються стратифікації ризику та показань до

Таблиця 13









Рекомендації щодо імплантації кардіостимулятора з урахуванням фонових патологічних станів

Рекомендації	Символ	Джерела
Дисфункція синусового вузла		
Дисфункція синусового вузла з документованою симптомною брадикардією або хронотропною недостатністю, яка є первинною або вторинною (медикаментозно зумовленою)		[6, 76, 279–281]
Стійка ШТ на тлі брадикардії (з подовженням інтервалу QTc або без подовження), якщо встановлення ІКД не показано		Консенсус експертів
Пацієнти із синдромом «тахі-бради» з метою профілактики ріентрі ПТ, якщо абляція виявилася неуспішною, або за неможливості її виконання		[6, 282]
Синусова брадикардія в пацієнтів зі складними ПВС і ЧСС у спокої < 40 за 1 хв, або за наявності пауз > 3 с*		[6]
Порушення гемодинаміки на тлі синусової брадикардії або втрати АВ-синхронізації		[6]
Безсимптомна синусова брадикардія в пацієнтів з ПВС після бівентрикулярної корекції з ЧСС у спокої < 40 за 1 хв, або за наявності пауз > 3 с		[6, 77]
Наявність симптоматики, ймовірно, асоційованої з брадикардією (навіть у тих випадках, коли такий зв'язок не є цілком однозначним)		[143]
Безсимптомна синусова брадикардія з паузами тривалістю < 3 с і мінімальною ЧСС > 40 за 1 хв		[6]
Симптомна синусова брадикардія, пов'язана зі зворотними станами		[143]
АВ-блокади		
Симптомна брадикардія з АВ-блокадою будь-якого ступеня, або шлуночковими аритміями, що потенційно пов'язані з порушеннями АВ-провідності		[6]
Безсимптомні пацієнти з АВ-блокадою високих градацій (включаючи повну), а також одним із таких станів: Шлуночкова дисфункція Низький серцевий викид Вислизувальний ритм із широкими комплексами QRS Складна шлуночкова ектопія Подовження інтервалу QT		[6, 283]
АВ-блокада III ступеня після хірургічних або інвазивних утручань, яка вважається незворотною і триває > 7 діб		[6, 284]
Симптомна АВ-блокада II ступеня типу 1, або АВ-блокада II ступеня на рівні загального стовбура пучка Гіса або на рівні його ніжок (за результатами ЕФД)		[143]
Синкопальні стани в пацієнтів із залишковою двопучковою блокадою, і в яких попередньо реєструвалася повна АВ-блокада після кардіохірургічних утручань, за умови заперечення інших можливих причин		[120]
Транзиторна повна післяопераційна АВ-блокада з відновленням синусового ритму, а також наявністю залишкової двопучкової блокади		[6, 12]
Безсимптомні пацієнти з транзиторною повною післяопераційною АВ-блокадою, з подальшим відновленням нормальної АВ-провідності		[6, 105, 112]
Післяопераційна безсимптомна біфасцикулярна блокада (± АВ-блокада I ступеня), без попередньої транзиторної повної АВ-блокади		[6]

* – статус «може бути застосованим/рекомендованим» є дискусійним.

Таблиця 14

Рекомендації щодо встановлення імплантованого кардіовертера-дефібрилятора у пацієнтів з природженими вадами серця

Рекомендації	Символ	Джерела
Установлення ІКД рекомендоване пацієнтам з ПВС після успішної реанімації з приводу зупинки кровообігу, пов'язаної з ФШ або гемодинамічно нестабільною ШТ, в яких проведене обстеження для ідентифікації причинного фактора та заперечення всіх можливих зворотних станів		[57, 58, 61, 295, 305, 306]
Установлення ІКД рекомендоване пацієнтам з ПВС із симптомною стійкою ШТ, в яких проведені гемодинамічні та електрофізіологічні дослідження		[57, 58, 61, 143, 295, 296]
Установлення ІКД рекомендоване дорослим пацієнтам з ПВС та ФВ системного ЛШ $\leq 35\%$, бівентрикулярною фізіологією та II або III ФК за NYHA		[20, 307, 308]
Установлення ІКД слід розглянути в пацієнтів з ПВС і синкопальними станами невідомого генезу за наявності або вираженої шлуночкової дисфункції, або індукованої стійкої ШТ при проведенні програмованої стимуляції шлуночків		[56–59, 300]
Установлення ІКД слід розглянути в окремих пацієнтів з тетрадою Фалло і множинними чинниками ризику РСС, зокрема такими як дисфункція ЛШ, нестійка ШТ, тривалість комплексу QRS ≥ 180 мс, а також індукована стійка ШТ при проведенні програмованої стимуляції шлуночків		[33, 56, 57, 308]
Установлення ІКД може бути розглянуте в пацієнтів з вираженою дисфункцією єдиного або системного ПШ, за наявності таких чинників ризику, як нестійка ШТ, II або III ФК за NYHA, тривалість комплексу QRS ≥ 140 мс або тяжка регургітація на системному АВ-клапані		[33, 59, 61, 299]
Установлення ІКД може бути розглянуте в амбулаторних пацієнтів, які очікують на трансплантацію серця		[308, 309]
Установлення ІКД протипоказане пацієнтам з ПВС і такими характеристиками: – очікувана тривалість життя, на тлі прийнятного функціонального стану, становить ≤ 1 року – безперервна ШТ/ФШ – значуще психічне захворювання, вияви якого можуть посилитися на тлі встановлення ІКД, або наявність якого передбачає можливість регулярного динамічного спостереження – медикаментозно рефрактерна СН IV ФК за NYHA у пацієнтів, які не є кандидатами на трансплантацію серця або встановлення пристроїв для серцевої ресинхронізаційної терапії		–

ПШ – правий шлуночок.

встановлення ІКД з метою первинної профілактики. Разом з тим, чинні положення базуються на результатах обсерваційних когортних досліджень, великих реєстрів та думках експертів [20, 30, 58, 61, 63, 294–300]. Більше того, проблемними залишаються такі питання, як спосіб імплантації та довготривале ведення пацієнтів з ПВС та ІКД [57, 58, 61, 62, 207, 291–294, 297, 299, 302].










Показання до встановлення ІКД підсумовані в *табл. 14*. Слід відзначити, що в окремих пацієнтів з ПВС, симптомною стійкою ШТ і збереженою функцією шлуночків катетерна абляція може бути раціональною альтернативою встановлення ІКД, або виконуватися як додаткова лікувальна опція в осіб з уже імплантованим пристроєм [63, 294].

Серцева ресинхронізаційна терапія в пацієнтів з природженими вадами серця

Нещодавно відбулася систематизація показань до серцевої ресинхронізаційної терапії (СРТ) у дорослих пацієнтів з ПВС [30]. Ці показання базуються на положеннях сучасних європейських та північноамериканських рекомендацій з питань СН та застосування пристроїв, що стосуються ведення осіб з ідіопатичною або ішемічною дилатаційною кардіоміопатією, а також оглядах доказової бази в пацієнтів з ПВС (*табл. 15*) [98, 283–285, 319, 331, 335]. Важливою складовою інтегрального підходу до ведення пацієнта із СН є оптимальна медикаментозна терапія, призначення якої передуює встановленню

Таблиця 15

Спеціальні рекомендації щодо серцевої ресинхронізаційної терапії в дорослих пацієнтах з природженими вадами серця

Рекомендації	Символ	Джерела
СРТ показана дорослим пацієнтам з ПБС, ФВ системного ЛШ $\leq 35\%$, синусовим ритмом, широким комплексом QRS (≥ 150 мс) з морфологією повної блокади лівої ніжки пучка Гіса (спонтанною або на тлі стимуляції), а також СН з II ФК – амбулаторним IV ФК		[332–334]
СРТ показана дорослим пацієнтам з ПБС, ФВ системного шлуночка $\leq 35\%$, первинно вузьким комплексом QRS, СН з I ФК – амбулаторним IV ФК, і в яких заплановане встановлення нового пристрою, або заміна попереднього, – з очікуваною потребою в значній ($> 40\%$) стимуляції шлуночків. Як альтернатива може розглядатися односайтова стимуляція системного шлуночка на рівні верхівки або середньолатеральної стінки		[98, 283–285, 319, 328–331]
СРТ може бути корисною в пацієнтів з ФВ системного ЛШ $\leq 35\%$, синусовим ритмом, широким комплексом QRS (120–149 мс) з морфологією повної блокади лівої ніжки пучка Гіса (спонтанною або на тлі стимуляції), а також СН з II ФК – амбулаторним IV ФК		[332–334]
СРТ може бути корисною в пацієнтів з ФВ системного ПШ $\leq 35\%$, широким комплексом QRS (≥ 150 мс) з морфологією повної блокади правої ніжки пучка Гіса (спонтанною або на тлі стимуляції), а також СН з II ФК – амбулаторним IV ФК		[319, 332–334, 335–337]
СРТ може бути корисною в пацієнтів з ФВ єдиного шлуночка $\leq 35\%$, СН з II ФК – амбулаторним IV ФК, а також широким комплексом QRS (≥ 150 мс) з морфологією повної блокади правої або лівої ніжок пучка Гіса (спонтанною або на тлі стимуляції), яка пов'язана із внутрішньошлуночковою затримкою проведення		[334]
СРТ може бути корисною в пацієнтів з ФВ системного шлуночка $> 35\%$, первинно вузьким комплексом QRS, СН з I ФК – амбулаторним IV ФК, і в яких заплановане встановлення нового пристрою, або заміна попереднього, – з очікуваною потребою в значній ($> 40\%$) стимуляції шлуночків. Як альтернатива може розглядатися односайтова стимуляція системного шлуночка на рівні верхівки		[98, 283–285, 319, 331]
СРТ може бути корисною в пацієнтів з ФВ системного ПШ $\leq 35\%$, синусовим ритмом, широким комплексом QRS (120–149 мс) з морфологією повної блокади правої ніжки пучка Гіса (спонтанною або на тлі стимуляції), а також СН з II ФК – амбулаторним IV ФК		[285, 319, 332–334, 336, 337]
СРТ може бути розглянутою в пацієнтів з ФВ єдиного шлуночка $\leq 35\%$, синусовим ритмом, СН з II ФК – амбулаторним IV ФК, а також широким комплексом QRS (120–149 мс) з морфологією повної блокади правої чи лівої ніжок пучка Гіса (спонтанною або на тлі стимуляції), яка пов'язана із внутрішньошлуночковою затримкою проведення		[334]
СРТ може бути розглянута в дорослих пацієнтів з ПБС, незалежно від морфології системного шлуночка, з прогресуванням систолічної дисфункції системного шлуночка та/або його дилатацією (або прогнозуванням такої ситуації; при цьому відсутнє специфічне порогове значення показника ФВ), СН з I ФК – амбулаторним IV ФК, широким комплексом QRS (≥ 150 мс) унаслідок затримки електричної активації системного шлуночка, що призводить до формування морфології повної блокади правої або лівої ніжок пучка Гіса (спонтанної або на тлі стимуляції), – в яких заплановане інше кардіохірургічне втручання, особливо тоді, коли для імплантації електродів потрібен доступ шляхом торакотомії		[332–334]
СРТ може бути розглянута в пацієнтів із системним ПШ і тяжкою регургітацією на тристулковому клапані (без специфічного порогового значення показника ФВ), СН з I ФК – амбулаторним IV ФК, широким комплексом QRS (≥ 150 мс) з морфологією повної блокади правої ніжки пучка Гіса (спонтанною або на тлі стимуляції), – в яких заплановане хірургічне втручання з приводу тяжкої регургітації на тристулковому клапані		[337]
СРТ може бути розглянута в пацієнтів з тяжкою дисфункцією і дилатацією субпульмонарного ПШ (незважаючи на заходи щодо зниження перевантаження ПШ об'ємом), СН з I ФК – амбулаторним IV ФК, широким комплексом QRS (≥ 150 мс) з морфологією повної блокади правої ніжки пучка Гіса		[330, 338–340]
СРТ, після ретельного індивідуалізованого оцінювання доцільності її проведення, може бути розглянута в пацієнтів із СН IV ФК та тяжкою шлуночковою дисфункцією, які, за інших обставин, розглядалися би як кандидати на трансплантацію серця або встановлення пристроїв для механічного підтримання кровообігу		[333]
СРТ не показана пацієнтам з вузьким комплексом QRS (< 120 мс) без вираженої затримки електричної активації функціонально неспроможного шлуночка		[338]
СРТ не показана хворим з коморбідністю та/або кволим пацієнтам, в яких очікуване виживання в задовільному функціональному стані становить менше 1 року		[338]

пристроїв для СРТ. Окрім того, в кожного конкретного пацієнта слід розглянути питання про застосування пристроїв для СРТ з можливістю здійснення первинної превентивної дефібриляції, враховуючи при цьому сучасні критерії.

Висновки

Теперішній консенсусний документ відображає величезний прогрес, досягнутий упродовж останніх 20 років у діагностиці й лікуванні всіх типів аритмій у дорослих з ПВС. Окрім того, в ньому висвітлені положення, створені на основі спільних зусиль спеціалістів з електрофізіології (у дітей і дорослих) щодо ведення цієї все більш чисельної категорії пацієнтів.

Тим не менше, в теперішній час все ще існують суттєві обмеження в розумінні обговорюваної проблематики і веденні пацієнтів з різноманітними аритміями, які слід подолати в майбутньому. Попри те, що на сьогодні більшість ПВС може бути коригована хірургічно або за допомогою інтервенційних методик, залишається багато нез'ясованих аспектів у розумінні механізмів виникнення порушень серцевого ритму і провідності в цієї категорії пацієнтів. Перспективними напрямками подальших досліджень є визначення оптимальних часових етапів здійснення хірургічних/інтервенційних втручань, рівно як й індивідуалізований підбір типу втручання при певній ПВС, особливо тоді, коли переслідується мета цілковито попередити виникнення аритмій.

З огляду на різноманітні проблемні аспекти фармакологічного контролю ритму в молодих пацієнтів з ПВС, доцільно надавати перевагу катетерним методам лікування, а також імплан-

тації пристроїв. Оптимізації результатів лікування може сприяти подальше вдосконалення технологій мапування, які дають можливість чітко ідентифікувати субстрат аритмій. Те саме стосується і катетерних технологій, що дозволяють здійснити мішень-спрямовану абляцію.

Подальший прогрес у сферах безелектродної кардіостимуляції з АВ-синхронізацією, а також імплантації підшкірних кардіовертерів-дефібриляторів, сприятиме уникненню проблем, пов'язаних з електродами та інфекційним процесом, з якими сьогодні продовжують стикатися при застосуванні пристроїв у дорослих пацієнтів з ПВС. Показання до СРТ, наведені в теперішньому документі, були, в основному, запозичені з рекомендацій щодо ведення дорослих пацієнтів з ідіопатичною або ішемічною дилатаційною кардіоміопатією, й адаптовані до різноманітних варіантів структурно-функціонального субстрату ПВС. У подальших дослідженнях доцільним є фокусування на вдосконаленні як відбору оптимальних кандидатів для СРТ, так і методик її проведення, що в результаті сприятиме ідентифікуванню нових груп пацієнтів, в яких ресинхронізація роботи камер серця може бути корисною.

Метою подальшого наукового пошуку у сфері аритмій у дорослих пацієнтів з ПВС є раціоналізація широкого спектра лікувальних заходів з урахуванням гетерогенності субстратів, що лежать в основі виникнення порушень серцевого ритму і провідності. Усі зусилля повинні бути спрямовані на лікування самої аритмії, відтермінування або попередження розвитку СН, збільшення тривалості життя і поліпшення його якості, а також профілактику РСС.

Переклад к. мед. н. К.О. Міхалева

Зі списком літератури можна ознайомитися на сайті журналу (www.csic.com.ua).

A. Hernández-Madrid (Испания), T. Paul (Германия), D. Abrams (США), P.F. Aziz (США), N.A. Blom (Нидерланды), J. Chen (Норвегия), M. Chessa (Италия), N. Combes (Франция), N. Dagues (Германия), G. Diller (Германия), S. Ernst (Великобритания), A. Giamberti (Италия), J. Hebe (Германия), J. Janousek (Чехия), T. Kriebel (Германия), J. Moltedo (Аргентина), J. Moreno (Испания), R. Peinado (Испания), L. Pison (Нидерланды), E. Rosenthal (Великобритания), J.R. Skinner (Новая Зеландия), K. Zeppenfeld (Нидерланды)

Аритмии у пациентов с врожденными пороками сердца: позиционный документ Европейской ассоциации сердечного ритма (EHRA), Европейской ассоциации специалистов по детской кардиологии и врожденным порокам сердца (AEPC) и Рабочей группы по врожденным порокам сердца у взрослых Европейского общества кардиологов (ESC), принятый Обществом сердечного ритма (HRS), Обществом специалистов по электрофизиологии в педиатрии и при врожденных пороках сердца (PACES), Азиатско-Тихоокеанским обществом сердечного ритма (APHRS) и Латиноамериканским обществом специалистов по электрофизиологии и кардиостимуляции (SOLAECCE)

На сегодняшний день наблюдается неуклонный рост численности популяции пациентов с врожденными пороками сердца (ВПС), поскольку все большее количество людей достигают взрослого возраста. Среди этих молодых взрослых значительный процент пациентов могут страдать от нарушений сердечного ритма и проводимости, потенциально возникающих как на фоне собственно врожденного дефекта сердца, так и являющихся следствием интервенционного или хирургического лечения. Медицинскому сообществу приходится все чаще сталкиваться с проблемой сложных ВПС, поскольку большинство таких пациентов в настоящее время переходят в категорию молодых взрослых. На протяжении последних 20 лет наблюдается значительный прогресс в системе ведения пациентов с аритмиями, в частности в сферах фармакотерапии, катетерного лечения и применения имплантированных устройств. Совершенствование технологий катетерной абляции осуществлялось параллельно как у детей и взрослых со структурно непораженными сердцами, так и среди лиц с ВПС. Приобретение клинического опыта, наряду с внедрением в практику новых технологий, например систем 3D-картирования, способствовало оптимизации ведения этой все более многочисленной категории пациентов с нарушениями анатомии и физиологии сердца. Наконец, все шире стали применяться различные устройства, направленные на поддержание хронотропной функции миокарда, коррекцию нарушений атриовентрикулярной проводимости, улучшение гемодинамики путем ресинхронизации работы камер сердца, а также профилактику внезапной сердечной смерти. Принятие решений о фармакотерапии, проведении процедур абляции или имплантации устройств у пациентов с аритмиями на фоне ВПС требует глубокого понимания индивидуальных особенностей нарушений анатомии и физиологии сердца, наряду со всесторонним анализом течения заболевания и потенциального длительного прогноза. Нынешний позиционный документ содержит консенсусные положения, сформулированные экспертами по кардиологии и детской кардиологии, а также неинвазивной и инвазивной электрофизиологии, и был разработан с целью освещения современных подходов к ведению пациентов с нарушениями сердечного ритма и проводимости на фоне ВПС.

Ключевые слова: врожденные пороки сердца, аритмия, внезапная сердечная смерть, сердечная недостаточность, макро-риентри-тахикардия, атриовентрикулярная блокада, брадикардия, имплантированный кардиовертер-дефибриллятор, искусственный водитель ритма, сердечная ресинхронизирующая терапия, абляция, позиционный документ Европейской ассоциации сердечного ритма.

A. Hernández-Madrid (Spain), T. Paul (Germany), D. Abrams (USA), P.F. Aziz (USA), N.A. Blom (Netherlands), J. Chen (Norway), M. Chessa (Italy), N. Combes (France), N. Dagues (Germany), G. Diller (Germany), S. Ernst (UK), A. Giamberti (Italy), J. Hebe (Germany), J. Janousek (Czech Republic), T. Kriebel (Germany), J. Moltedo (Argentina), J. Moreno (Spain), R. Peinado (Spain), L. Pison (Netherlands), E. Rosenthal (UK), J.R. Skinner (New Zealand), K. Zeppenfeld (Netherlands)

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 Heart Rhythm Society (HRS), Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES), Asia-Pacific Heart Rhythm Society (APHRS), and Latin American Society of Electrophysiology and Cardiac Stimulation (SOLAECE)

The population of patients with congenital heart disease is continuously increasing with more and more patients reaching adulthood. A significant portion of these young adults will suffer from arrhythmias due to the underlying congenital heart defect itself or as a sequela of interventional or surgical treatment. The medical community will encounter an increasing challenge as even most of the individuals with complex congenital heart defects nowadays become young adults. Within the past 20 years, management of patients with arrhythmias has gained remarkable progress including pharmacological treatment, catheter ablation, and device therapy. Catheter ablation in patients with congenital heart disease has paralleled the advances of this technology in pediatric and adult patients with structurally normal hearts. Growing experience and introduction of new techniques like the 3D mapping systems into clinical practice have been particularly beneficial for this growing population of patients with abnormal cardiac anatomy and physiology. Finally, device therapies allowing maintenance of chronotropic competence and AV conduction, improving haemodynamics by cardiac resynchronization, and preventing sudden death are increasingly used. For pharmacological therapy, ablation procedures, and device therapy decision making requires a deep understanding of the individual pathological anatomy and physiology as well as detailed knowledge on natural history and long-term prognosis of our patients. Composing expert opinions from cardiology and paediatric cardiology as well as from non-invasive and invasive electrophysiology this position paper was designed to state the art in management of young individuals with congenital heart defects and arrhythmias.

Key words: congenital heart disease, arrhythmia, sudden cardiac death, heart failure, macroreentry tachycardia, atrioventricular block, bradycardia, implantable cardioverter-defibrillator, pacemaker, cardiac resynchronization therapy, ablation, European Heart Rhythm Association position paper.