

СИНДРОМ ВОЛЬФА- ПАРКИНСОНА-УАЙТА

Синдром Вольфа—Паркинсона—Уайта (WPW) —

Сочетание электрокардиографического феномена, иллюстрирующего предвозбуждение желудочков сердца по дополнительному (аномальному) атриовентрикулярному соединению (ДАВС) и пароксизмальной атриовентрикулярной реципрокной (re-entry) тахикардии (АВРТ), возникающей в результате реализации механизма повторного входа электрического возбуждения.

Структурные компоненты: врожденное добавочное атриовентрикулярное соединение, атриовентрикулярное соединение (АВС), миокард предсердий и миокард желудочков.

РЕКОМЕНДАЦИИ ВОЗ (1980)

Феномен WPW

- ⊙ на фоне синусового ритма на ЭКГ имеются признаки антероградного (от предсердия к желудочкам) проведения по ДАВС (предвозбуждение желудочков);
- ⊙ клинические проявления отсутствуют.

Синдром WPW

- ⊙ патологическое состояние, при котором предвозбуждение желудочков сочетается с симптоматической тахикардией (АВРТ).

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Синдром WPW встречается во всех возрастных группах

и выявляется у 1—30 на 10 000 человек. **Распространенность синдрома WPW в общей популяции колеблется от 0,15 до 0,25%,** причем у больных с врожденными пороками сердца она несколько выше и составляет 0,5%.

Соотношение между мужчинами и женщинами составляет 3:2. В большинстве случаев клиническая манифестация *синдрома WPW* возникает в молодом возрасте (от 10 до 20 лет) и гораздо реже — у лиц старшей возрастной группы.

Среди пациентов с *синдромом WPW* вероятность развития внезапной смерти в течение 10 лет составляет от 0,15 до 0,39%, что выше общепопуляционного риска внезапной сердечной смерти.

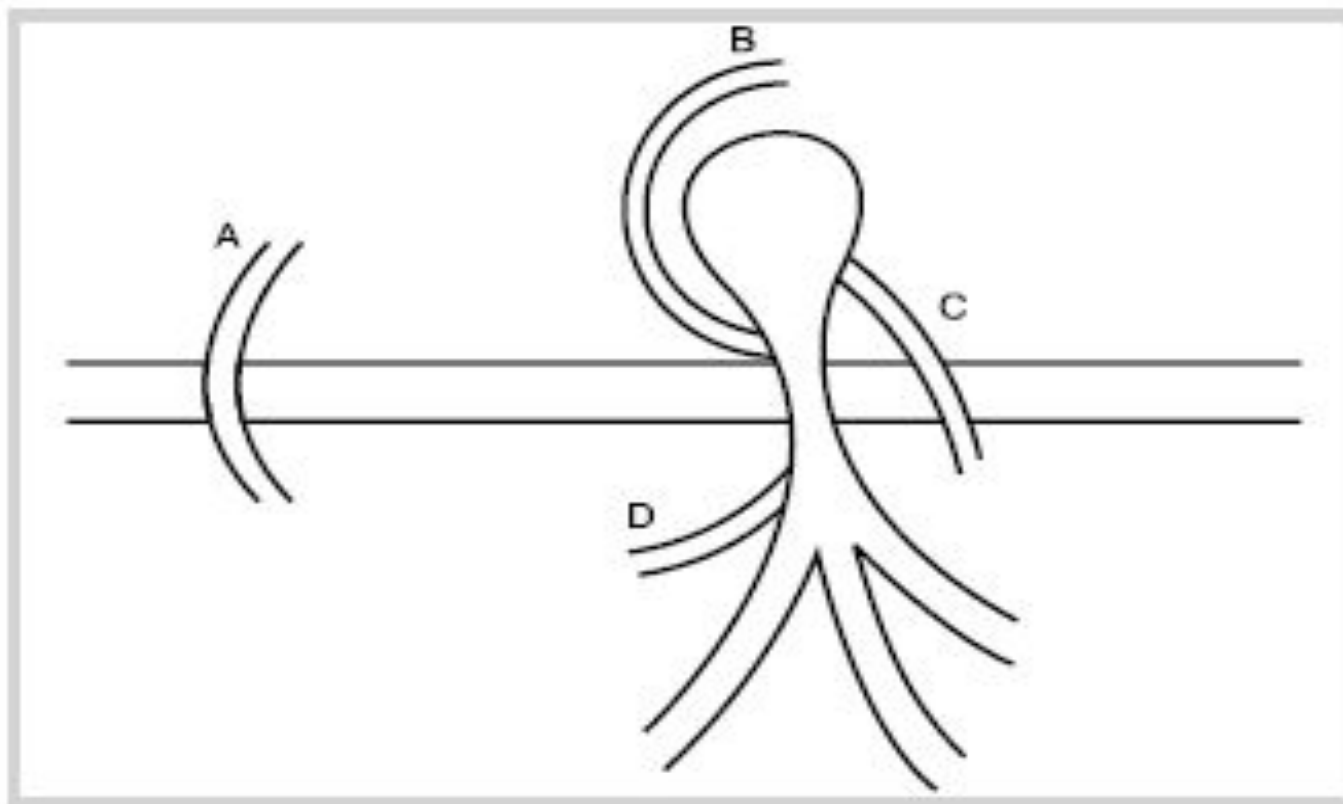
Синдром WPW не связан со структурной патологией сердца.

Тем не менее у этой категории пациентов могут выявляться врожденные аномалии развития сердца, такие как синдром соединительнотканной дисплазии (синдром Марфана, синдром Элерса—Данло, пролапс митрального клапана).

В ряде случаев синдром WPW сочетается с врожденными пороками сердца (дефект межпредсердной и межжелудочковой перегородки, тетрада Фалло).

Имеются описания семейных вариантов синдрома WPW.

Четыре типа дополнительных соединений:



А — ДАВС, соединяющее предсердный и желудочковый миокард;
В — ДАВС, соединяющее миокард предсердий и систему Гиса—Пуркинье (атрионадальные пути); С — ДАВС соединяет атриовентрикулярный узел с миокардом желудочков (нодовентрикулярные пути); D — ДАВС соединяет дистальные структуры нормальной проводящей системы сердца с миокардом желудочков (фасцикуловентрикулярные пути).
ДАВС — дополнительное атриовентрикулярное соединение.

АНОМАЛЬНЫЕ ПУТИ РАСПРОСТРАНЕНИЯ ЭИ

- ◎ Антероградный – от предсердий к желудочкам;  Манифестирующая форма Синдрома WPW
- ◎ Ретроградный – от желудочков к предсердиям;  Скрытая форма синдрома WPW
- ◎ Проведение в
обоих
направлениях

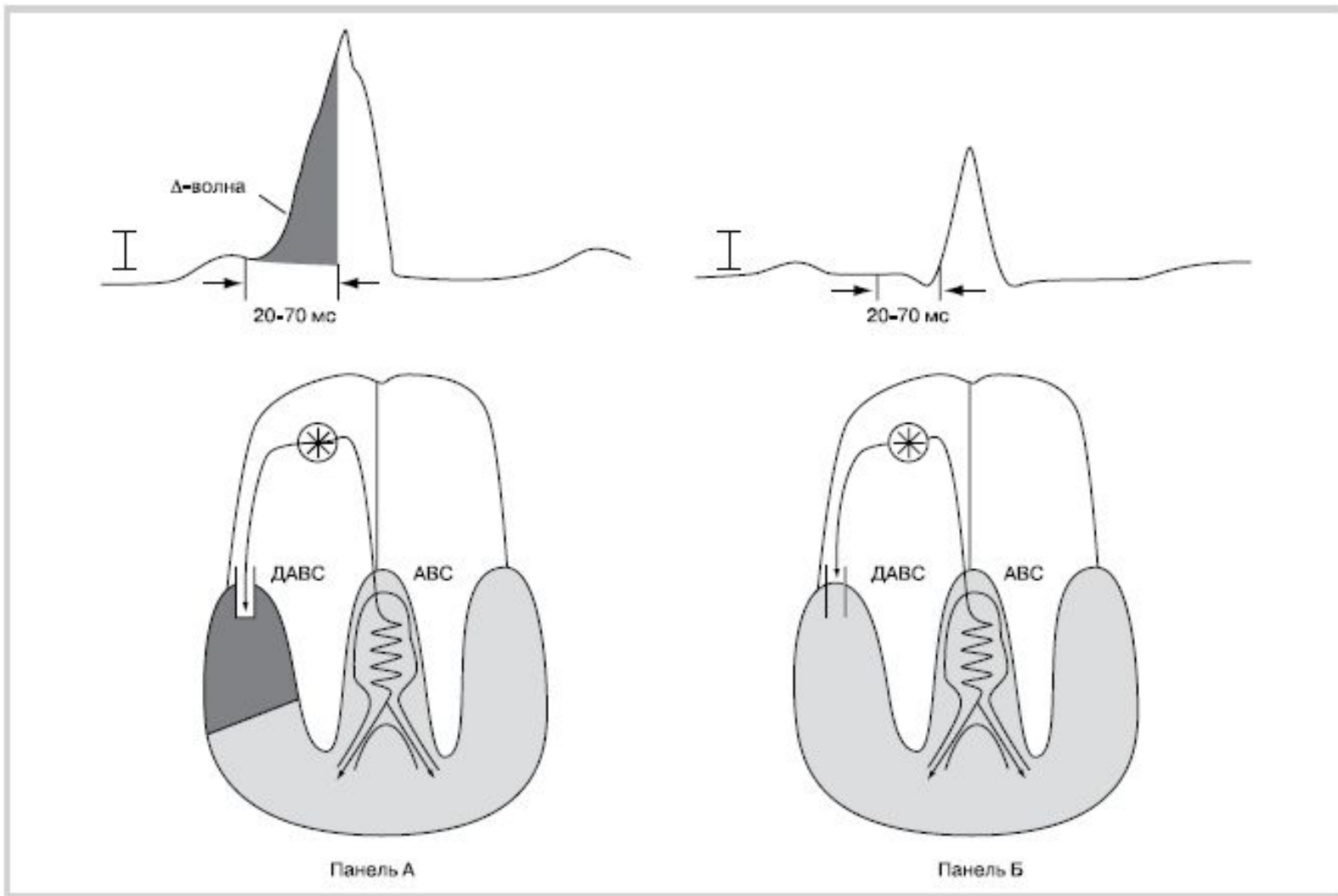


Рис. 3. Механизм формирования признаков предвозбуждения на ЭКГ.

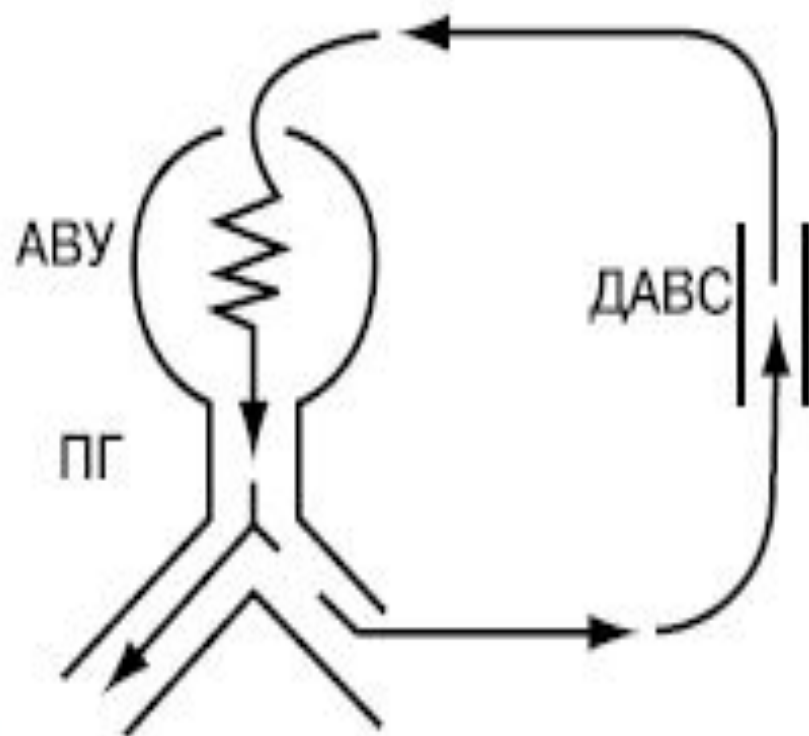
А: сверху — I отведение поверхностной ЭКГ с признаками предвозбуждения желудочков, внизу — схема предвозбуждения миокарда желудочков при манифестирующих ДАВС. Черным цветом выделен миокард желудочков, преждевременная деполяризация которого произошла по ДАВС, серым — миокард желудочков, деполяризация которого произошла по структурам АВС; Б — I отведение ЭКГ без признаков предвозбуждения (отсутствие Δ-волны) — скрытый синдром WPW и схема распространения импульса при скрытых ДАВС (в этом случае ДАВС не проводит антероградно, тем самым не предвозбуждая миокард желудочков). ЭКГ — электрокардиограмма; ДАВС — дополнительное атриовентрикулярное соединение; синдром WPW — синдром Вольфа—Паркинсона—Уайта; АВС — атриовентрикулярное соединение.

АВРТ МОЖЕТ БЫТЬ:

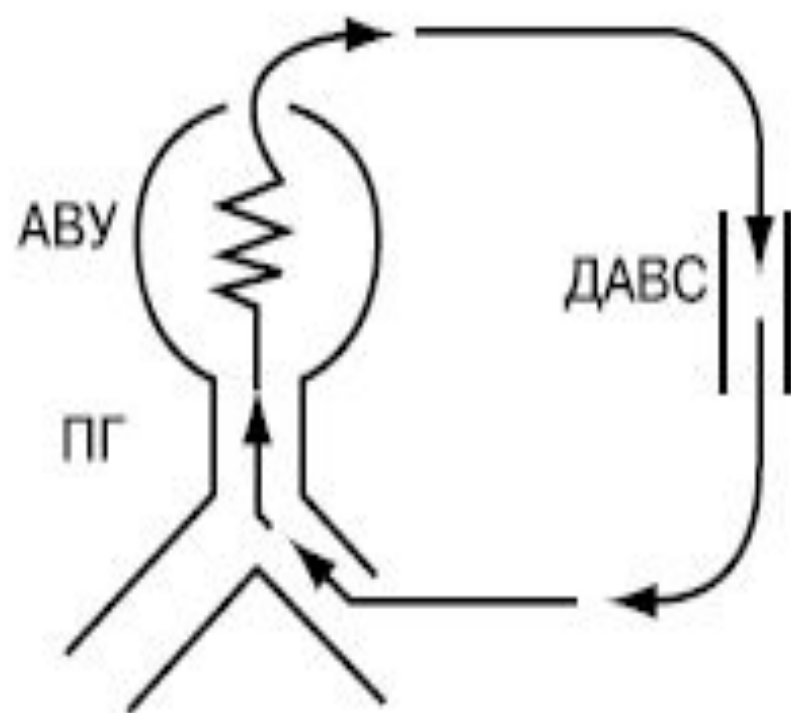
1) **Ортодромной** – антероградное проведение (от предсердий к желудочкам) осуществляется по структурам нормальной проводящей системы сердца (АВС), а ретроградно (от желудочков к предсердиям) — по ДАВС; «узкие» комплексы QRS;

2) **Антидромной** - антероградное проведение происходит по ДАВС, а ретроградное — по структурам нормальной проводящей системы сердца (АВС) или по другому ДАВС (при множественном WPW); «широкие» комплексы QRS.

ортодромная СВТ



антидромная СВТ



Клинические проявления синдрома WPW

Факторы, провоцирующие АВРТ	Абс. число	%
Провоцирующие факторы не выявлены	101	72,1
Физическо-эмоциональное перенапряжение	32	22,9
Употребление алкоголя	5	3,6
Прием пищи	2	1,4
Клинические проявления тахикардии		
Приступообразное сердцебиение	130	92,9
«Замирание» в области сердца	78	55,7
Гипотензия	72	51,4
Пресинкопальные состояния	58	41,4
Синкопальные состояния	24	17,1
Кардиалгия	47	33,6
Стенокардия	11	7,9
Ощущение нехватки воздуха	47	33,6
Сочетание нескольких симптомов	99	70,7
Частота пароксизмов АВРТ у больных с синдромом WPW:		
ежедневно	18	12,9
еженедельно	43	30,7
ежемесячно	69	49,3
реже 1 раза в месяц	10	7,1
Сочетание синдрома WPW с другими аритмиями:		
ФП	33	23,6
ТП	3	2,1
атриовентрикулярная узловая тахикардия	25	17,9
суправентрикулярная экстрасистолия	18	12,9

Основными жалобами пациентов во время приступа АВРТ:

- ощущения приступообразных, ритмичных сердцебиений и «замирание» в области сердца, начинавшиеся и заканчивавшиеся внезапно;
- реже приступы сопровождались развитием пресинкопэ и синкопэ, чаще – кардиалгией, ощущением нехватки воздуха.

Приступ аритмии может продолжаться от нескольких секунд до нескольких часов и проходить самостоятельно или после проведения рефлексорных приемов. В 82,9% случаев пароксизмы могут быть затяжными, продолжаться в течение нескольких часов.

ДИАГНОСТИКА

I. Поверхностная ЭКГ в 12 отведениях (который уже на ранних этапах обследования больного на основании наличия у него признаков предвозбуждения желудочков на ЭКГ в сочетании с АВРТ позволяет диагностировать заболевание).

Диагностическими ЭКГ - критерии синдрома WPW являются:

- а) укороченный интервал P—R (менее 120 мс);
- б) наличие признаков проведения по ДАВС на фоне синусового ритма (наличие Δ -волны);
- в) сливной характер и уширение (более 110—120 мс) комплекса QRS;
- г) дискордантные по отношению к направленности комплекса QRS изменения сегмента ST и зубца T.

ФОРМЫ СИНДРОМА WPW (по данным ЭКГ):

- а) манифестирующая – характеризуется постоянным наличием Δ -волны на фоне синусового ритма, верифицированными эпизодами ортодромной и/или антидромной АВРТ;
- б) интермиттирующая – характеризуется преходящими признаками предвозбуждения желудочков на фоне синусового ритма и верифицированной АВРТ;
- в) скрытая - при которой отмечается только ретроградное проведение по ДАВС. На фоне синусового ритма признаков синдрома WPW на ЭКГ не выявляется, имеются эпизоды АВРТ.

II. Чреспищеводное электрофизиологическое исследование (ЭФИ) - неинвазивный метод ЭФИ сердца.

Применяется для:

- 1) выявление латентных и скрытых ДАВС;
- 2) определение риска, связанного с консервативным лечением;
- 3) обоснование метода консервативного лечения;
- 4) изучение механизмов АВРТ и определение зоны тахикардии;
- 5) чреспищеводное ЭФИ с целью дифференциальной диагностики между различными пароксизмальными наджелудочковыми тахикардиями.

Цели ЭФИ:

- выявление и дифференциальная диагностика различных нарушений функции синусового узла (СССУ, вегетативная дисфункция синусового узла) и АВС;
- измерение рефрактерных периодов проводящих путей сердца;
- исследование антеградной (атриовентрикулярной) и ретроградной (вентрикулоатриальной) проводимости;
- провокация пароксизмальной тахикардии с целью определения ее механизма, электрофизиологических и гемодинамических характеристик, способов купирования, подбора антиаритмической терапии и оценки ее эффективности;
- выявление дополнительных путей проведения, определение их электрофизиологических свойств;
- дифференциальная диагностика различных наджелудочковых тахикардий;

III. Эхокардиография (ЭхоКГ).

Трансторакальную ЭхоКГ выполняют у пациентов с синдромом WPW с целью исключения врожденных аномалий и пороков развития сердца (синдром соединительнотканной дисплазии, пролапс митрального клапана, дефект межпредсердной и межжелудочковой перегородки, тетрада Фалло), наличия тромбов в камерах сердца.

IV. Эндокардиальное электрофизиологическое исследование (ЭндоЭФИ) - инвазивный метод ЭФИ.

Показания к ЭндоЭФИ у больных с синдромом WPW определяются рекомендациями, разработанными Всероссийским научным обществом аритмологов (ВНОА) в 2005 г.:

Класс I (абсолютно показано):

1. Пациентам, которым планируется проведение катетерной или хирургической абляции ДАВС.
2. Пациентам с предвозбуждением желудочков, имеющим указания в анамнезе на эпизод внезапной сердечной смерти или обморок.
3. Пациентам, имеющим клинически проявляющуюся АВРТ, у которых определение механизма развития аритмии или знание электрофизиологических свойств ДАВС и нормальной проводящей системы должно помочь в выборе оптимальной консервативной терапии.

Класс II (относительно показано):

1. В отсутствие симптомов пациентам с семейным анамнезом внезапной сердечной смерти или с предвозбуждением желудочков, но без верифицированных спонтанных аритмий, чья работа связана с повышенным риском и у которых знание электрофизиологических характеристик ДАВС или индуцируемой тахикардии может способствовать определению рекомендаций по дальнейшему образу жизни или характеру терапии.
2. Пациентам с предвозбуждением желудочков, которым планируется кардиохирургическое вмешательство по другим причинам.

Класс III (показания отсутствуют):

ЭндоЭФИ не показано в отсутствие симптомов пациентам с предвозбуждением желудочков, за исключением обстоятельств, описанных выше в классе II.

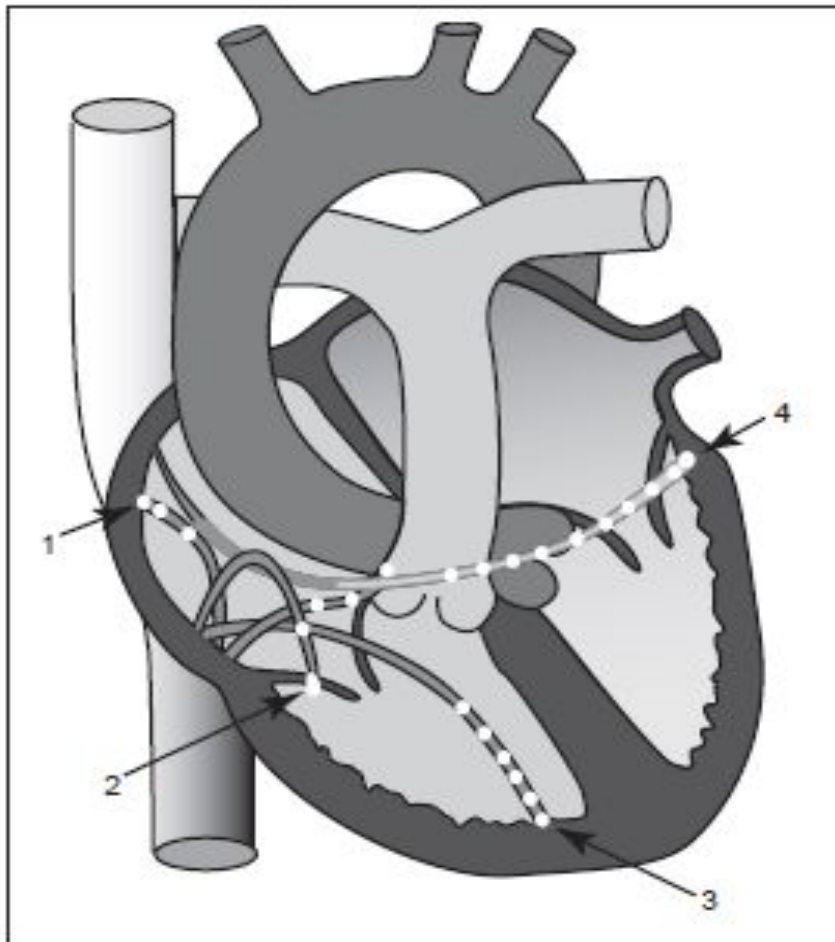
Многополюсные эндокардиальные электроды проводятся в полость сердца и устанавливаются в следующих отделах:

1 – область правого предсердия

2 – область правого желудочка

3 – область Гиса

4 – коронарный синус (регистрация левых отделов сердца).



ЛЕЧЕНИЕ СИНДРОМА WPW

1. Неотложная терапия АВРТ.

При гемодинамически значимой симптоматики на фоне АВРТ (синкопэ, пресинкопэ, стенокардия, гипотензия, нарастание признаков сердечной недостаточности) показана **незамедлительная наружной электрическая кардиоверсия (100 Дж) или метод чреспищеводной электрокардиостимуляции** в режиме сверхчастой (400—600 в минуту) и/или частой стимуляции (превышающей частоту сердечных сокращений во время тахикардии более чем на 10%).

Препаратами и методами первой линии в лечении пароксизмов *ортодромных АВРТ* являются:

- **проведение рефлексорных приемов** (проба Вальсальвы, массаж каротидного синуса);
- **аденозинтрифосфат (АТФ)** внутривенно 5—10 мг болюсом, в отсутствие эффекта через 3 мин — 10—20 мг или **блокаторы кальциевых каналов недигидропиридинового ряда** (верапамил внутривенно 2,5—10,0 мг в течение 10 мин);
- **β-адреноблокаторы.**

При антидромных АВРТ и при купировании ФП при синдроме WPW целесообразно назначение антиаритмических препаратов Ia, Ic и III классов (хинидин, новокаинамид, дизопирамид, этацизин, пропафенон, кордарон, нибентан):

- новокаинамид внутривенно медленно 10—12 мг/кг;
- этацизин внутривенно медленно 50 мг со скоростью 5 мг/мин;
- пропафенон внутривенно 1—2 мг/кг в течение 10—20 мин;
- кордарон внутривенно 3—5 мг/кг в течение 5—20 мин;
- нибентан внутривенно 0,125—0,375 мг.

Использование БАБ, БКК и сердечных гликозидов противопоказано - они замедляют проведение по АВС и не влияют на проведение по ДАВС антероградное или даже усиливают его; это является потенциально опасным в отношении трансформации АВРТ в желудочковую тахикардию и/или ФЖ.

Для ПААТ – препараты Ic класса (флекаинид и пропафенон).

КАТЕТЕРНАЯ РАДИОЧАСТОТНАЯ АБЛЯЦИЯ (РЧА)

Класс I (РЧА абсолютно показана):

1. Пациентам с симптоматической АВРТ, устойчивой к антиаритмическим препаратам, а также при непереносимости препаратов пациентом или его нежелании продолжать длительную лекарственную терапию.

2. Пациентам с ФП (или другой предсердной тахикардией) и быстрым желудочковым ответом, связанным с антероградным проведением импульса по ДАВС, если тахикардия устойчива к действию антиаритмических препаратов, а также при непереносимости препаратов пациентом или его нежелании продолжать длительную ААТ.

Класс II (РЧА относительно показана):

1. Пациентам с АВРТ или ФП с высокой частотой сокращений желудочков, верифицированной в ходе проведения ЭФИ.

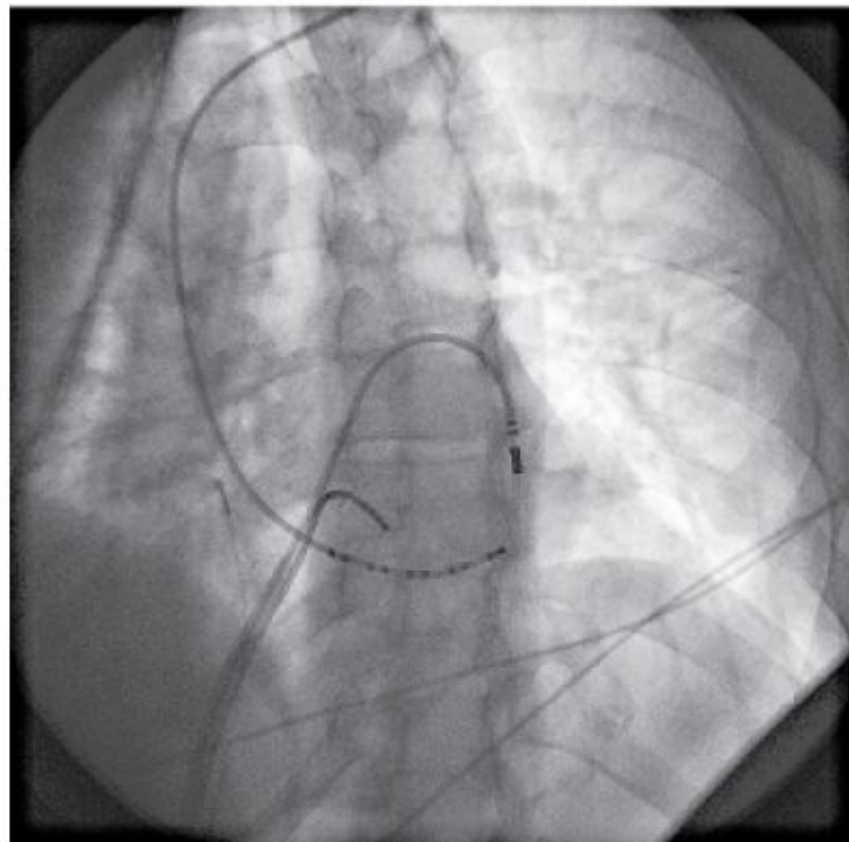
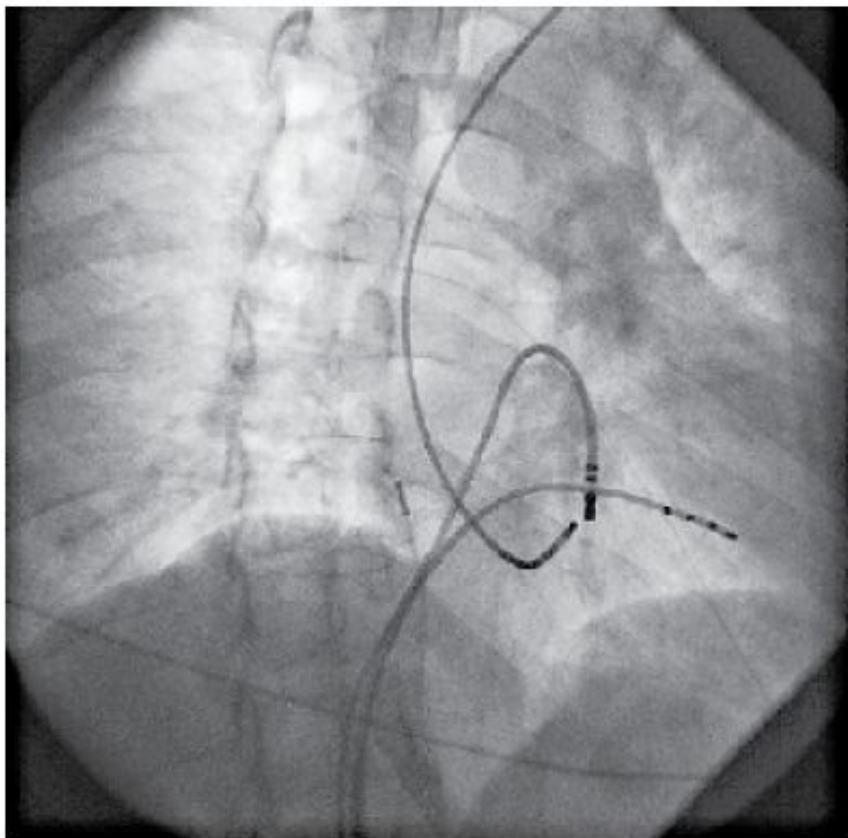
2. В отсутствие симптомов пациентам с предвозбуждением желудочков, если их профессиональная деятельность, страховые возможности, душевный комфорт или интересы общественной безопасности будут нарушены в результате возникновения спонтанных тахикардий.

3. Пациентам с указаниями в анамнезе на ФП и признаками предвозбуждения на поверхностной ЭКГ.

4. Пациентам с признаками предвозбуждения и семейным анамнезом внезапной сердечной смерти.

Класс III (РЧА не показана):

Пациентам, у которых аритмии, связанные с проведением по ДАВС, эффективно контролируются проводимой ААТ, легко переносятся, или пациент предпочитает медикаментозную терапию проведению РЧА.



В основе РЧА лежит применение переменного тока радиочастотной электрической энергии (от 300 до 750 кГц), с помощью которого производят деструкцию соответствующих участков миокарда. Энергия тока действует между активным концом катетера, подводимого к соответствующему участку миокарда, и наружным адгезивным электродом, находящимся на левой половине грудной клетки или на пояснице. Повреждение ткани происходит путем ее нагревания (объем повреждения ткани прямо коррелирует с достигнутой температурой и поверхностью контакта электрода с тканью).