

Федеральное государственное бюджетное учреждение  
«Национальный медицинский исследовательский центр имени академика Е.Н.  
Мешалкина» Министерства здравоохранения Российской Федерации

*На правах рукописи*

Филиппенко Алексей Германович

**СРАВНЕНИЕ РОБОТИЗИРОВАННОЙ МАГНИТНОЙ НАВИГАЦИИ И  
МАНУАЛЬНОГО ПОДХОДА К АБЛАЦИИ У ПАЦИЕНТОВ С  
КОРРИГИРОВАННЫМИ ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА И  
ИНЦИЗИОННЫМИ ПРЕДСЕРДНЫМИ ТАХИКАРДИЯМИ**

Диссертация на соискание ученой степени

кандидата медицинских наук

3.1.15 – сердечно-сосудистая хирургия

Научный руководитель:

д.м.н. Романов А.Б.

Новосибирск, 2023

## Оглавление

|   |    |
|---|----|
| <b>СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ</b> .....  | 4  |
| <b>ВВЕДЕНИЕ</b> .....   | 6  |
| Актуальность темы.....  | 6  |
| Гипотеза исследования.....  | 7  |
| Цель исследования.....  | 8  |
| Задачи исследования.....  | 8  |
| Научная новизна.....  | 8  |
| Отличие полученных новых данных от данных, полученных другими авторами.....   | 9  |
| Основные положения, выносимые на защиту.....  | 10 |
| Внедрение результатов исследования.....   | 10 |
| Публикации и апробация работы.....  | 10 |
| Структура и объем диссертации.....  | 12 |
| Достоверность выводов и рекомендаций.....   | 12 |
| Личный вклад автора.....  | 12 |
| <b>ОСНОВНАЯ ЧАСТЬ</b> .....   | 13 |
| Глава 1. Обзор литературы.....  | 13 |
| 1.1    ВПС, как предиктор развития НРС  | 13 |
| 1.2    Нарушения ритма сердца после хирургической коррекции ВПС: распространенность, патогенез, профилактика, лечение | 16 |
| 1.3    Интраоперационные методы борьбы с НРС при хирургической коррекции ВПС  | 22 |

|     |  |    |
|-----|--|----|
| 1.4 | Постоперационные методы борьбы с НРС при хирургической коррекции ВПС   | 24 |
| 1.5 | Катетерное лечение НРС у пациентов с ВПС: хирургическая техника, возможные осложнения                                  | 28 |
| 1.6 | Исследования эффективности мануальной катетерной аблации при лечении НРС у пациентов после хирургической коррекции ВПС | 30 |
| 1.7 | Мировые данные роботизированной катетерной аблации при лечении НРС у пациентов с ВПС                                   | 36 |
| 1.8 | Систематические обзоры и клинические рекомендации  | 37 |
|     | Глава 2. Материалы и методы исследования.....  | 40 |
| 2.1 | Дизайн исследования.....   | 40 |
| 2.2 | Критерии включения.....  | 41 |
| 2.3 | Критерии исключения.....   | 42 |
| 2.4 | Конечные точки.....  | 42 |
| 2.5 | Хирургическое вмешательство.....   | 42 |
| 2.6 | Статистический анализ.....   | 49 |
|     | Глава 3. Результаты исследования. Дооперационные и интраоперационные данные.....                                       | 51 |
| 3.1 | Псевдорандомизация и дооперационные характеристики.....  | 51 |
| 3.2 | Интраоперационные данные.....  | 54 |
|     | Глава 4. Отдаленные результаты.....  | 61 |
|     | Глава 5. Обсуждение полученных результатов.....  | 76 |
|     | Выводы.....  | 79 |
|     | Практические рекомендации.....   | 80 |
|     | Список литературы.....   | 81 |

## **СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ**

ААТ – антиаритмическая терапия

АВ – атриовентрикулярная

АВК – атриовентрикулярный канал

АВУРТ – атриовентрикулярная узловая реципрокная тахикардия

ВПС – врожденный порок сердца

ДМПП – дефект межпредсердной перегородки

ДПП – дополнительный путь проведения

ЕЖС – единый желудочек сердца

ЖТ – желудочковая тахикардия

ЖЭС – желудочковая экстрасистолия

КА – катетерная аблация

КТП – кавотрикуспидальный перешеек

МАН – мануальная катетерная аблация

МЖП – межжелудочковая перегородка

МПП – межпредсердная перегородка

НОАК – непрямые оральные антикоагулянты

НРС – нарушение ритма сердца

ОНМК – острое нарушение мозгового кровообращения

ПП – правое предсердие

ПТ – предсердная тахикардия

ПЭС – предсердная экстрасистолия

PMH – роботизированная магнитная навигация

РЧ – радиочастотная

РЧА – радиочастотная абляция

СН – сердечная недостаточность

США – соединенные штаты Америки

ТИА – транзиторная ишемическая атака

ТМА – транспозиция магистральных артерий

ТП – трепетание предсердий

УЛП – ушко левого предсердия

ФП – фибрилляция предсердий

ХСН – хроническая сердечная недостаточность

ЧП-ЭхоКГ – чреспищеводная эхокардиография

ЭДС – электрическая дефибриляция сердца

ЭКГ – электрокардиография

ЭхоКГ - эхокардиография

## ВВЕДЕНИЕ

### Актуальность темы

В настоящее время пациенты с ВПС становятся все более обширной когортой. Так в 1930-1934 годах на каждую 1000 живорожденных детей приходилось лишь 0,6 рожденных с пороком сердца, а после 1995 года эта цифра выросла до 9,1 на 1000. На сегодняшний день ВПС является самым частым врожденным нарушением внутриутробного развития [1]. Сегодня медицинская помощь позволяет этой когорте пациентов благополучно проходить пубертат и взрослеть. Так, средний возраст пациентов со сложными пороками сердца вырос с 11 лет в 1985 году до 17 лет к 2000 году [2]. На сегодняшний день в России количество пациентов с ВПС зрелого возраста достигает почти 1 миллиона человек. Уже к подростковому возрасту различные нарушения ритма сердца становятся для этих пациентов в ряде случаев значимой проблемой [3], так как для коррекции пороков часто требуется открытое вмешательство на сердце. Выполненная операции на открытом сердце приводит к появлению рубцов, в некоторых случаях используют заплаты, протезы клапанов для коррекции порока, а с возрастом дополнительным бременем ложатся традиционные факторы риска сердечно-сосудистых осложнений [4,5]. Так же имеются или возникают в процессе работы компенсаторных механизмов структурные изменения в ткани аномально развитого сердца, которое не подвергалось хирургическому вмешательству [6]. Все это приводит к тому, что нарушение ритма сердца становится наиболее значимой проблемой, с которой сталкиваются пациенты после коррекции порока и это становится наиболее частым поводом госпитализации, снижением качества жизни [7,8]. В этой популяции предсердные тахикардии встречаются намного чаще, чем желудочковые и связаны со значительной заболеваемостью и смертностью [8]. В подтверждение вышесказанного можно привести ретроспективный анализ, который был проведен на группе пациентов, поступавших для хирургической коррекции ВПС. Анализировано 378 пациентов, из которых 51 (13,5%) ранее перенесли хирургическое вмешательство на сердце. 161 пациент (42,6%) из

анализируемой группы имели различные НРС: 70 (20,9%) – ФП, 44 (11,6%) – ТП, 7 (1,85%) – ПТ, 15 (4%) – ЖТ, 13 (4,8%) – ЖЭС, 8 (2,1%) - АВ-блокада, 5 (1,3%) – ПЭС. 25 пациентов (6,6%) имели сочетание видов НРС [110].

В среднем 15% пациентов с ВПС имеют какое-либо предсердное НРС с увеличением риска до 38,8-57,1% в течении жизни. Если сравнивать пациентов с ВПС и пациентов, не имеющих врожденных пороков сердечно-сосудистой системы, то первые подвержены развитию НРС в три раза чаще [9]. ПТ при ВПС могут значительно ухудшать гемодинамику, увеличивая риски неблагоприятных событий в 2,5 раза, смертность в 1,47 раза, ОНМК или сердечную недостаточность в 2,21 раза [6,9]. Быстрая диагностика и помощь позволяют избежать ухудшения клинического состояния пациента. И, если для пациента с «простыми» пороками помощь может оказываться, как и основной когорте пациентов, то для пациентов с более сложными пороками требуется специализированная помощь узкопрофильных специалистов, применения специальных устройств и технологий [6,10].

Учитывая вышеописанную частоту возникновения НРС у пациентов с корригированными ВПС, актуальность данной проблемы не вызывает сомнений. В оказании специализированной помощи у данной когорты пациентов себя хорошо зарекомендовала катетерная абляция, получив высокий класс рекомендаций в профильных документах [6,96]. В этих документах упоминается и роботизированный метод катетерной абляции, который может быть применен при сложных ВПС и проблемах доступа в камеры сердца. Однако, прямого сравнения этих двух методов в доступной литературе не представлено, а опубликованные исследования гетерогенны по типам НРС и сложности порока.

### **Гипотеза исследования**

Применение роботизированной магнитной навигации при катетерной абляции предсердных тахикардий у пациентов с корригированными врожденными

пороками сердца приводит к более высокой эффективности в отдаленном периоде наблюдения по сравнению с мануальным (стандартным) подходом к аблации.

### **Цель исследования**

Сравнить ближайшую и отдаленную эффективность применения катетерной аблации с использованием роботизированной магнитной навигации и мануального (стандартного) подхода к аблации у пациентов с корригированными ВПС и предсердными тахикардиями.

### **Задачи исследования**

1. Провести сравнительную оценку сохранения синусового ритма при катетерной аблации ПТ с использованием роботизированной магнитной навигации и мануального подхода к аблации у пациентов с корригированными ВПС в отдаленном периоде наблюдения (первичная конечная точка).
2. Оценить интраоперационную и отдаленную безопасность выполнения катетерной аблации между группами роботизированного и мануального подхода (вторичная конечная точка).
3. Провести сравнение интраоперационных данных при выполнении роботизированного и мануального подходов (вторичная конечная точка).
4. Выявить предикторы рецидива ПТ и процент повторных процедур аблации при выполнении роботизированного и мануального подходов (вторичная конечная точка).

### **Научная новизна**

Полученные данные станут значимым вкладом в области лечения НРС у пациентов с ВПС. Подобные работы ранее не проводились в России, а мировая литература описывает данные лишь от нескольких центров, обладающих достаточным опытом в лечении ПТ в условиях РМН у пациентов с корригированными ВПС. В результате проведенного анализа по выполнению

катетерной аблации ПТ у пациентов с корригированными ВПС впервые были продемонстрированы следующие ключевые результаты:

1. Определен более оптимальный подход (роботизированная магнитная навигация) к аблации ПТ для сохранения синусового ритма в отдаленном периоде наблюдения;
2. Продемонстрирована интраоперационная и отдаленная безопасность роботизированной магнитной навигации при лечении ПТ у данной категории пациентов;
3. Кроме того, показаны преимущества роботизированной магнитной навигации в отношении времени использования флюороскопии и выполнения повторных процедур аблации в отдаленном периоде наблюдения по сравнению с мануальным подходом.

#### **Отличие полученных новых научных данных от результатов, полученных другими авторами**

При анализе литературы, наиболее крупное исследование по применению РМН у пациентов с ВПС включило данные 116 пациентов. Однако, в данное исследование вошли пациенты со всеми типами суправентрикулярных нарушений ритма сердца, а процент ТП не превышал 45,8%. Кроме того, сравнение групп РМН и мануального подхода производилась путем деления всей когорты на методики выполнения катетерной аблации, т.е. отсутствовала какая-либо рандомизация. Баланс групп по сложности ВПС также не проводился [77].

В данном исследовании впервые в Российской и мировой практике выполнено ретроспективное сравнение путем псевдорандомизации РМН и мануального подходов к аблации ПТ у пациентов с корригированными ВПС, сбалансированными по степени сложности.

Многоцентровые исследования по прямому сравнению эффективности лечения пациентов с ВПС и НРС с помощью РМН и мануального подхода только планируются [104].

### **Основные положения, выносимые на защиту**

1. Применение РМН для аблации ПТ у пациентов с корригированными ВПС приводит к большему проценту сохранения синусового ритма в отдаленном периоде наблюдения по сравнению с мануальным подходом аблации.
2. Профиль безопасности при выполнении процедуры РМН для аблации ПТ сопоставим с мануальным подходом. Кроме того, выполнение катетерной аблации с помощью РМН связано с меньшим интраоперационным временем использования флюороскопии по сравнению с мануальным подходом;
3. Предиктором рецидива ПТ явилось применение мануального подхода для катетерной аблации. Также, процент повторных процедур катетерной аблации в отдаленном периоде наблюдения выше при выполнении мануального подхода по сравнению с РМН.

### **Внедрение результатов исследования**

Основные положения диссертации внедрены в повседневную практику отделения хирургического лечения сложных нарушений ритма сердца и электрокардиостимуляции ФГБУ «Национального медицинского исследовательского центра имени академика Е.Н. Мешалкина» Министерства здравоохранения Российской Федерации. В настоящее время наш центр имеет наибольший опыт в выполнении процедуры РЧА при различных НРС в условиях РМН, в том числе у пациентов с ВПС. Приобретенный нами опыт и знания в этой сфере транслируются на конференциях в Российской Федерации и за рубежом.

### **Публикация и апробация работы**

Все положения, выносимые на защиту, выводы и практические рекомендации заблаговременно опубликованы в изданиях, включенных в актуальный Перечень ВАК.

1. Romanov A. et al. Remote magnetic navigation ablation via the right jugular vein approach in patient with interruption of the inferior vena cava and incessant left

- atrial flutter //Pacing and Clinical Electrophysiology. – 2021. – Т. 44. – №. 2. – С. 385-388.
2. Белобородов В. В. и др. Роботизированная магнитная навигация при лечении сложных нарушений ритма сердца у пациентов после хирургической коррекции врожденных пороков сердца //Патология кровообращения и кардиохирургия. – 2021. – Т. 25. – №. 1. – С. 32-39.
  3. Романов А. Б. и др. Первый опыт применения роботизированной магнитной навигации для интервенционного лечения постинцизионного трепетания предсердий у пациентов с врожденными пороками сердца после хирургической коррекции: серия клинических случаев //Патология кровообращения и кардиохирургия. – 2022. – Т. 26. – №. 2. – С. 66-72.
  4. Романов А.Б. и др. Сравнение роботизированной магнитной навигации и мануального подхода к аблации у пациентов с корригированными врожденными пороками сердца и инцизионными предсердными тахикардиями: отдаленные результаты propensity score анализа //Вестник аритмологии. – 2023. – Т.30 (4)
  5. Romanov A. et al. Remote magnetic-guided catheter ablation versus manual ablation in patients with repaired congenital heart disease and atrial tachycardia: Propensity-matched observational study of long-term results // Journal of Arrhythmia. – 2023. P. 221. DOI: 10.1002/joa3.12902

Основные положения диссертации доложены на:

1. На X Всероссийском съезде аритмологов (Москва, 2023). Сравнение роботизированной магнитной навигации и мануального подхода к аблации у пациентов с корригированными врожденными пороками сердца и инцизионными предсердными тахикардиями: отдаленные результаты propensity score анализа.
2. 16<sup>th</sup> Asia Pacific Heart Rhythm Society Scientific Session (Гонконг 2023). Remote magnetic-guided catheter ablation versus manual ablation in patients with repaired

congenital heart disease and atrial tachycardia: propensity-matched observational study of long-term results.

### **Структура и объем диссертации**

Диссертация представлена в классическом стиле на 93 страницах машинописного текста и состоит из введения, четырех глав основной части (обзор литературы, исследование и обсуждение полученных результатов), выводов и практических рекомендаций. Указатель литературы содержит 111 отечественных и зарубежных источников. Работа отражена в 16 диаграммах и рисунках, содержит 6 таблиц.

### **Достоверность выводов и рекомендаций**

Дизайн исследование (ретроспективное прямое сравнение с использованием propensity score matching анализа), тщательный сбор и анализ данных, грамотное использование статистических методов обработки данных, а также публикация исследования в рецензируемых журналах являются свидетельством высокой достоверности полученных данных.

### **Личный вклад автора**

Автор настоящего исследования самостоятельно выбрал тему, разработал дизайн ретроспективного исследования, провел отбор пациентов с проведением последующей псевдорандомизации. Самостоятельно выполнял и ассистировал во время оперативных вмешательств, вел базу данных, собирая данные, участвовал в статистической обработке данных и анализе результатов. Автор докладывал о результатах исследования на ведущих Российских конференциях, выступал автором публикаций по настоящей теме.

Выражаю благодарность Романову А.Б., чье наставничество воплотило эту работу, Усольцевой В.В. за координацию, супруге и коллективу ОХЛСНРСиЭ за поддержку.

## Основная часть

### Глава 1. Обзор литературы

#### 1.1 ВПС, как предиктор развития НРС

У взрослых пациентов с ВПС наличие НРС является основной причиной заболеваемости и госпитализаций, а также одной из ведущих причин смертности [6]. При этом на сегодняшний день, благодаря современной медицине, совершеннолетия достигают 90% пациентов с ВПС [6]. Более того, аритмии отрицательно влияют на качество жизни и множество различных исходов, о которых сообщают пациенты, включая субъективное состояние здоровья, психологическое благополучие и восприятие болезни [7,11]. Более 50% пациентов со сложными ВПС, достигших 18 лет, столкнутся с предсердными НРС к 65 годам [9]. Основной причиной НРС при ВПС чаще являются послеоперационные хирургические рубцовые изменения, которые создают субстрат аритмии, в тоже время, особенности развития сердца способны выступать в роли самостоятельных причин НРС. Так, при аномалиях формирования сердца, могут наблюдаться особенности развития и расположения проводящей системы сердца. Имеются описанные случаи лечения АВУРТ у пациентов с ТМА и ЕЖС [12,13]. В некоторых случаях аномалии развития сердца сопровождаются ДПП или удвоением АВ-узла [14]. ДПП чаще всего описывают у пациентов с аномалией Эбштейна, где частота встречаемости варьирует от 10 до 38%, 50% из которых располагаются со стороны аномально развитого клапана с различными вариантами крепления концов ДПП [15]. Случаи удвоенного АВ-узла описаны впервые Mönckeberg с соавторами в 1913г. В таких случаях описаны варианты развития ре-энтри-тахикардии, когда один из АВ-узлов является путем антеградного проведения и второй АВ-узел осуществляет ретроградное проведение. Подобные нарушения наблюдаются при левом или правом предсердном изомеризме, в случаях АВК [16,17].

СН широко распространена у взрослых с ВПС, особенно в возрасте старше 40 лет, и является наиболее частой причиной смертности. Важно отметить, что СН

у взрослых с ВПС представляет собой не самостоятельное заболевание с единым путем развития, а, скорее, сочетанный клинический синдром, общий для нескольких процессов, результатом которого является неспособность сердечно-сосудистого кровообращения удовлетворять метаболические потребности организма. СН у взрослых с ВПС объединяет уникальные фенотипы с различным течением заболевания. В целом продолжительность госпитализации и смертность выше у взрослых с ВПС, госпитализированных по поводу СН, чем по другим причинам. Как пример, уникальные физиологические механизмы включают неспособность системного морфологически правого желудочка или единственного желудочка адекватно удовлетворять метаболические потребности организма [18].

Мало что известно о влиянии сопутствующих заболеваний, в том числе и НРС, на качество жизни у взрослых с ВПС. Как хроническое заболевание, ВПС сам по себе связан с непостоянным снижением качества жизни [19,20]. Усугубляющими факторами у пациентов с ВПС выступают пожилой возраст, тяжесть сопутствующих заболеваний и более выраженные симптомы этих заболеваний [20,21]. Более того, наличие имплантируемого кардиовертера-дефибриллятора было связано с более худшим прогнозом у взрослых с ВПС, особенно у лиц с показаниями для вторичной профилактики внезапной сердечной смерти [22].

Для определения значимости влияния НРС на качество жизни у такой особой группы пациентов, было проведено крупное международное исследование APROACH-IS [7]. Данное исследование дополняет существующие данные, свидетельствующие о том, что предсердные аритмии следует рассматривать среди важных предикторов ухудшения качества жизни пациентов с ВПС. В этом международном исследовании приняли участие более 4000 взрослых с ВПС. Результаты показали, что предсердные аритмии были связаны с неблагоприятным влиянием на комплекс показателей, включая показатели качества жизни, предполагаемое состояние здоровья, психологическое состояние и восприятие болезни. В целом результаты были одинаковыми в разных географических регионах. Эти результаты привлекают внимание к неприятным последствиям

предсердных аритмий у взрослых с ВПС и указывают на высокую актуальность этой проблемы.

Основные причины развития НРС у пациентов с не скорректированным ВПС отражены в **таблице 1**.

**Таблица 1.** Причины развития НРС у пациентов с ВПС, вызванные как самой аномалией развития, так и хирургической интервенцией для коррекции аномалии.

| Субстрат                  | Патофизиология   | Комментарии  |
|---------------------------|--|--|
| ВПС-ассоциированные НРС   | Аномалия развития/расположения проводящих путей сердца   | Встречается при ТМА, АВК, ЕЖС.   |
|                           | ДПП  | Чаще всего сочетается с аномалией Эбштейна   |
|                           | Двойной АВ-узел  |  |
| Рубец-ассоциированные НРС | Инцизионное ТП вокруг атриотомного рубца по боковой стенке правого предсердия (второй по частоте причин ТП после операций) | Разрабатываются новые техники хирургической коррекции для снижения НРС в послеоперационном периоде |
|                           | Широкая вариация других ТП в зависимости от предшествовавшей хирургии  |  |

|  |  |  |
|--|--|--|
|  | Желудочковые нарушения ритма, связанные с рубцами, кондуитами, заплатами |  |
|--|--|--|

**Примечания:** ВПС – врожденный порок сердца; НРС – нарушение ритма сердца; ДПП – дополнительный путь проведения; АВ-узел – атриовентрикулярный узел; ТМА – транспозиция магистральных артерий; АВК – атриовентрикулярная коммуникация; ЕЖС – единый желудочек сердца; ТП – трепетание предсердий.

## **1.2 Нарушения ритма сердца после хирургической коррекции ВПС: распространенность, патогенез, профилактика, лечение**

НРС у пациентов с корригированным ВПС является одной из основных проблем, значимо влияющий на качество жизни. Из-за лежащих в основе ВПС гемодинамических нарушений и связанных с ними патофизиологических изменений, хирургических рубцов после коррекции порока, взрослые с ВПС особенно склонны к развитию как брадиаритмий, так и тахиаритмий [6].

Самым распространенным ВПС цианотического типа является тетрада Фалло с частотой встречаемости 0.2-0.63 на 1000 живорожденных детей [23,24]. При ретроспективном анализе, куда были включены 1744 пациента с корригированной тетрадой Фалло, у 108 (6,2%) пациентов наблюдались НРС. И если пациенты до 10 лет были в меньшей степени подвержены развитию аритмии ( $0.8\% \pm 0.2\%$ ), то с возрастом этот риск значительно возрастает, достигая  $6,7\% \pm 1,0\%$  к 30 годам и  $46,8\% \pm 5,5\%$  к 60 годам [25].

Ранние послеоперационные НРС развивается от нескольких часов до нескольких дней в 8-47% случаев и могут критически ухудшать восстановление гемодинамики

[26,27,28]. В данной популяции анатомические особенности и фиброз ткани сердца в сочетании с рубцовыми изменениями после выполнения коррекции порока, создают условия для возникновения тахикардии. Ре-ентри-тахикардии часто встречаются после хирургического лечения самых разных типов НРС. Инициация и поддержание аритмии требуют наличия ткани миокарда с прилегающей тканью, имеющей измененные электрофизиологические свойства. Линии швов, заплатки или протезный материал создают зону из невозбудимой ткани, которая создает центральную область блока проведения волны возбуждения и условия для формирования контуров повторного входа вокруг этих препятствий. Таким образом, замедленная проводимость через области аномальной ткани миокарда позволяет фронтам циркулирующих волн достигать соседних зон миокарда, которые в этот момент выходят из состояния рефрактерности, что позволяет поддерживать механизм ре-ентри [6, 29].

Так, Perna F. и соавторы в своем исследовании пытались выяснить влияния объема фиброзной ткани на отдаленную эффективность катетерной аблации по поводу НРС. В это проспективное одноцентровое исследование было включено 20 взрослых пациентов с ВПС после хирургической коррекции и без РЧА в анамнезе. Интраоперационная эффективность была достигнута во всех случаях, но отдаленная наблюдалась лишь у 60%. Было продемонстрировано, что наличие зоны фиброза более 20 см<sup>2</sup> значительно увеличивает риск рецидива аритмии. Причем, как уже существующая рубцовая ткань после вмешательства по поводу хирургической коррекции ВПС, так и фиброзная ткань, которая возникает после радиочастотного воздействия, создают риск рецидива аритмии, если в совокупности достигается объем в 20 см<sup>2</sup> и более. Авторы указывают, что при наличии такого объема фиброза имеет смысл в дополнительном поиске истмусов, которые в последующем могут послужить причиной возникновения НРС [30].

В целом, предсердные тахиаритмии, характерные для пациентов с ВПС после проведения коррекционных вмешательств можно разделить на три основных вида: фокусная ПТ, ТП/ПТ и ФП.

### *Фокусная ПТ*

У детей фокусная ПТ, обусловленная автоматизмом патологического очага миокарда, характерна для пациентов с нормально развитым сердцем и в ряде случаев после оперативного вмешательства по поводу ВПС [26,31,32]. Автоматизм – это свойство клеток сердца генерировать спонтанные потенциалы действия. Это происходит в результате диастолической деполяризации во время четвертой фазы потенциала действия. В нормальных условиях клетки миокарда предсердий и желудочков не проявляют спонтанной диастолической деполяризации или автоматизма. Постдеполяризация представляют собой деполяризацию, которая сопровождает потенциал действия сердца или следуют за ним и зависят от предшествующей трансмембранной активности. Ранняя постдеполяризация прерывает или задерживает реполяризацию во время второй и/или третьей фазы потенциала действия, тогда как отсроченная постдеполяризация возникает после полной реполяризации [33]. Хотя триггерная активность и аномальный автоматизм специально не исследовались у пациентов с ВПС, важность прогрессирующего структурного ремоделирования сердца при ВПС связана с электрическим ремоделированием, включающим изменение ионных каналов и насосов, что может быть связано с повышенным аномальным автоматизмом и/или постдеполяризацией [34]. ПТ при ВПС чаще всего связывают с предполагаемыми механизмами микроэнтри [35], однако, согласно литературе, триггерная активация также способна вызывать тахикардии, а аритмии с фокусной активацией составляют 5–10% от всех предсердных аритмий с регулярным ритмом [36, 37]. Возникновение экстрасистолии также может провоцировать тахиаритмии, инициируя механизм ре-энтри.

Подобный вид НРС выявляется у примерно 8% оперированных пациентов на 7-14 день после вмешательства и увеличивает вероятность младенческой смертности, при развитии пароксизма в три раза [38,39,40]. Данный вид НРС в 8-39% развивается в отдаленном послеоперационном периоде [41,35]. Если говорить о патофизиологии этой аритмии, то источником выступает фокус вне нормальной

проводящей системы сердца с аномальной высокой активностью [42]. Отсрочить оперативное вмешательство по поводу развившегося НРС имеет смысл по причине того, что не только сама травма становится источником патологического автоматизма, но и, вероятно, воспаление и анатомический субстрат [38,39]. В тоже время механизм возникновения отсроченных фокусных ПТ остается не до конца понятен. Наиболее вероятным объяснением является аномальный автоматизм в сочетании с фиброзными изменениями межклеточного пространства, что способствует дестабилизации межклеточной мембраны и внутритканевому колебанию потенциалов [43]. По данным внутрисердечного картирования, фокус обычно обнаруживаются в области рубцов или скомпрометированных участков сердца, а характер реакции фокуса аритмии на индукцию, купирование и стимуляцию указывает на механизм ре-ентри в основе механизма [35].

#### *Трепетание предсердий/предсердный тахикардии*

Следующее часто встречающееся НРС – трепетание предсердий. ТП – это макроре-ентри, чаще с частотой сокращений для предсердий от 150 до 250 ударов в минуту. При этом QRS может быть как узким, так и широким при аберрантном проведении по желудочкам. Р-волна при регистрации ЭКГ зависит от анатомических субстратов, вокруг которых происходит циркуляция волны возбуждения, и может имитировать р-волну как при типичном трепетании предсердий [44].

На уровне предсердий встречающиеся варианты циркуляции волны возбуждения сильно варьируют в зависимости от анатомического дефекта и типа хирургического вмешательства. В целом кавотрикуспидальные истмус-зависимые ТП остаются наиболее распространенными у пациентов с ВПС [36]. Вторым, по частоте встречаемости, послеоперационным трепетанием предсердий является инцизионное ТП по боковой стенке правого предсердия [45].

Если говорить о ПТ, как о группе НРС, то это самые частые аритмии у пациентов после хирургической коррекции ВПС, встречающаяся в 15% случаев [9]. Более того, риск развития ПТ с механизмом макроре-ентри в основе увеличивается со

временем после вмешательства [43]. При этом ряд пороков более подвержены возникновению ТП после вмешательства, чем другие. Коррекция ДМПП ведет к риску тахикардии от 5 до 100% с течением времени [46]. Использование внутрипредсердных кондуитов для перенаправления венозного тока крови при коррекции ТМА, известной, как операция Мастарада, увеличивает риск развития ТП до 27% [47]. У пациентов с ЕЖС после ряда паллиативных коррекций, в частности выполнение кардиопульмонального анастомоза, ведет к перегрузке правых отделов сердца и становится независимым предиктором развития ПТ с механизмом макроре-ентри [43,48]. К группам повышенного риска развития НРС в послеоперационном периоде относятся пациенты с тетрадой Фалло и с аномалией Эбштейна [6,44]. Осложняет ситуацию тот факт, что у пациентов с ВПС могут встречаться комбинации различных аритмий. В одном из исследований было выявлено в 38% случаев у пациентов с тетрадой Фалло более одного НРС [49]. Предсердные тахикардии являются ведущими причинами заболеваемости и смертности среди пациентов с ВПС. Взрослые пациенты с ВПС имеют в два раза больший риск развития ХСН и ОНМК, чем более молодые пациенты с аналогичным пороком [9]. Ранняя смертность среди пациентов с сочетанием ВПС и ТП или ФП достигает 1-2% [50].

Разбирая патогенез ТП или ПТ с механизмом макроре-ентри важную роль, как причина, выступает объемная перегрузка предсердий, которая ведет к перерастяжению стенок камер, их изменению, что, в свою очередь, вызывает фиброз миокарда, ведет к замедлению проведения волны возбуждения, дисфункции нормальных водителей ритма, возникновению функциональных блоков [46]. Описанный выше процесс усугубляется наличием барьеров для распространения волны возбуждения: трикуспидальный клапан, заплаты после коррекции ДМПП, рубцы на свободной стенке правого предсердия, которые становятся центральной структурой, вокруг которой циркулирует волна ре-ентри [51]. Дополнительной сложностью у данной группы пациентов может явиться наличие двух циклов тахикардии, когда одна волна может циркулировать вокруг рубца на боковой стенке

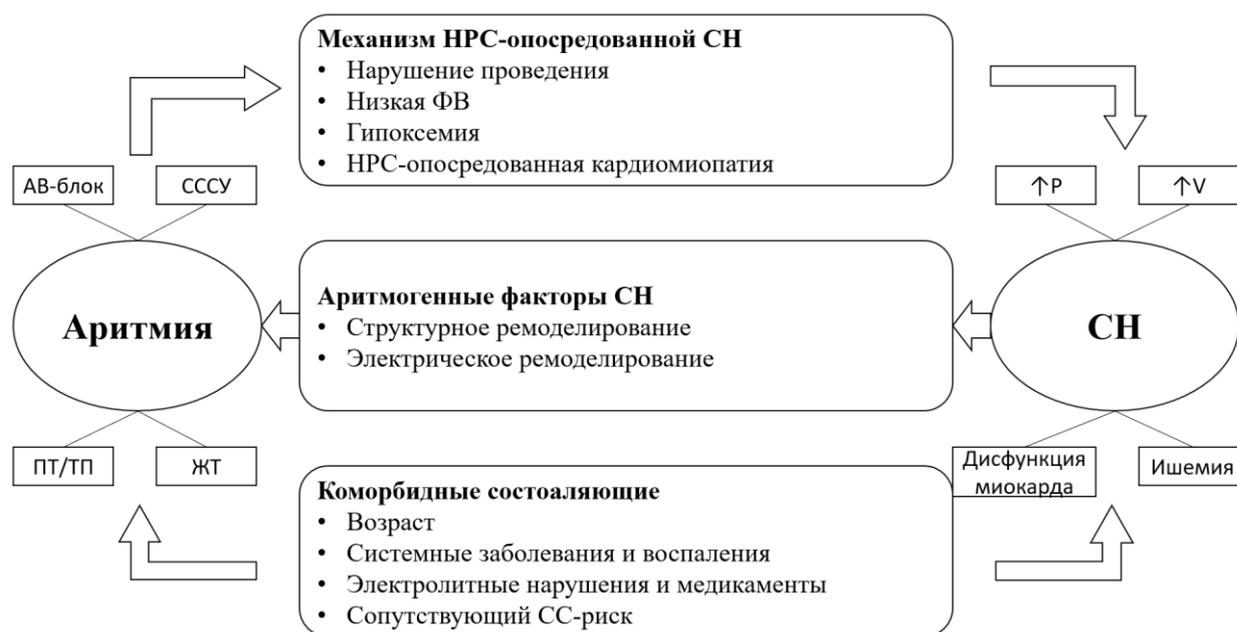
или заплаты, а вторая вокруг трикуспидального клапана. Это приводит к тому, что одной аблацией КТП не достигается разобщение обоих циклов и требуются дополнительные воздействия [52].

### *Фибрилляция предсердий*

ФП – наиболее распространенная аритмия среди взрослого населения и достигает риска в 37% с увеличением возраста [53]. У пациентов с ВПС риск развития ФП в 22 раза выше, чем в общей популяции, и данное НРС чаще возникает в более молодом возрасте [54]. По данным ряда публикаций было продемонстрировано, что уже к 27 годам пациенты с ВПС подвержены развитию ФП в 3% случаев [50], а с возрастом эта вероятность растет по экспоненте и к 50 годам превосходит риск возникновения ТП [54]. Механизмом развития ФП при ВПС является взаимодействие нескольких микроре-ентри, возникающих на уровне предсердий после длительного воздействия перегрузки объемом, включая обусловленную растяжением жировую инфильтрацию, воспаление, ишемию и дисфункцию ионных каналов [53]. В тоже время, ранняя послеоперационная ФП у детей встречается редко, так как миокард предсердий у детей относительно устойчив к гемодинамическим нагрузкам [55].

Ведя речь о НРС у пациентов с ВПС, нельзя не затронуть проблему сопутствующих заболеваний. Как упоминалось выше, СН при ВПС уже является серьезной проблемой, вызывающей клинические сложности. Комбинация аритмии и СН при ВПС также широко распространены, часто сосуществуют и имеют многогранные и сложные двунаправленные взаимодействия, одно из которых порождает другое. НРС могут приводить к развитию СН посредством различных механизмов, которые включают нарушения проводимости, низкий сердечный выброс, гипоксемию и кардиомиопатию, индуцированную тахикардией. В свою очередь, СН способствует аритмогенезу посредством структурного и электрического ремоделирования предсердий. Раннее лечение НРС потенциально может смягчить влияние аритмий на прогрессирование СН. Аналогичным образом, оптимальный контроль СН может

свести к минимуму ее влияние на НРС. Данный механизм схематично представлен на рисунке 1 [60].



**Рисунок 1.** Механизм взаимосвязи СН и НРС при ВПС [60].

**Примечание:** АВ – атриовентрикулярный; СССУ – синдром слабости синусового узла; ПТ – предсердная тахикардия; ТП – трепетание предсердий; ЖТ – желудочковая тахикардия; НРС – нарушение ритма сердца; СН – сердечная недостаточность; ФВ – фракция выброса; Р – давление; V- объем; СС – сердечно-сосудистый; ВПС – врожденный порок сердца.

Основные причины развития НРС у пациентов с ВПС после коррекции отражены выше в **таблице 1**.

### 1.3 Интраоперационные методы профилактики НРС при хирургической коррекции ВПС

В различные годы были предложены различные подходы для хирургического лечения и профилактики НРС у пациентов с ВПС. Так, в 1998 году была предложена правосторонняя процедура Maze, как профилактика ФП, для пациентов, где ВПС

затрагивал только правое предсердие. Таким образом сокращалось время операции и была упрощена методика в сравнении с оригинальной процедурой Maze [61]. В дальнейшем, данный подход был изменен Kaboyashi и соавторами на стандартную биатриальную процедуру [62, [63].

Несмотря на то, что правосторонняя процедура Maze оказалась не столь эффективной в отношении профилактики ФП, как биатриальная, этот подход может быть весьма эффективным в отношении ПТ и ТП, так как правое предсердие является более подверженным объемной перегрузке и рубцовым изменениям после хирургических вмешательств [14]. В одном из исследований Stulak J. и соавторы указали на отсутствие рецидивов аритмии в течении двух лет после выполнения правосторонней процедуры Maze по поводу ПТ [64]. Различные профильные ассоциации рекомендуют профилактическую хирургию НРС при аномалии Эбштейна или с выраженным расширением предсердий [6,43]. Профилактическое нанесение дополнительных воздействий было продемонстрировано в двух исследованиях по поводу ПТ, где от рубца на боковой стенке правого предсердия создавалась линия к кольцу трикуспидального клапана с помощью криоаблации. В одном из исследований отмечается, что рецидив аритмии был связан с незавершенной линией [65,108].

Учитывая высокую вероятность развития НРС в послеоперационном периоде, в настоящее время предпринимаются попытки предотвращения развития данных осложнений уже на этапе коррекции ВПС. Для пациентов при выполнении процедуры Фонтена в рекомендации класса I вошло выполнение сочетанной профилактики предсердных тахикардий [6].

По некоторым данным для интраоперационной профилактики НРС у пациентов с ВПС выполняется периоперационная оценка аритмии для последующей хирургической деструкции субстратов нарушения ритма во время хирургической коррекции порока [3]. Делается это ввиду возможной недоступности для аблации этих субстратов после операции [6,43]. Ярким примером такого подхода служат центры, которые выполняют комплексное электрофизиологическое исследование,

прежде чем направлять пациентов с аномалией Эбштейна на операцию. Отсутствие явного предвозбуждения желудочков на электрокардиограмме не исключает возможности скрытого ретроградного добавочного пути, абляция которого может стать проблематичной после операции. В случае аннулопластики, часто необходимого для уменьшения диаметра трехстворчатого клапана, которая в том числе протекает с пликацией атриализованной части желудочка, последующая катетерная абляция может быть невыполнима. Причинами здесь являются сам измененный клапан, который выступает в качестве барьера для катетера и созданная дубликатура, в которой трансмурального повреждения не удастся достичь ввиду ограничения глубины радиочастотного воздействия. Кроме того, в редких случаях, когда дополнительные проводящие пути картируются до операции, но не могут быть успешно удалены, можно попытаться провести хирургическую абляцию под визуальным контролем [15].

Несмотря на имеющиеся данные, рекомендации по дополнительным действиям для профилактики предсердных аритмий во время хирургической коррекции ВПС, содержащиеся в нескольких руководствах, либо в значительной степени опираются на результаты исследований на пациентах без ВПС [6], либо на пациентах, перенесших процедуру Фонтена [43], либо основаны лишь на небольшом количестве опубликованных исследований в этой популяции [43,66]. Кроме того, рекомендации сообщества торакальных хирургов 2017 г. по хирургическому лечению ФП вообще не содержат конкретных рекомендаций для пациентов с ВПС [67].

#### **1.4 Постоперационные методы воздействия и профилактики НРС**

В раннем послеоперационном периоде для купирования ПТ хорошо себя зарекомендовало применение дигоксина и В-блокаторов [39]. В другом исследовании пропранолол, как и соталол с амиодароном, показали себя эффективно в плане поддержания синусового ритма. В половине случаев

антиаритмическая терапия отменялась через несколько месяцев ввиду отсутствия необходимости в ней [38]. Для медикаментозного лечения ТП препаратами выбора выступают ААТ 3 класса. Что подтверждается различными исследованиями. Одно из них опирается на ретроспективный анализ амбулаторных карт пациентов детского возраста (0-21 год), которым была проведена медикаментозная кардиоверсия по поводу ТП/ФП с применением ибутилида. У 13 из 21 (62%) пациентов медикаментозная кардиоверсия с помощью ибутилида была успешна (у 10 из 13 была ФП, а у 4 из 13 потребовалась вторая доза). Не было никаких существенных различий в исходных характеристиках между теми, у кого кардиоверсия была успешна, и теми, у кого нет. Введение магния перед медикаментозной терапией, по-видимому, не влияло на успех. Отмечалось значительное увеличение скорректированного интервала QT после введения ибутилида, который возвращался к исходному уровню до выписки. У одного пациента была симптоматическая брадикардия, также у одного из пациентов развилась ЖТ, требующая электрической кардиоверсии во время введения ибутилида. [68,69]. Подобные исследования легли в основу рекомендации о том, что катетерная абляция должна быть отложена, если это возможно, минимум на три месяца после проведения открытой операции с назначением антиаритмической терапии при развитии НРС с оценкой их эффективности [43]. При сохранении ПТ в отдаленном послеоперационном периоде катетерная абляция показывает высокую эффективность и должна быть проведена в случаях рефрактерных к терапии тахиаритмий [35]. Пациентам, которым проведение катетерной абляции недоступно или оказалась неэффективной, показана длительная ААТ. Тем не менее стоит помнить, что контроль ритма превалирует над контролем частоты, особенно у пациентов со сложными ВПС. Атриовентрикулярная синхронизация является важным аспектом, в частности, для пациентов с унивентрикулярной анатомией и в случаях, когда правый желудочек является системным с систолической дисфункцией. Как указывалось выше, антиаритмические препараты третьего класса хорошо зарекомендовали себя в лечении НРС у пациентов ВПС. Амiodарон выступает препаратом выбора у пациентов с дисфункцией и/или гипертрофией

системного желудочка. Ограничением для амиодарона является то, что его длительное применение может вызывать амиодарон-индуцированный тиреоидит [6,43,73,74].

При возникновении послеоперационного ТП восстановить синусовый ритм возможно при помощи проведения ЭДС или введения антиаритмических препаратов. Проведения кардиоверсии является неотложным методом оказания помощи при развитии гемодинамически значимого ТП. При наличии ТП со стабильной гемодинамикой, перед проведением кардиоверсии необходимо выполнение ЧП-ЭхоКГ для исключения тромбозов полостей сердца. Следует учитывать, что у пациентов с декстракардией расположения электродов дефибриллятора имеет особенности [6,54].

Помимо ААТ и кардиоверсии, допустимо проведения сверхчастой стимуляции предсердий для купирования тахикардии у пациентов с сохранной гемодинамикой, адекватной антикоагулянтной терапией и исключенным тромбозом полостей сердца [6,43].

В случаях ПТ, которая сохраняется более 3-6 месяцев от открытой операции по поводу коррекции ВПС, катетерная абляция является предпочтительнее длительной медикаментозной терапии, особенно при простых пороках [6,43]. Связано это с тем, что интраоперационный эффект от катетерного лечения достигается в 80-95% случаев [43]. Одноцентровое проспективное исследование оценивало результаты лечения педиатрической группы пациентов, направленных на РЧА по поводу ТП. С 2009 по 2019 год было включено 72 пациента, где только 39 пациентов имели ВПС, из которых у 14 было выявлено инцизионное трепетание предсердий. Авторы продемонстрировали 97% эффективность абляции среди пациентов с ВПС в периоде наблюдения 12 месяцев. Лимитирующим фактором в данной работе является то, что половина пациентов были без ВПС, а у половины пациентов с ВПС после коррекции порока было выявлено изолированное «типичное» ТП. Более того подавляющая часть пациентов с нарушением развития сердца имели простой или средней сложности порок [71]. Однако, результаты других исследований

продемонстрировали отдаленную эффективность аблации ПТ в диапазоне от 15 до 50% с подавляющим числом рецидивов уже в первый год наблюдения [6,57,72].

Третьей линией терапии, в случаях, когда ААТ и катетерная аблация оказались неэффективными, может выступать аблация атриовентрикулярного соединения [43].

#### *Антикоагулянтная терапия у пациентов с ПТ и ВПС.*

Говоря о пациентах с предсердными нарушениями ритма сердца в сочетании с ВПС, нельзя не затронуть тромбоэмболические осложнения, которые являются значимым предиктором инвалидизации и смерти. Порок сердца является предрасполагающим фактором к подобным осложнениям [75]. Более того, пациенты с пороками средней сложности и сложными могут демонстрировать тромбоз полостей сердца даже при синусовом ритме [43]. Поскольку на сегодняшний день недостаточно данных по применению НОАК у пациентов со сложными ВПС, антагонисты витамина К являются безальтернативным антикоагулянтом для этой когорты пациентов при возникновении ФП или ТП [6,54]. Для определения необходимости начала антикоагулянтной терапии у пациентов с предсердными аритмиями и простыми пороками сердца, следует применять шкалы расчета риска тромбоэмболических осложнений [6,43]. Антикоагулянтная терапия показана всем пациентам за три недели до и четыре недели после проведения ЭДС по поводу предсердных тахикардий неизвестной давности или дольше 48 часов в случаях простых ВПС и независимо от продолжительности тахикардии в случаях средней и высокой сложности ВПС [6].

Рекомендации по восстановлению ритма при ФП, длительной медикаментозной терапии и профилактике тромбоэмболий такие же, как и для ТП. Контроль частоты может быть легче достигнут при ФП, но контроль ритма остается стратегией выбора, особенно у пациентов со средней степенью сложности или сложными ВПС [6]. Перед началом длительной антиаритмической терапии у ребенка или молодого человека с ВПС или выбором стратегии контроля частоты следует рассмотреть

возможность катетерной аблации. В гетерогенной популяции взрослых пациентов с ФП и различными формами ВПС показатели успешности аблации составляли от 42 до 63% в течение одного года и около 25% в течение 5 лет в экспертных центрах [54,76].

### **1.5 Катетерное аблация НРС у пациентов с ВПС: техника оперативного вмешательства, возможные осложнения**

Данные литературы по лечению НРС у пациентов с ВПС указывают на отсутствие различий в подходе к выполнению процедуры РЧА или ее безопасностью в сравнении с процедурами РЧА у пациентов с нормально сформированным сердцем [79]. Однако, анатомические особенности строения сердца и крупных сосудов у пациентов с ВПС могут вызывать сложности с доступом в целевые камеры.

Прежде чем приступать к процедуре катетерной аблации, необходимо тщательно рассмотреть вопросы доступа к камерам сердца для достижения субстрата аритмии. В случаях окклюзии вен из-за сосудистых аномалий или предшествующих вмешательств возможно выполнение яремного, подключичного или, в редких случаях, чреспеченочного доступов [79,109].

При сложных ВПС доступ к левому или правому предсердию может быть затруднен. У пациентов после операции переключения предсердий с использованием кондуитов или кавопульмональным анастомозом, ретроградный доступ с использованием роботизированной магнитной навигационной системы позволяет достичь целевые камеры и может быть использован в центрах с необходимым опытом и оснащением. Справедливо заметить, что стандартным катетером для мануальной аблации указанным способом достичь целевые камеры так же возможно, но маневренность будет крайне ограничена [77]. Литературные данные относительно доступа в камеры сердца при сложной анатомии ВПС чаще носят ретроспективный характер, а в большинстве случаев, где стандартный доступ

через бедренные вены был ограничен, не был произведен анализ данных “альтернативных” доступов, за исключением единичных работ.

More J. с соавторами, опубликовали результаты 23 электрофизиологических исследований у 17 пациентов с ВПС и выполненной операцией Фонтена с применением экстракардиального кондуита. У данной когорты пациентов отсутствовал венозный доступ в правые отделы сердца из нижней полой вены, ввиду того, что нижняя полая вена дренируется в конduit минуя правое предсердие. Показаны данные пункции кондуита или нижней полой вены при наличии cavo-предсердного перекрытия – когда часть нижней полой вены имеет общую стенку. Сама процедура аблации, за исключением доступа, не отличалась от таковой при выполнении РЧА у пациентов с нормально сформированным сердцем. Авторы продемонстрировали отсутствие осложнений или случаев отказа от процедуры [78]. Кроме того, Liang J. с соавторами в многоцентровом ретроспективном исследовании по катетерному лечению ФП у пациентов с корригированным ВПС, где использовались в том числе и альтернативные доступы в целевую камеру, указали лишь 7 малых осложнений без серьезных клинических событий [79].

В ряде случаев, применение роботизированной системы магнитной навигации позволяет выполнять различные хирургические маневры с помощью гибкого катетера для достижения целевых камер, используя стандартный или альтернативные доступы [80, 100].

Griffiths и соавторы проанализировали данные о 240 пациентов с ФП и корригированными ВПС, которые были включены в ретроспективное многоцентровое исследование. Пациентам выполнялась изоляция через бедренный венозный доступ и лишь в одном случае изоляцию не выполнили ввиду сложностей с транссептальной пункцией. Авторы не указывают случаев с отсутствием стандартного доступа в правые отделы сердца ввиду аномалий развития нижней полой вены. Возможно, эти пациенты не попали в анализ, т.к. исследование носило ретроспективный анализ и подобные аномалии исходно не были отобраны на процедуру РЧА. В общей когорте авторы описали 16 (6,7%) случаев осложнений: 2

(0,8%) осложнения были связаны с введением седативных препаратов; 4 (1,7%) были представлены гематомой в месте пункции бедренной вены; 1 (0,4%) случай инфекционных осложнений; 2 (0,8%) случая гемоперикарда; 1 (0,4%) пациент имел тампонаду сердца; в 1 (0,4%) случае ТИА; 2 (0,8%) гемодинамически значимую брадикардию; 2 (0,8%) повреждение диафрагмального нерва [82].

Как указано в работах выше, сама техника выполнения РЧА у пациентов с ВПС не меняется и выполняется так же, как и в общей когорте пациентов. Модификации подвергается сам доступ в целевые камеры. При анализе литературы была найдена единственная работа, которая описывала альтернативный подход к самой аблации. В этой работе специалисты клиники Mayo, США в лице Chiriac A. и соавторов при лечении истмусзависимого ТП на протяжении многих лет используют комбинированный подход, осуществляя РЧ-воздействие со стороны полости сердца и ретроградным доступом, со стороны аорты, добиваясь двунаправленного блока. Как уверяют авторы, подобная методика позволяет добиться острого эффекта в большинстве случаев. [81]

## **1.6 Мануальная катетерная аблация при лечении ФП/ТП/ПТ у пациентов после хирургической коррекции ВПС**

Эффективность катетерной аблации ФП у пациентов с ВПС на сегодняшний день недостаточно высокая. Существуют отдельные клинические случаи, которые демонстрируют хороший результат в отдельном примере. Так, Ревিশвили А.Ш. и Артюхина Е.А. продемонстрировали пример успешной мануальной аблации у пациента с ТМА после операции Мастарда с нетипичным для пациентов с подобной анатомией циркуляцией волны возбуждения [111]. Однако, при анализе отдаленной эффективности мануальной аблации в популяции пациентов с ВПС, эта эффективность остается невысокой.

Так, Guarguagli S с соавторами продемонстрировали сохранение синусового ритма у 32,8% пациентов, в течение периода наблюдения 24 месяца, а 35% пациентам потребовалось проведение повторных аблаций [83].

Данные проведенного в семи центрах США регистра, показали, что из 84 пациентов с ВПС, перенесших катетерную аблацию по поводу ФП, у 71,6% наблюдалось частичное (с применением ААТ) и у 53,1% полное (без применения ААТ) отсутствие ПТ/ФП через 12 месяцев наблюдения [79].

В свою очередь Griffiths J. с соавторами провели ретроспективный анализ лечения ФП у 240 пациентов с ВПС. Добиться интраоперационной изоляции ЛВ удалось у 227 пациентов (94,6%). Дополнительные линии в ЛП, аблация КТП и аблация областей высокочастотной активности выполнялись в 40%, 40,8% и 19,2%, соответственно. Общая эффективность составила 65,5%, однако, полное отсутствие ФП наблюдалась лишь у 45% пациентов, еще у 20,5% эффективность была «частичной», т.е. рецидив ФП возникал, но контроль ритма достигался при помощи ААТ. Остальные пациенты сохраняли рефрактерную к терапии ФП [82].

Rujol C. с коллегами оценили эффективность лечения НРС у сложной группы пациентов ВПС с ЕЖС после 40 лет. Результаты ретроспективного анализа показали не только высокую смертность в зависимости от процента аритмии (burden), но относительно низкую острую эффективность катетерной аблации, которая составила 72,2%. Кроме того, рецидив тахиаритмий был выявлен в 70% случаев после восстановления ритма при помощи ЭДС и в 55% после РЧА в периоде наблюдения [84].

Другой анализ на весьма сложной когорте пациентов оценивал эффективность аблации у пациентов с корригированной ТМА. Всего группа состояла из 36 пациентов, 4 из них имели АВУРТ. Из 32 пациентов в 73% случаев было выявлено истмусзависимое ТП, в 53% случаев - инцизионное ТП, а в 6% случаев ПТ. Острая эффективность составила 81%, в то время как в 58% случаев наблюдался отсроченный рецидив аритмии. Однако, авторы отмечают, что в случаях

отсроченного рецидива НРС стала менее устойчивой и лучше подвергалась медикаментозному лечению [81].

Весьма любопытное проспективное исследование было представлено Klehs S. с соавторами у пациентов с ВПС и НРС, которым ранее уже была выполнена катетерная абляция по поводу ПТ. Из группы были исключены пациенты с ФП и таким образом в анализ попало 64 пациента, направленных на повторную абляцию. После первой повторной процедуры, которая была проведена успешно в 53 случаях, у 31 (58%) пациента возникли рецидивы ПТ; на третью процедуру (вторая повторная) были отобраны еще 24 из них успешно РЧА было выполнено в 20 случаях, рецидив наблюдался у 12 (60%); на четвертую попытку РЧА были направлены 11 пациентов с успешным выполнением в 8 случаях. У 2 из 8 (25%) НРС сохранялось в отдаленном периоде после четвертой попытки. В заключении авторы указывают на необходимость и обоснованность повторных процедур абляции, так как это ведет к отсутствию ПТ. Так же авторы отмечают, что сложные ВПС, где выполнялись операции Фонтена или переключение предсердий, ассоциированы с более частыми рецидивами ПТ [86].

Еще одно одноцентровое ретроспективное исследование оценивало влияние высокоплотного картирования на исход процедуры. Исследовались две группы: 15 процедур у 13 пациентов в группе стандартного 3D картирования и 11 процедур у 10 пациентов с применением высокоплотного картирования. Результаты показали, что применение высокоплотного картирования положительно влияет на продолжительность процедуры, сокращая ее, уменьшает рентгеновскую нагрузку, но не влияет на острый или отдаленный результат в виде отсутствия НРС [85].

В **таблице 2** представлен обзор литературы по эффективности катетерного лечения НРС у пациентов с корригированным ВПС.

**Таблица 2.** Исследование эффективности катетерного лечения НРС у пациентов с корригированным ВПС (обзор литературы).

|   | Выходные данные  | Дизайн  | Конечные точки  | Эффективность   |
|---|--|---|---|---|
| 1 | Guarguagli S. и соавт.[83], (2019), <i>Europace</i> , США.                                     | Ретроспективное, одноцентровое, 58 пациентов.   | Документированный устойчивый (более 30с.) рецидив ПТ.   | Отсутствие ПТ 32,8%                                     |
| 2 | Liang J. и соавт.[79], (2019), <i>Heart Rhythm</i> , США.                                      | Ретроспективное, многоцентровое, 84 пациента.   | Отсутствие документированного устойчивого пароксизма ФП без ААТ – полная свобода.<br>Отсутствие документированного устойчивого пароксизма ФП с ААТ – частичная свобода. | Полное отсутствие 53,1%.<br>Частичное отсутствие 71,6%. |
| 3 | Griffiths J. с соавт.[82], (2022), <i>Circulation: Arrhythmia and Electrophysiology</i> , США. | Ретроспективное, многоцентровое, 240 пациентов. | Отсутствие документированного устойчивого пароксизма ФП/ТП без ААТ – полная свобода.<br>Отсутствие документированного устойчивого                                       | Полное отсутствие 45,0%.<br>Частичное отсутствие 20,5%. |

|   |   |  |   |  |
|---|---|--|---|--|
|   |   |  | пароксизма ФП/ТП с<br>раннее<br>неэффективной ААТ<br>– частичная свобода.     |  |
| 4 | Pujol С. с<br>соавт.[84],<br>(2022), <i>Journal of<br/>Clinical Medicine</i> ,<br>США.    | Ретроспективное<br>, одноцентровое,<br>29 пациентов<br>старше 40 лет с<br>анатомически<br>ЕЖС. | Отсутствие<br>документированног<br>о устойчивого<br>пароксизма ПТ без<br>ААТ. | Острый эффект<br>98% в группе<br>ЭДС и 72,2% в<br>группе РЧА.<br>НРС<br>рецидивировало<br>в 70% случаев в<br>группе ЭДС и<br>55% в группе<br>РЧА.  |
| 5 | Dodeja А. с<br>соавт.[85],<br>(2022), <i>Texas<br/>Heart Institute<br/>Journal</i> , США. | Ретроспективное<br>, одноцентровое,<br>23 пациента.  | Отсутствие<br>документированног<br>о устойчивого<br>пароксизма ПТ.            | Не получено<br>значимой<br>разницы по<br>сохранению<br>синусового<br>ритма между<br>группами<br>классического и<br>высокоплотного<br>картирования. |
| 6 | Chiriac А. с<br>соавт.[81],<br>(2022),<br><i>Circulation:<br/>Arrhythmia and</i>          | Ретроспективное<br>,<br>многоцентровое,<br>36 пациентов с<br>ТМА.                              | Отсутствие<br>документированног<br>о устойчивого<br>пароксизма ПТ.            | Острый эффект<br>получен у 81%.<br>Рецидивировали<br>58% пациентов.  |

|   |  |   |   |  |
|---|--|---|---|--|
|   | <i>Electrophysiology</i><br>, США.                                     |   |   |  |
| 7 | Klehs S. с соавт.[86], (2022), <i>Cardiovasc Electrophysiol</i> , США. | J | Перспективное, одноцентровое, 64 пациента, направленные на повторную РЧА. | Отсутствие документированного устойчивого пароксизма ПТ.<br><br>Оценивались несколько попыток. После первой повторной операции рецидивировал 31/53 (58%) пациент;<br>Вторая повторная процедура – 12/20 (60%);<br>Третья повторная процедура – 2/8 (25%) рецидивировали. |

**Примечание:** США – соединенные штаты Америки; ПТ – предсердная тахикардия; ФП – фибрилляция предсердий; ААТ – антиаритмическая терапия; РЧА – радиочастотная абляция; ЭДС – электрическая дефибрилляция сердца; ТМА – транспозиция магистральных артерий.

## 1.7 Роботизированная катетерная абляция при лечении ФП/ТП/ПТ у пациентов после хирургической коррекции ВПС

Schwagten В. и соавт. в 2008 г. первыми в мире опубликовали данные о применении РМН у пациентов с ВПС. Всего в анализ попало 11 пациентов. В 9 случаях был применен ретроградный доступ через аорту. Во время процедуры выполнялось активационное и вольтажное картирование одного или двух предсердий. Были выявлены: типичное трепетание предсердий (n = 2), фокусная ПТ (n = 5), инцизионных ТП (n = 10). Осложнений хирургического характера выявлено не было. Острый эффект был получен во всех случаях. У 3 (27,3 %) из 11 наблюдался рецидив аритмии в отдаленном послеоперационном периоде [87].

Далее, Wu J. и соавт. применили РМН у 4 пациентов с корригированным ВПС, где трансфеморальный доступ был ограничен. Во всех случаях применялся ретроградный доступ через аорту. В отдаленном периоде наблюдения от 9 до 13 месяцев ни у одного пациента не возникло рецидива НРС. Также результаты показали снижение времени использования рентгеноскопии [88].

Roudijk R. и соавт. в 2013 году представили свой ретроспективный анализ, где попытались сравнить применение РМН и мануального подхода при абляции НРС у 31 пациента с ВПС. Когорту разделили на две группы: у 13 пациентов был применен мануальный подход к лечению НРС, у 18 применялись роботизированные технологии. Группы не показали разницу по острой или отдаленной эффективности. Профиль безопасности был также сопоставим [91].

Работа Ueda А. и соавторов уже упоминалась выше. 116 пациентов, 3 группы: группа А – мануальный подход; группа В – РМН подход; группа С – РМН подход. В группах А и В использовался стандартный феморальный доступ, в группе С – альтернативный (любой сосуд для доступа в целевую камеру сердца). В заключении автор указывает на эффективность и безопасность РМН – технологий у пациентов со сложными ВПС [77].

Акса F. и соавт. в 2019 г. продемонстрировали опыт применения РМН у пациентов с корригированным ВПС с различной степенью сложности порока. Пациенты были разделены на три степени сложности согласно рекомендациям Американской ассоциации сердца [89]. 43 процедуры аблации были выполнены у 36 пациентов, 29 из которых имели в анамнезе операции по поводу коррекции ВПС. Общая острая эффективность в виде неиндуцибельности тахикардии в конце процедуры составила 86%. В отдаленном периоде рецидив наблюдался у 22 (61%) пациентов. Рецидив НРС встречался тем чаще, чем сложнее был порок сердца. Из осложнений были выявлены только три гематомы в месте доступа, без каких-либо крупных осложнений [90].

В одной из публикаций небольшой опыт использования РМН у пациентов с НРС в сочетании со сложными ВПС продемонстрировал данные, по результатам которых был достигнут острый интраоперационный эффект катетерной аблации у всех пациентов, также у всех пациентов отсутствовали рецидивы НРС в течении 120 дней наблюдения [92].

## **1.8 Систематические обзоры и клинические рекомендации**

К настоящему времени опубликован ряд систематических обзоров. Один из обзоров посвящен профилактике НРС во время непосредственного вмешательства для коррекции ВПС. Как указывают сами авторы, в их анализ попало 25 исследований, которые затрагивали вышеуказанную проблематику, но подавляющее большинство работ затрагивало исключительно профилактику ФП. Лишь две работы касались профилактики ПТ и основывались на воздействии в правом предсердии [93].

Второй крупный систематический обзор сфокусирован на мануальной катетерной аблации только у пациентов с ФП. Авторы пришли к заключению, что катетерная аблация по поводу ФП имеет среднюю эффективность, которая, вероятно, может быть улучшена при повторных вмешательствах. При этом безопасность метода не

вызывала сомнений. Примечательно, что авторы указывают на вариабельность эффективности вмешательства в зависимости от анатомической сложности дефекта и опытности центра, где выполняется процедура [94].

Roy K. и соавт. представили обзор применения РМН у пациентов с ВПС, куда были включены 8 исследований, включая свой собственный опыт. В этом обзоре авторы подчеркивают недостаточное количество исследований на сегодняшний день, которые представлены, как правило, в виде ретроспективного анализа (непрямого сравнения или отсутствие сравнения) небольшого опыта какого-либо центра, а также отсутствуют данные прямого сравнения РМН и мануального (стандартного подхода). Имеющиеся данные указывают, что РМН эффективна и безопасна при лечении НРС у пациентов с ВПС [95].

На сегодняшний день существуют клинические рекомендации европейской ассоциации кардиологов, которые регламентируют лечение НРС у пациентов с ВПС. Стратегия поддержания синусового ритма является предпочтительной для большинства пациентов с ВПС, при этом наблюдение должно проводиться в центрах, специализирующихся на аритмиях и имеющих опыт лечения пациентов с ВПС. Катетерная абляция является предпочтительнее длительной медикаментозной терапии при симптоматической, устойчивой, рецидивирующей СВТ или если СВТ связана с риском ВСС (I-C). РМН с уровнем IIb рекомендована в случаях ВПС со сложным сосудистым доступом. [96,105].

Российские рекомендации на данный момент не регламентируют лечение НРС у пациентов с ВПС, как у отдельной группы пациентов, и чаще всего опираются на опыт лечения пациентов с нормально сформированным сердцем. В рекомендациях по лечению фибрилляции и трепетания предсердий от 2020 года катетерная абляция для пациентов с ВПС звучит, как: Выполнение катетерной абляции предсердных аритмий рекомендовано в том случае, если она выполняется в специализированных центрах. ЕОК — IIb C (УУР C, УДД 5)

Обобщая вышеописанное, проведение катетерной аблации предсердных аритмий в высокоспециализированных центрах приводит к острой эффективности в более 75% случаев [6, 56]. Прослеживается зависимость долгосрочной эффективности от сложности порока сердца. Например, 5-летнее отсутствие от повторной предсердной реципрокной тахикардии составляет 70% у пациентов с простыми формами ВПС, в отличие от пациентов после операции Фонтена, где эффективность менее 50%. Более высокая частота рецидивов была связана с наличием нескольких предсердных аритмий и индуцируемой ФП [56]. Тем не менее, даже в случаях рецидива НРС, катетерная аблация имела хороший паллиативный эффект, снижая время и частоту приступов аритмии, улучшая качество жизни и снижая потребность в антиаритмических препаратах [6,57,58]. Более того, повторные процедуры катетерного лечения аритмии увеличивают шанс на успех [59].

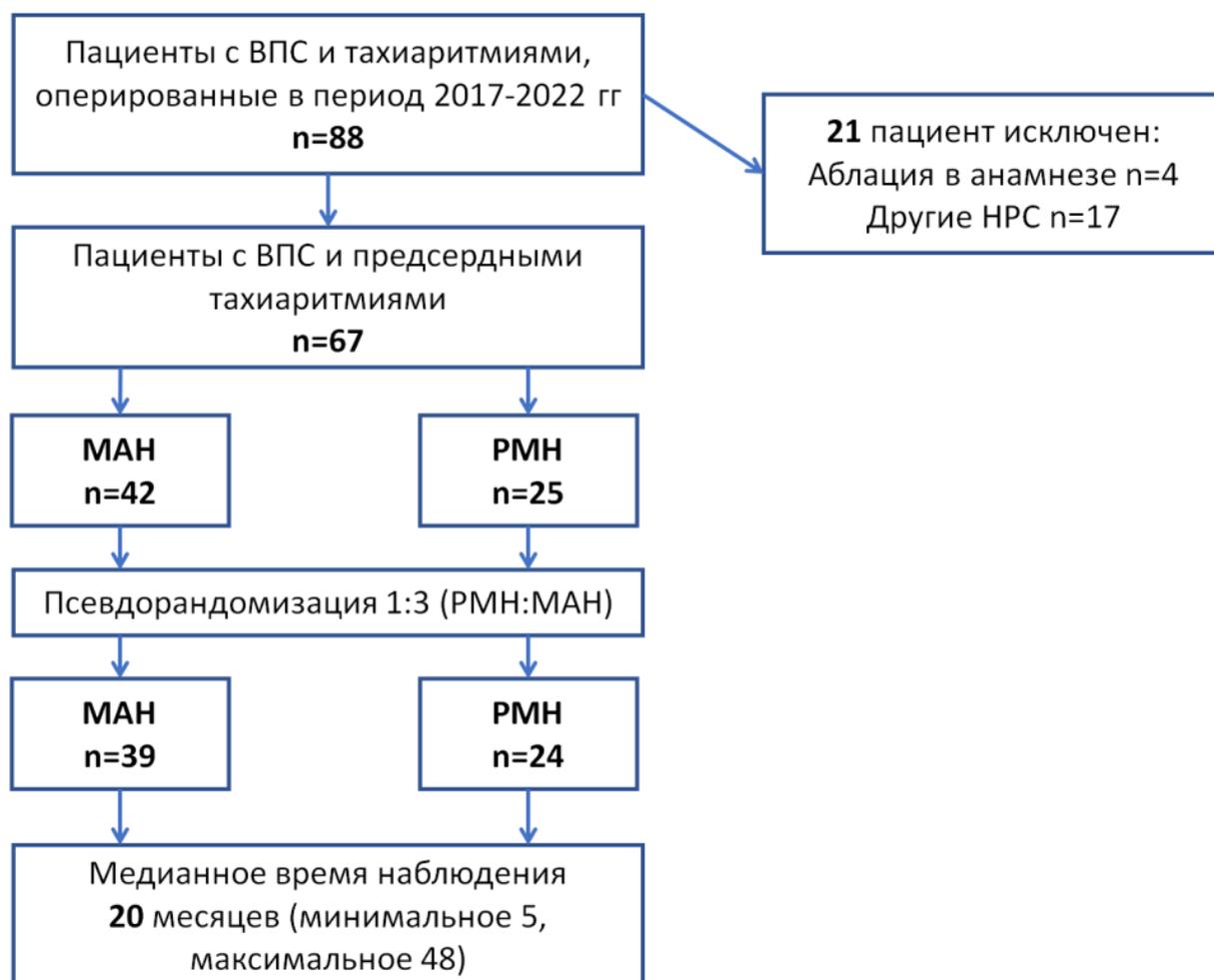
**Резюме.** Данные, приведенные в данной главе, отражают актуальность проблемы НРС у пациентов с корригированными ВПС и, в тоже время, сложность ее решения ввиду особенностей анатомии сердца. Мануальная катетерная аблация показала себя эффективным методом лечения НРС с переменными отдаленными результатами в зависимости от сложности порока. Доказательная база РМН представлена небольшими ретроспективными работами и не имеет пока высокий класс рекомендаций. При этом не имеется данных прямого сравнения этих двух подходов выполнения РЧА.

## Глава 2. Материалы и методы исследования

В период с 2017 по 2022 гг в ФГБУ “НМИЦ им. ак. Е.Н. Мешалкина” Минздрава России были прооперированы 88 пациентов с корригированными ВПС и НРС, рефрактерных к антиаритмической терапии. После исключения пациентов с аблацией в анамнезе, наличием желудочковых нарушений ритма сердца или типичного трепетания предсердий, у 67 пациентов первичная процедура КА была выполнена по поводу инцизионных ПТ, в ряде случаев в сочетании с ФП. ВПС классифицировали на основе сложности (простая, умеренная и сложная) в соответствии с рекомендациями ACC/AHA [89,97]. 57 (85%) пациентов перенесли хотя бы одно оперативное вмешательство по коррекции ВПС до КА.

### 2.1 Дизайн исследования.

Пациенты были разделены на две группы (до проведения PSM анализа) в зависимости от метода КА: группа МАН (n = 42) и группа РМН (n = 25). Первоочередной задачей было сравнение отдаленной эффективности двух методов катетерной аблации. Ключевые вторичные цели включали оценку интраоперационных и поздних осложнений. Блок-схема дизайн исследования представлена на **рисунке 2**.



**Рисунок 2.** Схема дизайна исследования.

**Примечание:** ВПС – врожденный порок сердца; НРС – нарушения ритма сердца; МАН – мануальный подход к аблации; РМН – роботизированная магнитная навигация.

## 2.2 Критерии включения

1. Пациенты с ВПС после хирургической коррекции (минимум 6 месяцев после операции);
2. Документированная ПТ в анамнезе, рефрактерная к ААТ;
3. Наличие результатов отдаленного наблюдения или доступность для их получения.

## 2.3 Критерии исключения

К критериям исключения отнесены:

1. Наличие катетерной аблации в анамнезе;
2. Наличие желудочковых нарушений ритма сердца;
3. Наличие изолированного типичного трепетания предсердий;
4. Наличие изолированной ФП.
5. Тромбоз камер сердца

## 2.4 Конечные точки

Первичная конечная точка – любая устойчивая (более 30 сек.) документированная ПТ, включая ФП, в отдаленном периоде наблюдения ( $\geq 3$  месяцев после процедуры аблации).

Вторичные конечные точки: 1) интраоперационные и отдаленные осложнения (смерть, инфаркт миокарда, кровотечения, гемоперикард, ОНМК/ТИА); 2) длительность процедуры оперативного вмешательства, длительность флюороскопии, длительность аблации; 3) предикторы рецидива ПТ и повторные процедуры аблации в отдаленном периоде.

## 2.5 Хирургическое вмешательство

*Техника мануальной аблации.*

Процедура радиочастотной аблации выполнялась в условиях рентгеноперационной с использованием магнитной навигационной системы 3D-электроанатомического картирования CARTO 3 (Biosense Webster Inc, Diamond Bar, США) или Rhythmia (Boston Scientific Corp., США). Всем пациентам при подготовке к процедуре выполнялось ЧП-ЭхоКГ для исключения тромбоза УЛП, трансторакальная ЭхоКГ для определения размеров полостей сердца. Пациентам с пороками средней сложности и сложными пороками выполнялась компьютерная томография сердца для уточнения анатомии камер сердца. Все магистральные

сосуды катетеризировались под УЗИ-контролем. Для картирования и навигации использовались следующие катетеры: для обеих систем 10-полюсный диагностический катетер (Electrophysiology catheter, Biosense Webster, Inc., Даймонд-Бар, США), который устанавливался в коронарный синус через систему интродьюсеров после пункции яремных или подключичных вен; орошаемый аблационный катетер для системы Carto (ThermoCool SmartTouch, Biosense Webster, Inc., Даймонд-Бар, США) или для системы Rhythmia (IntellaNav MiFi OI, Boston Scientific Corp, США), который устанавливался через систему интродьюсеров после пункции правой или левой бедренной вены; катетер Lasso (Biosense Webster, Inc., Даймонд-Бар, США), который применялся в случаях дополнительно наличия у пациента ФП вне зависимости от используемой системы. При необходимости доступа в левое предсердие выполнялась транссептальная пункция с последующей гепаринизацией из расчета 100 Е на 1 кг веса до достижения целевых значений АСТ 300-400 на протяжении всего времени нахождения катетеров в левом предсердии. В случае выполнения изоляции легочных вен вне зависимости от используемой системы, аблационная линия формировалась на расстоянии 5-10 мм от устья легочных вен с расстоянием не более 6 мм между аблационными точками по методике точка-за-точкой. Устья правых/левых легочных вен изолировались едиными коллекторами при мощности воздействия 50 Вт и орошении 30 мл/мин. Предиктором трансмуральности в случае применения системы Carto служил AblationIndex, который достигался 400-450 для каждой точки. Предиктором трансмуральности в системе Rhythmia было падение локального импеданса на 17 Ом для передней и верхней стенок коллектора и 12 Ом для задней и нижней. Если после выполнения изоляции обоих коллекторов сохранялась ФП, то выполнялась электрическая кардиоверсия. Блок входа и выхода проверялся стимуляцией с катетера Lasso (Biosense Webster, Inc., Даймонд-Бар, США), который последовательно устанавливался в каждое устье легочных вен и стимуляцией с катетера из коронарного синуса. Если после выполнения изоляции легочных вен возникало трепетание предсердий, то выполнялось активационное картирование с определением области критического замедления с последующим

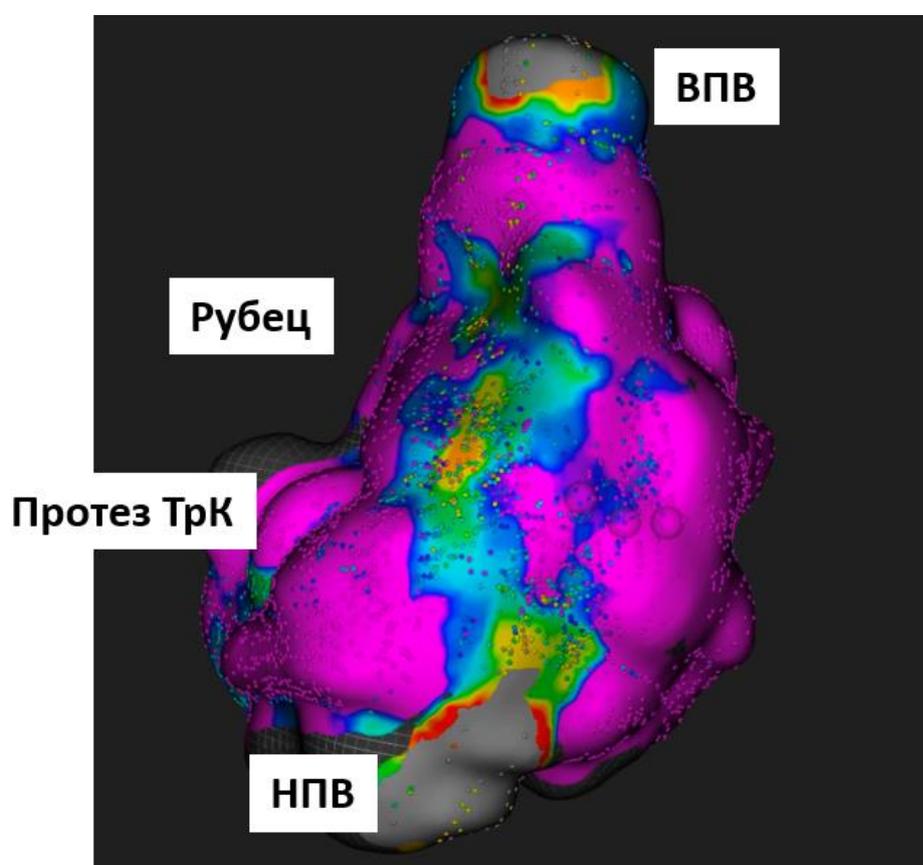
замыканием этой области на анатомическое образование (атриовентрикулярный клапан, нижняя или верхняя полая вена, устье одной из легочных вен) путем создания аблационной линии при мощности 45 Вт и орошении 30 мл/мин до восстановления синусового ритма. Далее проводились вышеописанные процедуры проверки изоляции устьев легочных вен.

При наличии у пациента ПТ выполнялось активационное картирование с определением области критического замедления распространения волны возбуждения, определялось анатомическое образование, которое являлось осью макроре-ентри. В ряде случаев замедление находилось между рубцовыми полями, становившиеся источником критического замедления. Во всех случаях производилась гомогенизация ткани с рубцовыми изменениями с целью устранить очаги с неоднородным проведением. Далее выполнялось замыканием гомогенизированного рубца на анатомическое образование (атриовентрикулярный клапан, верхняя и/или нижняя полая вена) путем создания аблационной линии при мощности 45 Вт и орошении 30 мл/мин до восстановления синусового ритма. В случаях купирования тахикардии во время гомогенизации измененных тканей в области рубца до его замыкания на анатомическое образование, замыкание проводилось в превентивных целях. После завершения всех линий, каждая линия проверялась на блок проведения путем стимуляции с диагностического катетера в коронарном синусе и измерении времени до сигнала, полученного на аблационном катетере, который последовательно устанавливался до и после созданной линии блока. При необходимости доступа в левое предсердие выполнялась транссептальная пункция с последующей гипаринизацией из расчета 100 Ед на 1 кг веса до достижения АСТ 300-400 на протяжении всего времени нахождения катетеров в левом предсердии.

Контрольное электрофизиологическое исследование проводилось в конце каждого вмешательства и включало в себя асинхронную, учащающую, частую и сверхчастую электростимуляцию через катетер, установленный в коронарном синусе. После подтверждения результата катетеры извлекались, на место пункции

яремной или подключичной вены накладывалась асептическая повязка, давящая повязка на место пункции правой бедренной вены накладывалась в случаях гепаринизации.

На **рисунке 3** показана анатомическая реконструкция правого предсердия с вольтажным картированием, выполненным мануально, у пациента с ТП и аномалией Эбштейна. Визуализирован рубец по свободной стенке. Вольтаж здорового миокарда 0,5 мВ (розовый), рубец – 0,05 мВ (серый), неоднородное цветовое распределение – негомогенная фиброзированная ткань.



**Рисунок 3.** Анатомическая реконструкция правого предсердия с вольтажным картированием, выполненным мануально у пациента с аномалией Эбштейна и протезированным трикуспидальным клапаном.

**Примечание:** ВПВ – верхняя полая вена; рубец – постинцизионная рубцовая ткань на свободной стенке правого предсердия; ТрК – трикуспидальный клапан; НПВ – нижняя полая вена.

*Техника роботизированной аблации.*

Дооперационные обследования и подготовка пациентов проводились аналогично мануальному подходу к аблации. Дооперационная КТ выполнялось такой же когорте пациентов, как и при МАН подходе. Процедура радиочастотной аблации при использовании РМН выполнялась аналогично мануальному подходу, но в условиях постоянного магнитного поля напряженностью 0,08 или 0,1 Тл, с использованием специального аблационного гибкого катетера (NAVISTAR THERMOCOOL RMT (Biosense Webster Inc., Даймонд-Бар, США)) и детально была описана ранее [17-20]. Катетеризация для позиционирования аблационного катетера в камеры сердца осуществлялась стандартным венозным бедренным доступом, а при невозможности его использования – венозным яремным или подключичным, а также ретроградным артериальным бедренным доступом с использованием узи навигации во всех случаях. При трансфеморальном доступе использовался управляемый интродьюсер Agilis (Abbot, США) для любой камеры сердца. Гепаринизация при аблации в ЛП осуществлялась аналогично МАН подходу. Отличительными чертами использования РМН явилось то, что после выполнения всех пункций и установки катетеров в полости сердца, основной этап оперативного лечения выполнялся с пультавой (предоперационной) с помощью системы Naobi (Stereotaxis Inc., Сент-Луис, США). Движение аблационного катетера осуществлялось с помощью системы Cardiodrive (Stereotaxis Inc., Сент-Луис, США) и компьютерной мыши или специального пульта. Процедура 3D реконструкции камер сердца и техника картирования не отличились от мануального подхода. Аблационные воздействия наносились при мощности 45-50 Вт, скорости орошения 17 мл/мин, показателя ablation history (мощность/время) – в диапазоне 250-400. Прижатие катетера оценивалось по данным рентгеноскопии и шкале контакта, являющейся частью модуля ablation history - функция, позволяющая оценить повреждение в конкретной точке с учетом мощности воздействия и времени стабильного нахождения в месте аблации.

На **рисунке 4** показана абляция инцизионного трепетания предсердий с помощью роботизированной магнитной навигации у пациента с декстрокардией, дефектом межпредсердной перегородки, добавочной верхней полой веной, трикуспидальной недостаточностью, расширенным коронарным синусом после выполненных ранее протезирования трикуспидального клапана и закрытия дефекта межпредсердной перегородки. Зоны воздействия: между рубцом по боковой стенке и верхней полой веной, между рубцом по боковой стенке и нижней полой веной и между коронарным синусом и нижней полой веной: окно для рентгеновского изображения (онлайн) (А); окно электрофизиологической системы (онлайн) (В); окно для контроля параметров гемодинамики (онлайн) (С); окно для навигационной системы Niobe с созданием 3D-реконструкции правого предсердия (онлайн, левое верхнее окно), пример стандартной анатомии правого предсердия (левое нижнее окно), два фиксированных рентгеновских изображения правого предсердия с наложением 3D-модели в левой (правое верхнее окно) и правой (правое нижнее окно) косых проекциях (онлайн, движение катетера) (Д); окно навигационной системы CARTO с созданием активационной, вольтажной и анатомической реконструкции правого предсердия, совмещенной с данными компьютерной томографии (онлайн) (Е) [92]



**Рисунок 4.** Абляция инцизионного трепетания предсердий с помощью роботизированной магнитной навигации.

**Примечание:** РМН — роботизированная магнитная навигация; КС — коронарный синус; ВПВ — верхняя полая вена; НПВ — нижняя полая вена; ДВПВ — добавочная верхняя полая вена; Трк — трикуспидальный клапан.

#### *Контрольное наблюдение.*

Оценка первичной конечной точки проводилась через 3 месяца (слепой период) после процедуры абляции. Через 3 месяца после операции антиаритмическая терапия отменялась, антикоагулянтная терапия назначалась согласно шкале CHA2DS2VASc. Последующая коррекция медикаментозной терапии или направление на повторное оперативное вмешательство проводилась на усмотрение лечащего врача. Послеоперационный контроль данных проводился через 3,6,9,12,24,36,42,48 месяцев после оперативного лечения в зависимости от длительности послеоперационного периода на 01.02.2023. У всех пациентов были доступны данные ХМЭКГ, ЭКГ в периодах наблюдения и документированные приступы рецидива ПТ (при наличии). Сбор клинических данных осуществлялся амбулаторно или посредством телефонного опроса.

## 2.6 Статистический анализ

Для сравнительной оценки отсутствия ПТ и ФП между группами, применялась псевдорандомизация (propensity score matching) 1:3, то есть одному пациенту из группы РМН сопоставлялось не более 3 пациентов из группы МАН. Если пациенту из группы РМН сопоставлялось 2 пациента из группы МАН, то каждому из этих двух пациентов присваивался вес 1/2; если пациенту из группы РМН сопоставлялось 3 пациента из группы МАН, то каждому из этих трех пациентов присваивался вес 1/3. Остальным сопоставленным пациентам присваивался вес 1. Использовалось сопоставление ближайшего соседа без возвращения с максимальным внутрипарным расстоянием (caliper) 0,1 для вероятностей. Сопоставление было точным по сложности ВПС. Вероятность лечения (propensity score) оценивалась с помощью логистической регрессии с объясняющими переменными: возраст, пол, размер ЛП, размер ПП, сложность ВПС (как категориальная переменная с тремя категориями сложности). Были сопоставлены 63 пациента (24 в группе РМН и 39 в группе МАН). Для проверки баланса между группами после сопоставления вычислялись абсолютные стандартизированные разности как абсолютные стандартизированные разности средних для непрерывных переменных и как абсолютные разности пропорций для бинарных переменных, кроме того, для непрерывных переменных вычислялись отношения дисперсий. Переменная считалась сбалансированной между группами, если абсолютная стандартизированная разность была  $<0,1$  и, в случае непрерывной переменной, отношение дисперсий было  $<2$  и  $>1/2$ .

На основании визуальной проверки гистограмм все непрерывные переменные не считались нормальными. Непрерывные переменные представлены в виде: медиана (интерквартильный интервал). Времена аблации, флюороскопии и общее время продолжительности оперативного лечения сравнивались между сопоставленными группами с помощью квантильной регрессии. Отдаленные исходы сравнивались для сопоставленных данных с помощью однофакторной регрессии Кокса. Бинарные переменные для несопоставленных данных сравнивались критерием хи-

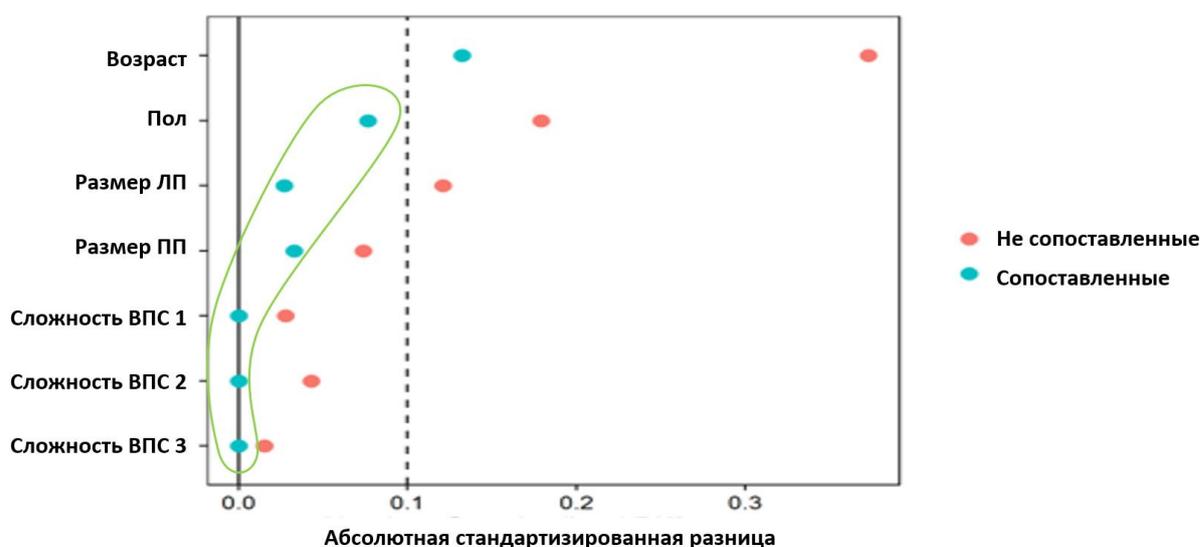
квадрат. Бинарные сопоставленные переменные сравнивались однофакторной условной логистической регрессией. Кроме того, был проведен расчет многофакторной регрессии Кокса для изучения переменных, связанных с отсутствием рецидива ПТ и ФП. Данные отсутствия ПТ/ТП и повторных процедур аблации в отдаленном периоде представлены на графиках Каплан-Мейера. Значение  $p < 0,05$  считалось статистически достоверным. Статистические расчеты были произведены с помощью R (R Core Team (2018). R: A language and environment for statistical computing. R Foundation for Statistical Computing, Vienna, Austria. URL <https://www.R-project.org/>), а так же Stata (Stata 12.2, StataCorp LP, USA).

**Резюме.** Таким образом нами были сопоставлены две группы, куда вошли 67 пациентов, которые были гомогенны между собой по сложности ВПС, благодаря выполненной псевдорандомизации.

## Глава 3. Результаты исследования. Дооперационные и интраоперационные данные

### 3.1 Псевдорандомизация и дооперационные характеристики

При псевдорандомизации был достигнут допустимый баланс по всем переменным, кроме возраста. Баланс переменных представлен на **рисунке 5**.



**Рисунок 5.** Баланс переменных до (unmatched) и после (matched) сопоставления.

**Примечание:** ВПС – врожденный порок сердца; ЛП – левое предсердие (размер по данным эхокардиографии); ПП – правое предсердие (размер по данным эхокардиографии); зеленым обведены переменные, которые считались сопоставленными.

Для сопоставленных пациентов медианный возраст составил 43,5(34,5; 53,5) лет. У 25(46,3%) пациентов ВПС относились к средней и высокой сложности (**таблица 3**).

**Таблица 3.** Тип ВПС и хирургической коррекции после проведения PSM (сопоставленная когорта).

| ВПС                          | Тип хирургического вмешательства | МАН<br>n=39 | РМН<br>n=24 |
|------------------------------|----------------------------------|-------------|-------------|
| <b>Категория сложности 1</b> |                                  |             |             |
| ДМЖП                         | Пластика ДМЖП                    | 1           | 2           |

|                              |  |    |   |
|------------------------------|--|----|---|
| Декстракардия, ДМПП          | Пластика ДМПП                            | -  | 1 |
| ДМПП                         | Пластика ДМПП                            | 12 | 3 |
| ДМПП, ТРн                    | Пластика ДМПП, Пластика ТРк              | 2  | 2 |
| ДМПП, левая ВПВ              | Пластика ДМПП                            | -  | 3 |
| ДМПП                         | Закрытие ДМПП окклюдером                 | 2  | 1 |
| Двустворчатый Аок,<br>МН     | Протезирование Аок, МК, пластика<br>ТрК  | 3  | - |
| ДМПП, ОАП                    | Пластика ДМПП, закрытие ОАП              | 3  | 1 |
| <b>Категория сложности 2</b> |  |    |   |
| Тетрада Фалло                | Радикальная коррекция тетрады<br>Фалло   | 3  | 2 |
| Аномалия Эбштейна            | Протезирование/пластика ТРк              | 4  | 3 |
| Тотальный АДЛВ               | Радикальная коррекция тотального<br>АДЛВ | 2  | 1 |
| Частичный АДЛВ               | Радикальная коррекция частичного<br>АДЛВ | 3  | 1 |
| ТМА                          | Операция переключения                    | -  | 1 |
| Полная форма АВК             | Радикальная коррекция АВК                | 1  | 2 |
| Неполная форма АВК           | Протезирование ТРк,<br>протезирование МК | 1  | - |
| Корригированная ТМА          | Закрытие ДМЖП, протезирование<br>ТРк     | 1  | - |
| <b>Категория сложности 3</b> |  |    |   |
| ЕЖС. ДМЖП. ДМПП              | Наложение КВА. Операция<br>Фонтена       | -  | 1 |
| ТМА                          | Операция Мастарда                        | 1  | - |

**Примечание:** АВК - атрио-вентрикулярная коммуникация; АДЛВ – аномальный дренаж легочных вен; Аок – аортальный клапан; ВПВ – верхняя полая вена; ВПС – врожденный порок сердца; ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки; ДМПП – дефект межпредсердной перегородки; ЕЖС- единый желудочек сердца; КВА – каво-пульмональный анастомоз; МК – митральный клапан; ТМА – транспозиция магистральных артерий; ТРк – трикуспидальный клапан; ТРн - трикуспидальная недостаточность; ОАП – открытый артериальный проток.

Дооперационные характеристики до (unmatched) и после (matched) сопоставления представлены в **таблице 4**.

**Таблица 4.** Дооперационные характеристики пациентов до (несопоставленная когорта, unmatched) и после (сопоставленная когорта. matched) проведения PSM.

| Группа             | Несопоставленная когорта<br>(unmatched) |                       |       | Сопоставленная когорта<br>(matched) |                            |       |
|--------------------|---|-----------------------|-------|-------------------------------------|----------------------------|-------|
|                    | МАН<br>n=42<br>(100%)                   | PMH<br>n=25<br>(100%) | АСР   | МАН<br>n=39<br>(100%)               | PMH<br>n=24<br>(100%)      | АСР   |
| Возраст,<br>лет    | 47 (35;<br>59,8)                        | 43 (32; 50)           | 0,373 | 45,5 (35;<br>56)                    | 43 (32,8;<br>50,8)         | 0,132 |
| Пол, муж.          | 16 (38,1%)                              | 14 (56%)              | 0,179 | 15 (38,5%)<br>[11,2<br>(46,5%)]     | 13 (54,2%)<br>[13 (54,2%)] | 0,076 |
| Размер ЛП,<br>см   | 5,3 (5,1;<br>5,7)                       | 5,4 (4,8; 5,8)        | 0,121 | 5,3 (5,1;<br>5,8)                   | 5,4 (4,9;<br>5,8)          | 0,027 |
| Размер ПП,<br>см   | 5 (4,8; 5,6)                            | 5,1 (4,6; 5,5)        | 0,074 | 5,2 (4,8;<br>5,7)                   | 5,2 (4,7;<br>5,5)          | 0,033 |
| Сложность<br>ВПС 1 | 23 (54,8%)                              | 13 (52%)              | 0,028 | 23 (59%)<br>[13<br>(54,2%)]         | 13 (54,2%)<br>[13 (54,2%)] | 0     |
| Сложность<br>ВПС 2 | 15 (35,7%)                              | 10 (40%)              | 0,043 | 15 (38,5%)<br>[10<br>(41,7%)]       | 10 (41,7%)<br>[10 (41,7%)] | 0     |
| Сложность<br>ВПС 3 | 4 (9,5%)                                | 2 (8%)                | 0,015 | 1 (2,6%) [1<br>(4,2%)]              | 1 (4,2%) [1<br>(4,2%)]     | 0     |

**Примечание:** ЛП – левое предсердие; ПП – правое предсердие; ВПС – врожденный порок сердца; МАН – группа мануального подхода к абляции; PMH – группа применения роботизированной магнитной навигации; АСР – абсолютные стандартизированные разности. Для сопоставленных бинарных переменных данные приведены в виде: невзвешенное количество (%) [взвешенное количество (%)].

### 3.2 Интраоперационные данные

4 (16,6%) пациентов в группе РМН вследствие невозможности стандартного бедренного доступа аблационный катетер позиционировался в ПП посредством катетеризации яремной (n=1), подключичной (n=1) вен и ретроградно через бедренную артерию (n=1), а также в левое предсердие ретроградно через бедренную артерию (n=1). В группе МАН позиционирование аблационного катетера в правое или левое предсердие (при ФП) осуществлялось через стандартный бедренный венозный доступ.

В сопоставленных группах МАН и РМН у 36 (92,3%) и 20 (83,3%) пациентов соответственно было выявлено инцизионное ПТ в правом предсердии (p = 0,27 между группами), у остальных пациентов инцизионные ПТ были комбинированы с ФП.

Ре-ентри циркуляции и области медленного проведения находились между рубцовых полей и/или с вовлечением анатомических структур. В группе МАН ре-ентри циркуляция только вокруг рубцовых полей была выявлена у 18 (46,2%) пациентов по сравнению с 10 (41,7%) в группе РМН, а также вокруг рубцовых полей и анатомических структур у 21 (53,8%) и 14 (58,3%) пациентов в группах МАН и РМН, соответственно (p=0,72). Кроме того, области медленного проведения находились между рубцовыми полями у 11 (28,2%) и 9 (37,5) пациентов из группы МАН и РМН, соответственно, в то время как области медленного проведения между рубцовыми полями и анатомическими структурами были выявлены у 28 (71,8%) пациентов из группы МАН и 15 (62,5%) из группы РМН (p=0,44).

Вторичные конечные точки (интраоперационные данные).

Время аблации, флюороскопии и общее время продолжительности оперативного лечения приведены в **таблице 5**. Для сопоставленных данных, время флюороскопии в группе РМН было значимо меньше, чем в группе МАН: (6 (4; 12) и 12 (10; 15) минут соответственно, p=0,014).

**Таблица 5.** Время аблации, флюороскопии и общее время оперативного лечения.

|                                | Сопоставленные данные |                |                                   |                |
|--------------------------------|-----------------------|----------------|-----------------------------------|----------------|
|                                | МАН<br>n=39           | РМН<br>n=24    | Различие<br>РМН и МАН<br>[95% ДИ] | Р-<br>значение |
| Время аблации,<br>мин.         | 16 (12; 21)           | 14 (12; 23)    | -1 [-6,3; 4,3]                    | 0,71           |
| Время<br>флюороскопии,<br>мин. | 12 (10; 15)           | 6 (4; 12)      | -5 [-8,9; -1,1]                   | 0,014          |
| Время<br>операции, мин.        | 133 (114; 155)        | 170 (140; 216) | 30 [-4,4; 64,4]                   | 0,092          |

**Примечание:** ДИ = доверительный интервал. Различия и р-значения вычислены как результаты квантильной регрессии.

Вторичные конечные точки (оценка безопасности, интраоперационные осложнения).

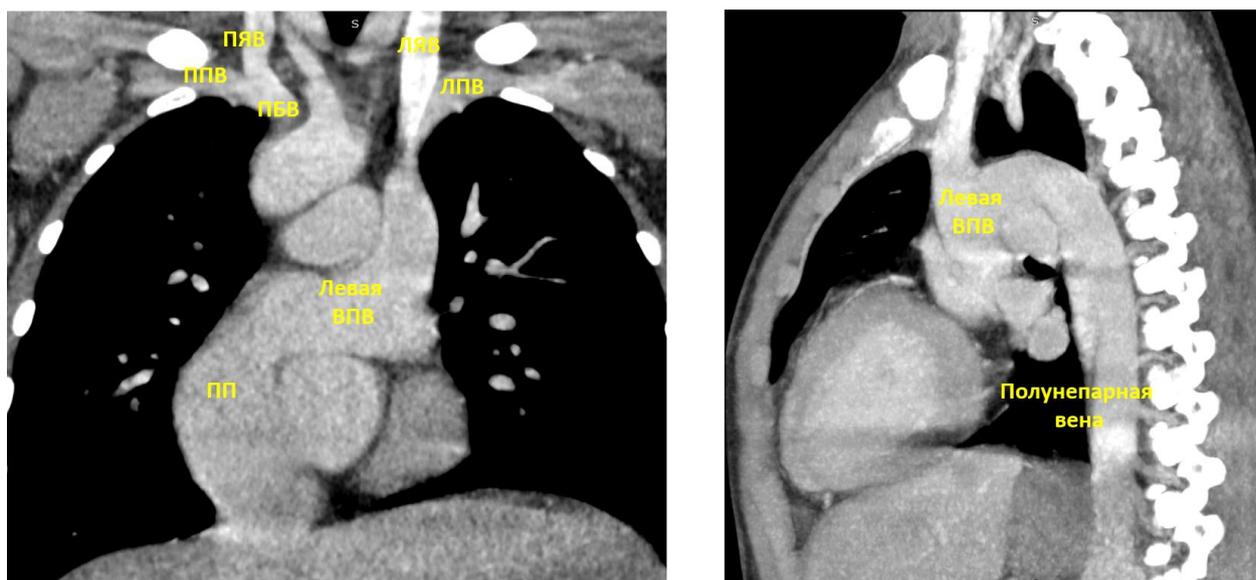
Для сопоставленных данных, в группе МАН был отмечен 1 (взвешенные 4,2%) случай гематомы в паховой области (разрешился до выписки из стационара), при отсутствии осложнений в группе РМН ( $p > 0,99$ ). Каких-либо других серьезных осложнений в группах не было.

Клинический пример.

В ФГБУ «НМИЦ ак. Е.Н. Мешалкина» поступил пациент 14 лет. Диагноз: Инцизионное ТП (2020), персистирующая форма. Оперированный порок сердца: Полная форма АВК. Радикальная коррекция АВК (в 3 месяца).

Принято решение о выполнении РЧА с применением РМН. Вмешательство выполнено 10.12.2020.

Инструментальные данные: ЭхоКГ: ПП 4,7 см.; ЛП 5,2 см.; КДО ПЖ 135 мл.; КДО ЛЖ 112 мл.; ФВЛЖ 44%; ДМПП – сброс слева направо 1 см.; шунт на уровне МЖП 0,4 см. Мультиспиральная КТ представлена на **рисунке 6**.

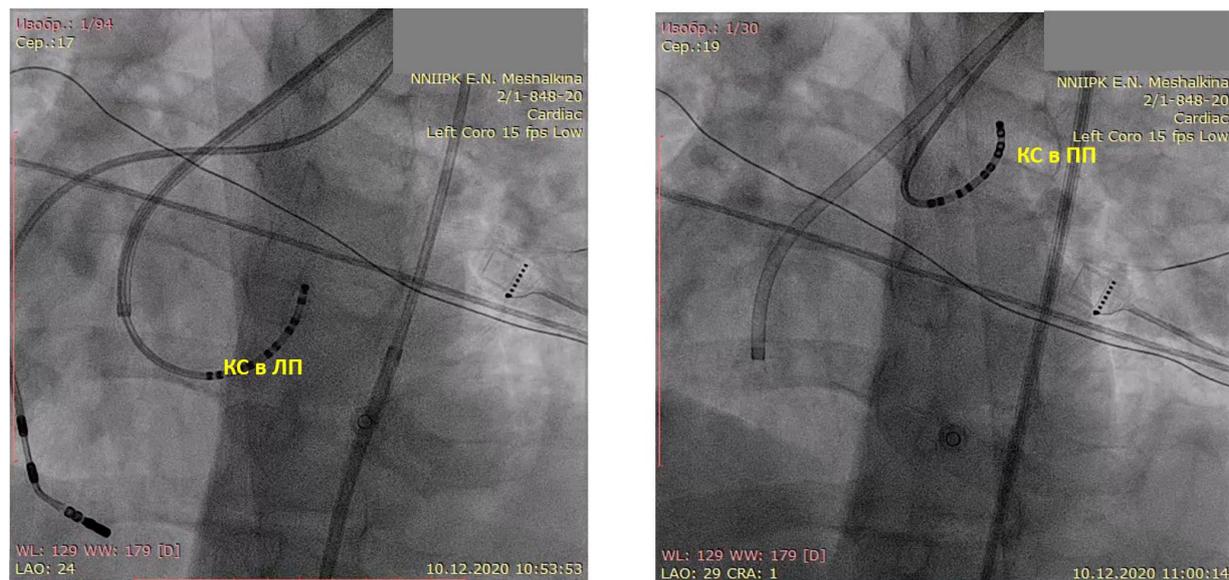


**Рисунок 6.** Мультиспиральная КТ сердца. Венозный отток из нижних частей тела через полунепарную вену, которая впадает в леворасположенную ВПВ с последующим дренированием в ПП.

**Примечание:** ППВ – правая подключичная вена; ПЯВ – правая яремная вена; ПБВ – правая безымянная вена; ЛЯВ – левая яремная вена; ЛПВ – левая подключичная вена; ВПВ – верхняя полая вена; ПП – правое предсердие.

*Установка диагностических и абляционных катетеров.* Под ультразвуковым контролем выполнена пункция левой бедренной вены и правой яремной вены. Диагностический катетер был проведен через правую яремную вену в леворасположенную ВПВ и далее в ПП. Оптимальная позиция была выбрана в приточной части ПП, где имелся амплитудный сигнал и было достигнуто стабильное расположение катетера. На **рисунке 7** представлены примеры позиционирования диагностического катетера в ЛП через ДМПП (левая картинка)

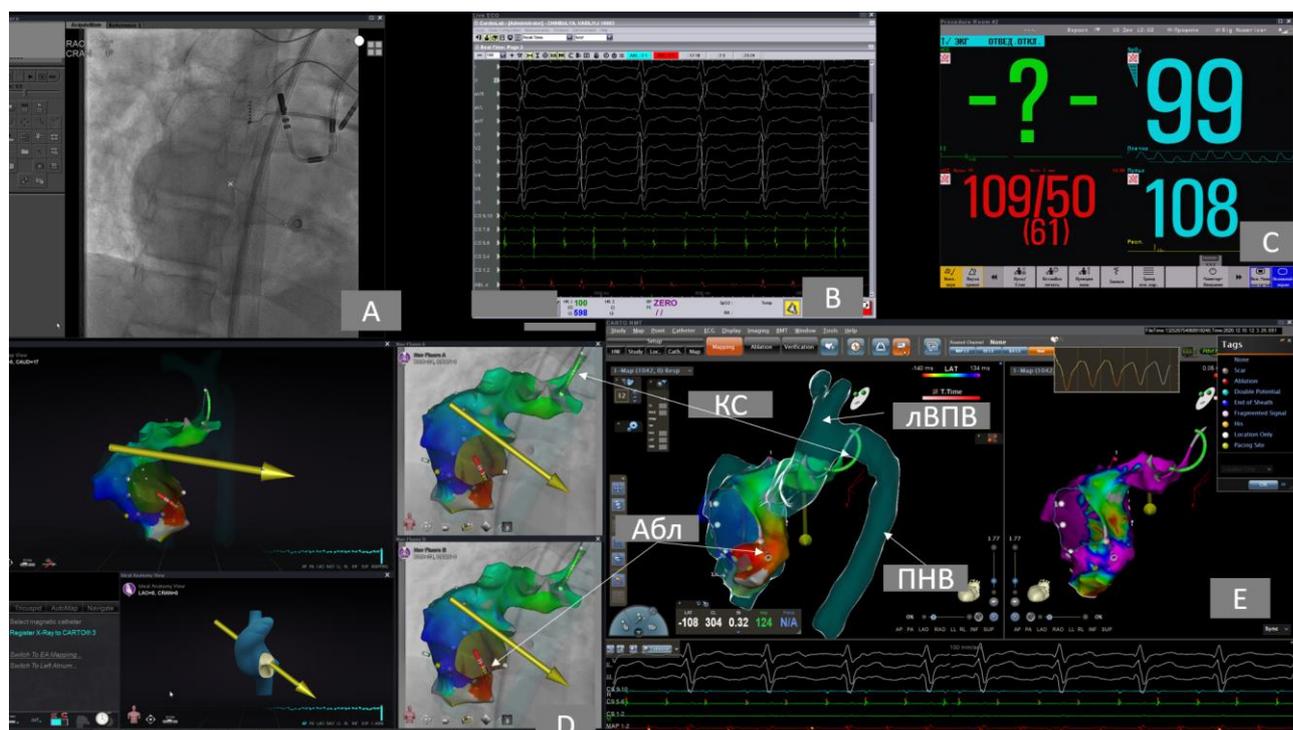
и в ПП (правая картинка). Левая косая проекция 24-29°.



**Рисунок 7.** Примеры позиционирования диагностического катетера в ЛП.

**Примечание:** ЛП – левое предсердие; ПП – правое предсердие; КС – коронарный синус (диагностический электрод); ДМПП – дефект межпредсердной перегородки.

Аблационный катетер для РМН был заведен через полунепарную вену в леворасположенную ВПВ и ПП. Пример активационной реконструкции анатомии ПП приведен на **рисунке 8**.



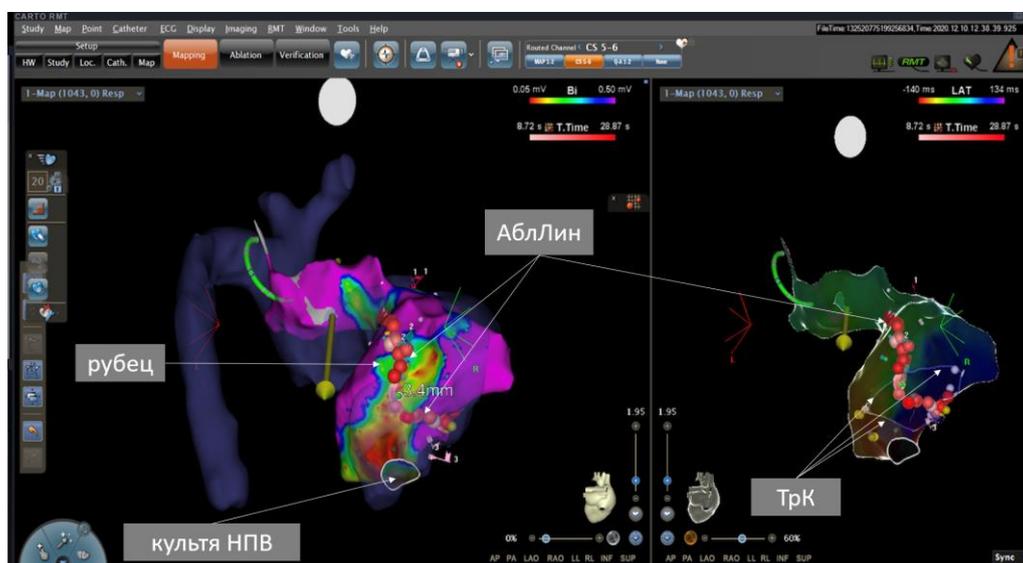
**Рисунок 8.** Абляция инцизионного трепетания предсердий с помощью роботизированной магнитной навигации.

Зона воздействия: между рубцом по боковой стенке и трикуспидальным клапаном: окно для рентгеновского изображения (онлайн) (А); окно электрофизиологической системы (онлайн) (В); окно для контроля параметров гемодинамики (онлайн) (С); окно для навигационной системы Niobe с созданием 3D-реконструкции правого предсердия (онлайн, левое верхнее окно), пример стандартной анатомии правого предсердия (левое нижнее окно), два фиксированных рентгеновских изображения правого предсердия с наложением 3D-модели в левой (правое верхнее окно) и правой (правое нижнее окно) косых проекциях (онлайн, движение катетера) (Д); окно навигационной системы CARTO с созданием активационной, вольтажной и анатомической реконструкции правого предсердия, совмещенной с данными компьютерной томографии (онлайн) (Е) [92]

**Примечание:** КС — коронарный синус; ЛВПВ — леворасположенная верхняя полая вена; ПНВ — полунепарная вена; Абл — абляционный электрод.

На **рисунке 9** представлена реконструкция вольтажной анатомии сердца с визуализацией рубцовой ткани на свободной стенке после оперативного

вмешательства и линия абляционного воздействия, замыкающая рубец и трикуспидальный клапан.



**Рисунок 9.** Реконструкция вольтажной анатомии сердца.

**Примечание:** НПВ – нижняя полая вена; ТрК – трикуспидальный клапан (обращен от оператора); АблЛин – непрерывная линия из абляционных точек.

Во время процедуры получен эффект в виде купирования ТП с последующей ее неиндуцибельностью различными маневрами (частая, сверхчастая, программная стимуляция правого предсердия). Подтвержден блок проведения по созданной абляционной линии.

Пациент выписался через 5 дней в удовлетворительном состоянии без каких-либо осложнений. По данным контрольных ЭКГ и ХМ-ЭКГ в раннем послеоперационном периоде: Ритм синусовый. Нарушений АВ-проводимости не выявлено.

**Резюме.** В третьей главе решены сразу несколько задач данной диссертационной работы: описан спектр НРС в каждой из групп, оценена интраоперационная безопасность (вторичная конечная точка), где не получено разницы между группами, проанализированы интраоперационные данные, где выявлено

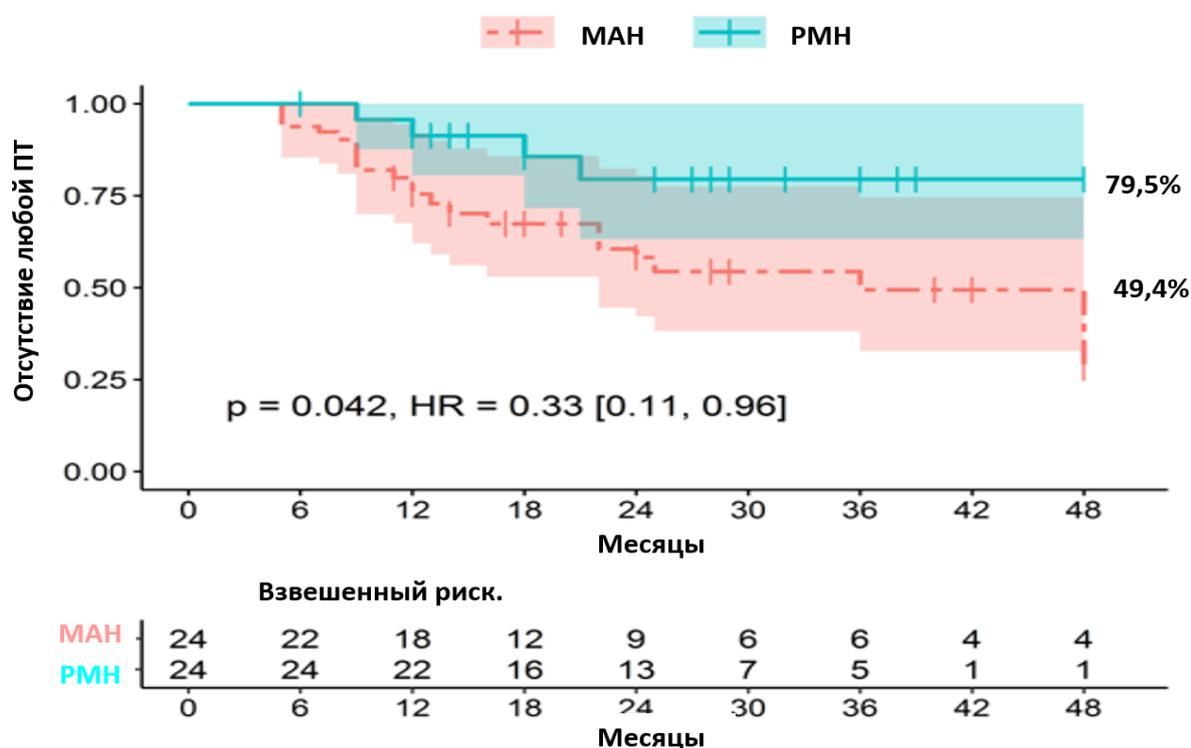
преимущество группы РМН над группой МАН в виде меньшего времени использования флюороскопии (вторичная конечная точка).

## Глава 4. Отдаленные результаты

### Первичная конечная точка

Медианное время наблюдения для всех сопоставленных пациентов составило 20 месяцев (минимум 5, максимум 48 месяцев). Для группы МАН медианное время составило 17,5 месяцев (5 минимум, 48 максимум), для группы РМН – 26 месяцев (6 минимум, 48 максимум).

Сравнение сопоставленных групп МАН и РМН в течение периода наблюдения показало значимо большее отсутствие каких-либо ПТ (включая ФП) в группе РМН (79,5%) по сравнению с 49,4% в группе МАН ( $p = 0,042$ ,  $OR = 0,33$  [95% ДИ: 0,11; 0,96]; **рис. 10**). Важно отметить, что отсутствие ПТ/ФП в группе РМН было значимо выше в периодах наблюдения 12, 24, 36 месяцев и составило 91,3%, 79,5% и 79,5% по сравнению с 75,5% ( $p = 0,023$ ), 58,2% ( $p = 0,023$ ), 49,4% ( $p = 0,042$ ) в группе МАН, соответственно.



**Рисунок 10.** Отсутствие предсердных тахиаритмий в периоде наблюдения для сопоставленных данных.

**Примечание:** HR – отношение рисков; РМН – роботизированная магнитная навигация; МАН – мануальный подход к аблации. На графике указаны взвешенные количества пациентов с риском.

В **таблице 6** представлены результаты многофакторной регрессии Кокса (**вторичная конечная точка**) для несопоставленных данных с исходом – отсутствие ПТ. В группе РМН наблюдалась значимо большее отсутствие ПТ ( $p = 0,034$ , OR = 0,30 [95% ДИ: 0,10; 0,91]), что в целом повторяет результаты анализа после псевдорандомизации. Другие объясняющие переменные этой многофакторной модели не оказались значимо связаны с исходом.

**Таблица 6.** Результат многофакторной регрессии Кокса.

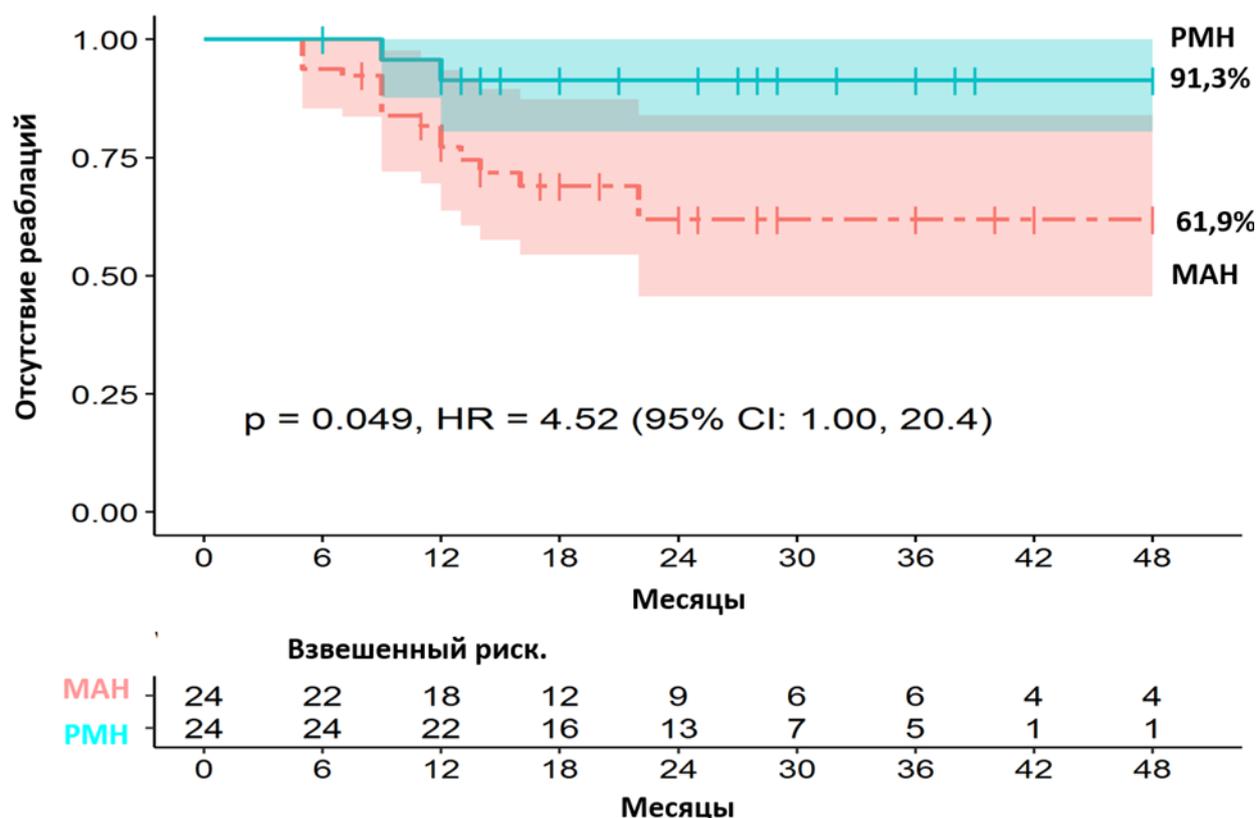
|                             | ОР   | Нижняя граница<br>95% ДИ | Верхняя граница<br>95% ДИ | Р-<br>значение |
|-----------------------------|------|--------------------------|---------------------------|----------------|
| РМН vs МАН                  | 0,30 | 0,10                     | 0,91                      | 0,034          |
| Возраст, на 10 лет          | 0,84 | 0,60                     | 1,19                      | 0,33           |
| Пол, муж. vs жен.           | 0,76 | 0,30                     | 1,91                      | 0,56           |
| Размер ЛП                   | 0,85 | 0,43                     | 1,66                      | 0,63           |
| Размер ПП                   | 1,15 | 0,62                     | 2,14                      | 0,66           |
| Сложность ВПС 2 vs<br>ВПС 1 | 1,56 | 0,57                     | 4,26                      | 0,39           |
| Сложность ВПС 3 vs<br>ВПС 1 | 2,24 | 0,53                     | 9,54                      | 0,28           |

**Примечание:** ОР = отношение рисков, ДИ = доверительный интервал для отношения рисков, ЛП = левое предсердие, ПП = правое предсердие, ВПС = врожденные пороки сердца.

Вторичные конечные точки (нежелательные события/осложнения в отдаленном периоде наблюдения, повторные вмешательства).

Среди всех пациентов ни в одной из групп не наблюдалось серьезных нежелательных явлений, включая смерть, инсульт, инфаркт миокарда серьезные кровотечения в течение периода наблюдения.

В периоде наблюдения 12 (взвешенные 33,3%) пациентам из сопоставленной группы МАН и 2 (взвешенные 8,3%) пациентам из сопоставленной группы РМН были выполнены повторные вмешательства по поводу рецидива ПТ ( $p=0.049$ ; ОР 4,52; 95% ДИ [1,00; 20,4], **рис. 11**).



**Рисунок 11.** Представлено отсутствие повторных аблаций в каждой из групп.

**Примечание:** HR – отношение рисков; РМН – роботизированная магнитная навигация; МАН – мануальный подход к аблации. На графике указаны взвешенные количества пациентов с риском.

Также, 4 (взвешенные 9,7%) пациентам из сопоставленной группы МАН и 2 (взвешенные 8,3%) пациентам из сопоставленной группы РМН были имплантированы ЭКС по поводу дисфункции синусового узла. Следует отметить, что у данных пациентов инцизионная ПТ носили персистирующий или длительно-персистирующий характер. Во всех случаях использовался стандартное подключичное расположение и двухкамерные ЭКС. Предсердные электроды имплантировались в область ушка правого предсердия или в альтернативные места

(свободная стенка, МПП) в случаях невозможности надежной фиксации и высоких порогах в области ушка. Желудочковый электрод имплантировался в МЖП. Доступ в полости сердца выполнялся через верхнюю полую вену или добавочную верхнюю полую вену, которая дренировалась в коронарный синус. Все случаи имплантации были успешно выполнены без каких-либо осложнений.

Из всех пациентов, подвергшихся повторному вмешательству в группе МАН наблюдались следующие НРС: 4 (33,3%) случая с возобновлением проведения по КТП; в 6 (50%) случаях – отсутствие проведения через аблационную линию в области постинцизионного рубца и в 2 (16,7%) случаях имелась комбинация вышеописанных нарушений линий изоляции. В случаях отсутствия блока проведения в области КТП дополнительно выполнялись радиочастотные воздействия в данной области до восстановления блока проведения через перешеек, что подтверждалось стимуляционно. В случаях возобновления проведения через линию аблации от рубца к анатомическому образованию, выполнялось активационное картирование во время ПТ или во время стимуляции, если на момент вмешательства ПТ была неиндуцибельна. Во всех случаях серией радиочастотных воздействий восстанавливался блок проведения через линию аблации, что подтверждалось выполнением активационного картирования во время стимуляции ПП. У пациентов, где сочеталось восстановление проведения через две аблационные линии, выполнялась РЧА с восстановлением блока проведения через созданные линии по вышеописанной методике. В группе РМН 2 пациента подверглись повторным вмешательствам. 1 случай был представлен возобновлением проведения импульса по КТП и 1 случай восстановления проведения через аблационную линию в зоне рубца. Методы повторной аблации и подтверждения проведения через линию аблации выполнялись аналогично мануальному подходу до и после выполнения повторной РЧА.

Часть пациентов не были направлены на повторную процедуру аблации после рецидива аритмии ввиду наличия возможности медикаментозной коррекции НРС после проведенной РЧА, которая ранее была рефрактерна к ААТ.

### Клинический пример.

01.12.2021 г. в ФГБУ «НМИЦ им. ак. Е.Н. Мешалкина» Минздрава России поступил мальчик 9 лет (вес 20 кг, рост 122 см) с диагнозом: Суправентрикулярная тахикардия, пароксизмальная форма. Оперированный врожденный порок сердца: атриовентрикулярная коммуникация, полная форма, несбалансированный тип, доминантный левый желудочек. Единственный желудочек сердца. Тотальный дефект межпредсердной перегородки. Недостаточность общего атриовентрикулярного клапана 2–3-й ст. Операция суживания ствола легочной артерии (02.03.2013). Операция пластики атриовентрикулярного клапана, досуживания ствола легочной артерии (18.06.2015). Операция повторной пластики атриовентрикулярного клапана (23.11.2016). Операция создания двунаправленного кавопульмонального анастомоза (10.10.2019). Операция пластики митрального клапана (15.04.2021). Хроническая сердечная недостаточность 2А стадии III функционального класса по NYHA. Сопутствующее заболевание: свищ трахеи. Состояние после наложения трахеостомы (03.04.2014). Удаление трахеостомы (08.05.2015). Тромбоз поверхностной бедренной артерии. Операция тромбэктомии (26.02.2013). Зеркальное расположение внутренних органов (situs inversus). Полидактилия. Последствия перенесенного ишемически-гипоксического поражения центральной нервной системы в виде пирамидной недостаточности. Задержка моторного развития. Двусторонний нефроптоз.

*Из истории заболевания.* О пороке известно с рождения. Шум выслушан с рождения. Обследование проводилось по месту жительства, по результатам эхокардиографии выставлен диагноз: Единый желудочек сердца. Атриовентрикулярная коммуникация, полная форма, несбалансированный тип, доминантный левый желудочек. Недостаточность общего атриовентрикулярного клапана. 11.02.2013 г. по срочным показаниям бригадой реанимации ребенок доставлен в ФГБУ «ФЦССХ» Минздрава России (г. Астрахань). 26.02.2013 г. при попытке постановки катетера в бедренную артерию произошел тромбоз поверхностной бедренной артерии. 26.02.2013 г. выполнена тромбэктомия из

бедренной артерии. Проведена операция по суживанию ствола легочной артерии (02.03.2013). В период с 2015 по 2021 г. выполнено 4 открытых кардиохирургических операции: пластика атриовентрикулярного клапана, досуживание ствола легочной артерии; повторная пластика атриовентрикулярного клапана; создание двунаправленного кавопульмонального анастомоза; пластика митрального клапана.

Через 2 недели после последней выписки из стационара (апрель 2021 г.) у ребенка возник приступ тахикардии с частотой сердечных сокращений до 200 уд./мин. В дальнейшем приступы участились до 1–2 раз в неделю. Пациент был направлен на стационарное обследование в НИКИ педиатрии и детской хирургии имени академика Ю.Е. Вельтищева ФГАОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова» Минздрава России (г. Москва). Провели обследование, выполнили попытку внутрисердечного электрофизиологического исследования (30.09.2021), по результатам которого выявили окклюзию на уровне обеих подвздошных вен, отток осуществлялся по развитой системе коллатералей. Доступ в полости предсердий с существующими стандартными катетерами не представлялся возможным. На этом процедура была закончена.

После консультации с заведующим отделением хирургического лечения сложных нарушений ритма сердца и электрокардиостимуляции С.А. Термосесовым пациент был направлен в ФГБУ «НМИЦ им. ак. Е.Н. Мешалкина» Минздрава России для решения вопроса о проведении радиочастотной абляции предсердной тахикардии с помощью системы роботизированной магнитной навигации.

*Жалобы при поступлении* (01.12.2021) в отделение врожденных пороков сердца ФГБУ «НМИЦ им. ак. Е.Н. Мешалкина» Минздрава России: приступы учащенного сердцебиения, во время приступов резкие слабость, тошнота, головокружение, пресинкопальные состояния, одышка при минимальной нагрузке, повышенная утомляемость, цианоз при нагрузке.

*Объективный статус (осмотр при поступлении).* Общее состояние тяжелое

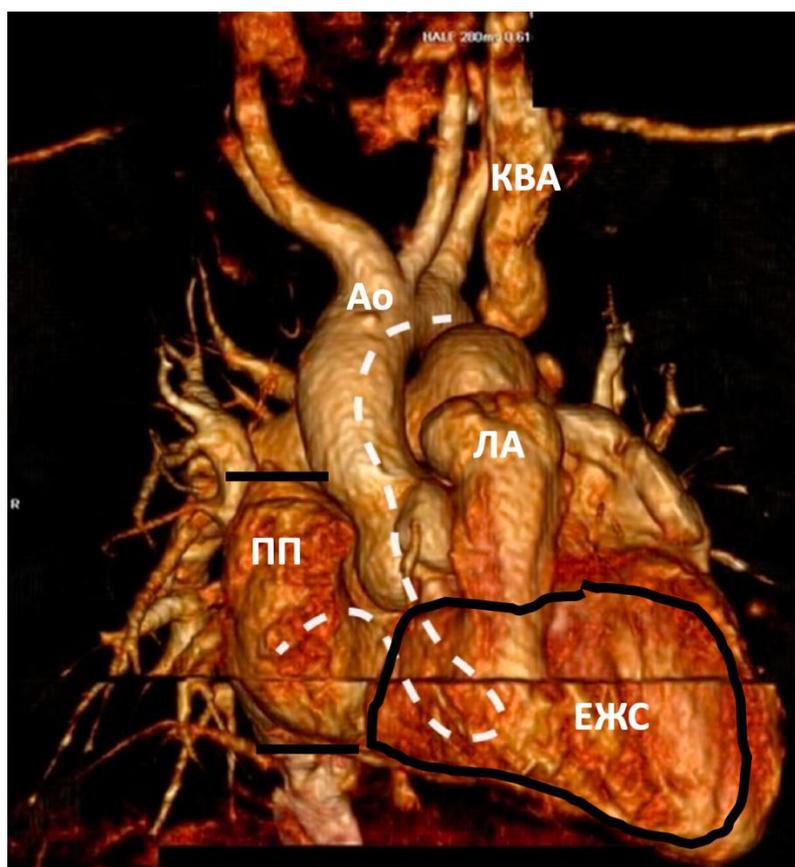
по врожденному пороку сердца, питание пониженное, кожные покровы телесного цвета, умеренный акроцианоз, носовое дыхание свободное. Свищ трахеи (после трахеостомы), сатурация 80–84 %. Подкожная жировая клетчатка развита снижено. Сознание ясное. При осмотре области сердца и периферических сосудов выявляется сердечный «горб», послеоперационный рубец после стернотомии б/о.

Частота сердечных сокращений 89 уд./мин. Пульс 89 уд./мин. Дефицит пульса 0. Артериальное давление: левая рука 90/60 мм рт. ст., левая нога 110/70 мм рт. ст. При пальпации/перкуссии дрожание не определяется, границы сердца расширены, верхушечный толчок не изменен. Пульсация на магистральных артериях конечностей определяется, ослаблена. При аускультации тоны отчетливые, вдоль левого края грудины выслушивается систолический шум с эпицентром в 3-м межреберье слева от грудины. Частота дыхательных движений 24 дых./мин. Печень +0,5 из-под края реберной дуги слева. Нервная система и органы чувств: интеллектуально-мнестические способности снижены.

Провели весь необходимый цикл инструментального обследования. По заключению многосрезовой спиральной компьютерной томографии (07.12.2021): Оперированный врожденный порок сердца (после паллиативной коррекции). Полная атриовентрикулярная коммуникация. Единственный желудочек сердца, преобладает размер его морфологически левых отделов. Тотальный дефект межпредсердной перегородки. Стеноз ствола легочной артерии за счет лигатуры. Двунправленный кавопульмональный анастомоз, локальный стеноз анастомоза левой верхней полой вены с левой легочной артерией. Правая верхняя полая вена не контрастируется, отток из правой внутренней яремной вены через развитые коллатерали. Полунепарная вена широкая, перед впадением в левую верхнюю полую вену не контрастируется, пересечена (или перевязана). Облитерация (или атрезия) просвета соединения общих подвздошных вен, отток от них по развитой системе коллатералей (преимущественно через позвоночные венозные сплетения). Просвет нижней полой вены контрастируется от уровня впадения поясничных L3 вен, расположена справа от позвоночника, впадает в правое предсердие. Зеркальное

расположение органов брюшной полости. Все печеночные вены впадают в нижнюю полую вену. Дополнительно: в легких инфильтративных изменений не выявлено. Просвет трахеи и бронхов до сегментарных ветвей проходим. Гепатоспленомегалия.

Таким образом, вследствие врожденного порока сердца и проведенных открытых кардиохирургических вмешательств у пациента ограничен «верхний» доступ в правое предсердие, так как была выполнена операция по созданию двунаправленного кавопульмонального анастомоза и доступ с правых подключичных и яремных вен в правое предсердие невозможен. Кроме того, в связи с атрезией подвздошных вен на уровне L3 невозможно попасть в правое предсердие через нижнюю полую вену. Также в анамнезе тромбоз и стентирование правой бедренной артерии. Единственным способом доступа в правое предсердие, где предположительно локализован источник предсердной тахикардии, является ретроградный доступ через левую бедренную артерию, аорту, единый желудочек сердца и далее в правое предсердие (**рисунок 12**).



**Рисунок 12.** Данные многосрезовой спиральной компьютерной томографии перед оперативным лечением со схематическим изображением пути доступа в правое предсердие

**Примечание:** ПП – правое предсердие; ЛА – легочная артерия; ЕЖС – единственный желудочек сердца с доминирующей левой частью; КВА – кавопульмональный анастомоз; Ао – аорта. Черные горизонтальные линии обозначают отсутствие возможности доступа в правое предсердие через систему верхней и нижней полых вен (объяснение в тексте); белая пунктирная линия – единственный путь абляционного катетера к источнику аритмии (3 изгиба катетера, объяснение в тексте).

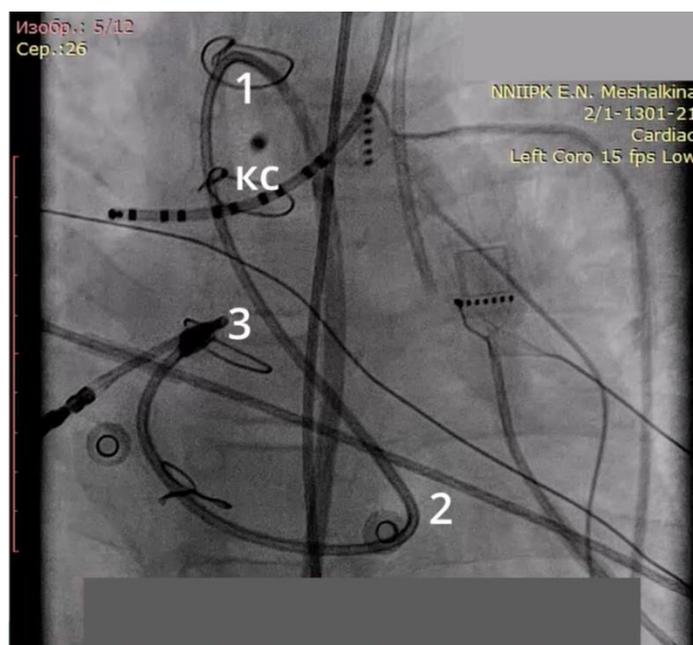
*Оперативное вмешательство* (08.12.2021): радиочастотная абляция правопредсердного инцизионного трепетания предсердий ретроградным доступом с помощью системы роботизированной магнитной навигации.

Оперативное вмешательство выполнялось в условиях общей анестезии с искусственной вентиляцией легких. Для индукции анестезии использовался пропофол 2,5 мг/кг массы, фентанил 2 мкг/кг, рокуроний 0,6 мг/кг. Поддержание анестезии осуществлялось подачей в контур наркозного аппарата севофлурана от 2 до 4 объемных %, внутривенной инфузией рокурония в дозе 0,075 мг/кг/мин и фентанила 3 мкг/кг/час. Мониторинг витальных функций пациента, в том числе инвазивного артериального давления (левая лучевая артерия), осуществлялся с помощью монитора Phillips Intellivue MP70. Для искусственной вентиляции легких и анестезии использовался наркозный аппарат Draeger Fabius MRI, разработанный специально для применения в условиях магнитного поля.

#### *Установка диагностических и абляционных катетеров*

Под ультразвуковым контролем пунктировали левую яремную вену и установили 10-полюсный катетер (для коронарного синуса) через кавопультмональный анастомоз в левую легочную артерию (дальнейшее продвижение катетера в правый желудочек через выходной отдел правого желудочка технически затруднено). Отметим захват предсердного сигнала при стимуляции со всех полюсов катетера, поэтому оставили его как диагностический.

Пункцию левой бедренной артерии также проводили под ультразвуковым контролем. Диаметр левой бедренной артерии составлял 3,5–4,0 мм, в нее установили многоцелевой интродьюсер диаметром 2,7 мм (8 Fr). Абляционный катетер ретроградно из дуги аорты (через аортальный клапан) завели в единый желудочек (доминантный левый желудочек), затем в левое предсердие через атриовентрикулярный клапан и далее через дефект в межпредсердной перегородке в правое предсердие, сделав таким образом 3 изгиба (**рисунок 13**).



**Рисунок 13.** Позиционирование диагностического и абляционного катетеров в сердце

**Примечание:** КС – диагностический катетер для коронарного синуса установлен в области кавопульмонального анастомоза. Три изгиба абляционного катетера: 1 – дуга аорты, 2 – атриовентрикулярный клапан, 3 – межпредсердная перегородка (из левого в правое предсердие)

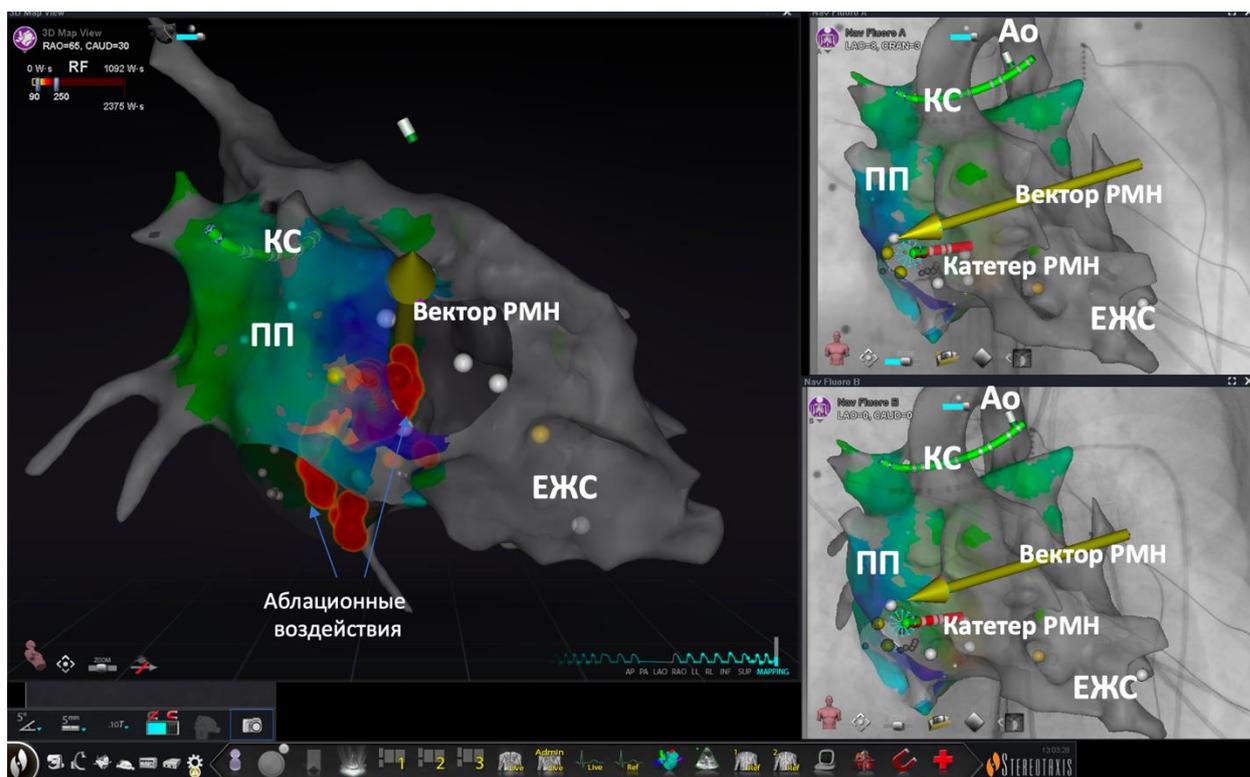
После установки катетеров в полости сердца выполнили электрофизиологическое исследование для индукции аритмии. Учащающей и частой стимуляцией с диагностического катетера индуцировали устойчивый пароксизм трепетания предсердий с циклом 230 мс, частотой 270 уд/мин. (проведение 2:1 и 1:1) (**рисунок 14**).



**Рисунок 14.** Индукция инцизионного трепетания предсердий во время операционного вмешательства

**Примечание:** I, II, III, aVR, aVF – стандартные отведения ЭКГ. CS 1, 2 – 9, 10 – электрограмма с диагностического катетера, расположенного в кавопультмональном анастомозе.

Основной этап оперативного вмешательства проводили без использования флюороскопии с помощью 3D нефлюороскопической навигационной роботизированной системы магнитной навигации (CARTO RMT, Stereotaxis). Выполнили построение 3D геометрической, активационной и вольтажной реконструкции правого предсердия и соседних камер сердца и анатомических структур (с точностью до 1 мм). Ре-ентри циркуляция (источник аритмии) происходила в правом предсердии против часовой стрелки с задействованием нижней полой вены, места доступа в правое предсердие после кардиохирургических вмешательств и единого кольца атриовентрикулярного клапана. По данным вольтажной реконструкции выявили расщепленные, двойные потенциалы в области нижней полой вены, в месте нижнего края доступа к правому предсердию. Радиочастотные воздействия выполнили от кольца атриовентрикулярного клапана к нижней полой вене (**рисунок 15**).



**Рисунок 15.** Основной этап оперативного вмешательства. Построение 3D анатомической и активационной реконструкции правого предсердия, соседних камер сердца и анатомических структур сердца

**Примечание:** КС – диагностический катетер для коронарного синуса, установлен в области cavoпюльмонального анастомоза; ПП – правое предсердие; Ao – аорта; вектор РМН – вектор для системы роботизированной магнитной навигации; катетер РМН – катетер для роботизированной магнитной навигации; ЕЖС – единый желудочек сердца; оранжевые точки – абляционные воздействия.

Во время воздействия произошло изменение цикла тахикардии с дальнейшим купированием тахикардии и восстановлением синусового ритма в области доступа к правому предсердию (**рисунок 16**). В конце оперативного лечения всеми видами стимуляции (провокации аритмии) предсердная тахикардия не индуцировалась. Операция прошла без осложнений.



**Рисунок 16.** Данные поверхностной и внутрисердечной электрограмм во время оперативного вмешательства. Момент купирования инцизионного трепетания предсердий с восстановлением синусового ритма (указано красным овалом)

**Примечание:** I, II, III, aVR, aVF – стандартные отведения ЭКГ; CS 1, 2 – 9, 10 – электрограмма с катетера коронарного синуса, расположенного в cavoпультмональном анастомозе. ABL d – аблационный электрод, находящийся в области источника аритмии.

Пациент был выписан из клиники на 6-е сутки после оперативного вмешательства без осложнений. Длительный мониторинг сердечного ритма не выявил нарушений ритма сердца.

На 21.08.2023 г. период наблюдения пациента составляет более **20 месяцев**. За данное время ребенку выполнялась регулярная запись ЭКГ, холтеровское мониторирование ЭКГ. По данным серии контрольного холтеровского мониторирования ЭКГ в отдаленном периоде наблюдения после операции нарушения ритма сердца не выявлены. Через 8 месяцев (10.08.2022) после устранения аритмии ребенку успешно выполнили операцию Фонтена (ФГБУ

«ФЦВМТ» Минздрава России, г. Калининград). Пациент находится в удовлетворительном состоянии, вернулся к повседневной активности. Аритмия больше не беспокоила.

**Резюме.** В данной главе описан полученный результат оценки эффективности сохранения синусового ритма при прямом сравнении двух групп: РМН и МАН. Выявлено преимущество технологии РМН. Полученные данные отражены в одном из описанных клинических случаев.

## Глава 5. Обсуждение полученных результатов

Проведенное исследование сравнительной оценки ближайших и отдаленных результатов КА инцизионных ПТ у пациентов после коррекции ВПС в сопоставленных когортах РМН и МАН подходов продемонстрировало, что катетерная абляция с применением роботизированной магнитной навигации превосходит мануальный подход к абляции по эффективности сохранения синусового ритма в отдаленном периоде с сопоставимым профилем безопасности.

За последние два десятилетия применение РМН для интервенционного лечения пациентов с различными видами НРС продемонстрировало свою высокую эффективность и безопасность, особенно у пациентов с сложной анатомией сердца и сосудов, постинцизионными тахикардиями, желудочковыми аритмиями [77,87,98-100].

Пациенты с постинцизионными тахикардиями после кардиохирургических вмешательств составляют наиболее сложную когорту для выполнения КА. Механизм развития инцизионных ПТ связан с хирургическим доступом к камерам сердца (образование рубцовой ткани), вследствие чего создается субстрат для возникновения макроре-ентри циркуляции [72,101]. Данный механизм представляет собой ре-ентри активацию вокруг большого препятствия, которое может относиться к анатомической структуре камер сердца или иметь области медленного проведения вследствие наличия рубцовой ткани [45,98]. Все это в сочетании со сложной анатомией представляет трудности для достижения высокой эффективности КА.

В своей работе мы предположили, что применение РМН приводит к большей вероятности сохранения синусового ритма по сравнению с МАН подходом вследствие гибкости абляционного катетера и точного достижения целевых областей для абляции. Результаты работы подтвердили данную гипотезу. Кроме того, полученные результаты в нашей работе сопоставимы с ранее опубликованными данными.

Ueda A. и соавторы в крупном ретроспективном исследовании проанализировали результаты 116 пациентов с ВПС и различными НРС, которым были выполнены 154 процедурам радиочастотной абляции. Пациенты были разделены на три группы: группа МАН подход, группа РМН со стандартным доступом, группа РМН с альтернативным доступом. По результатам анализа авторы получили аналогичные нашим результатам данные по продолжительности процедуры и времени использования флюороскопии, но эффективность значимой разницы не показала. Отдаленная эффективность РМН подхода составила от 75,8% до 82,4% в зависимости от сложности сосудистого доступа в камеры сердца. Однако, стоит отметить, что в данном исследовании группы не были уравновешены по сложности пороков и в группу МАН подхода попали пациенты с простыми пороками и, в основном, пороками средней сложности. Тогда как в группы РМН пациенты были представлены в основном когортой со сложными ВПС. Более того НРС среди пациентов были различны и ПТ встречались в меньше, чем половине случаев среди всех групп. В группе МАН подхода 39% НРС были представлены типичными ТП. Все эти факторы могли косвенно влиять на полученный результат по эффективности, и разница между группами могла быть иная, если бы авторы сопоставили группы по сложности порока, видам НРС и другим показателям, что было выполнено в представленном в данной диссертационной работе [77].

В свою очередь, Liu XY et al (2018) [98] с соавторами продемонстрировали схожую отдаленную эффективность в 83% при абляции инцизионных ПТ у пациентов с ВПС, используя РМН подход, с отсутствием каких-либо серьезных осложнений. Кроме того, в недавно опубликованном систематическом обзоре, было показано, что применение РМН у пациентов с ВПС для абляции ПТ с преобладающим механизмом макроре-ентри приводит к эффективности в 84,5% в период наблюдения более 2-х лет [102].

В то же время 15-летний анализ мануальной катетерной абляции при НРС у пациентов с корригированным ВПС продемонстрировал Waldman V. и совт. (2021) [106]. В своем исследовании автор анализировал данные 302 катетерных абляций у

221 пациента, которые были представлены ВПС в основном средней и высокой сложности согласно классификации европейской ассоциации кардиологов [107]. Средний период наблюдения составил 20,5 месяцев, что лишь на 0,5 месяца отличается от периода наблюдения в данной диссертационной работе. Эффективность была в диапазоне 23,1-66,0%, если говорить только о ПТ. Данные результаты коррелируют с теми результатами, которые получены в нашем исследовании для группы МАН – 49,4% сохранения синусового ритма.

Отличительной особенностью проведенного нами исследования являлось прямое сравнение РМН и МАН подхода (методом PSM) у селективной когорты пациентов с ВПС и постинцизионными ПТ, что не было опубликовано ранее в доступной литературе. Мануальный подход с применением катетера с контролем контактного усилия хорошо себя зарекомендовал при лечении тахиаритмий у пациентов с нормальной анатомией сердца [103], но продемонстрировал меньшую эффективность в данном исследовании, что может быть обусловлено анатомическими особенностями при ВПС, когда приемлемое прижатие и позиционирование катетера затруднительно. Напротив, хирург имел возможность осуществить необходимые манёвры катетером в роботизированной системе и добиться стабильного контакта.

Ограничение исследования:

Проведенное нами исследование имеет ряд ограничений: 1) ретроспективный характер, несмотря на прямое PSM сравнение; 2) небольшой объем выборки и относительно небольшой период наблюдения; 3) отсутствие стратификации по хирургам, выполнявшим оперативные вмешательства; 4) одинаковое применение в группах высокоплотного картирование могло повлиять на результаты, хотя по опубликованным данным, отдаленных преимуществ высокоплотное картирование не продемонстрировало [85]; 5) также, пациентам не проводился непрерывный мониторинг сердечного ритма и часть асимптоматических эпизодов ПТ/ФП могла быть упущена. Однако, в периодах контрольных точек наблюдения проводился рекомендуемый мониторинг сердечного ритма. Кроме того, рецидивы ПТ в

большинстве случаев симптоматичны, как правило, плохо переносятся пациентами и продолжаются относительно длительное время, за которое возможно их документация стандартными методами (ЭКГ, ХМ-ЭКГ).

Тем не менее, несмотря на ограничения, на данной сложной, немногочисленной категории пациентов была выполнена псевдорандомизация со статистическим обоснованием результатов. Необходимо проведение проспективных, рандомизированных исследований для подтверждения роли РМН, как метода выбора для катетерной аблации у данной категории пациентов.

### **Выводы:**

1. Процент отсутствия ПТ в отдаленном периоде наблюдения статистически значимо выше в группе РМН по сравнению с МАН и составляет 79,5% и 49,4%, соответственно. Кроме того, выполнение РМН снижает риск возникновения ПТ на 67% (ОР = 0,33 [0,11; 0,96].  $p = 0,042$ )
2. Мануальный и роботизированный подход к аблации ПТ у пациентов с скорректированными ВПС является безопасными технологиями с отсутствием серьезных осложнений в ближайшем и отдаленном послеоперационном периодах. Случаи несерьезных осложнений устраняются до момента выписки пациента из стационара
3. Применение РМН связано с значимо меньшим применением времени флюороскопии в сравнении с МАН подходом при сопоставимом времени аблационного воздействия и продолжительности процедуры аблации и составляет 6 (4; 12) минут в сравнении с 12 (10; 15) минутами ( $p=0,014$ ) и 170 (140; 216) минут в сравнении с 133 (114; 155) минутами ( $p=0,092$ ), соответственно.
4. Количество повторных процедур катетерной аблации в периоде наблюдения было меньше в группе РМН по сравнению с группой МАН.
5. Предиктором рецидива ПТ явилось выполнение МАН подхода для КА (Для РМН; ОР = 0,30 [95% ДИ: 0,10; 0,91  $p = 0,034$ ])

### **Практические рекомендации.**

1. Обязательное выполнение предоперационной КТ для определения анатомии сердца и сосудов у пациентов с пороками средней сложности и сложными ВПС.
2. При применении РМН технологии использовать стандартный бедренный доступ для доступа в целевые камеры сердца, если это возможно. Прибегнуть к альтернативному доступу: яремный, подключичный, ретроградный через аорту, если стандартный доступ не доступен.
3. Пункции магистральных сосудов следует выполнять с УЗИ-ассистенцией при обоих подходах к катетерной аблации.
4. Использовать управляемый интродьюсер при трансфеморальном доступе при использовании РМН.
5. При использовании РМН использовать мощность РЧ-воздействия 45-50 Вт при скорости орошения 17 мл/мин.
6. Показатель ablation history (мощность/время) при использовании РМН придерживаться в диапазоне 250-400.

**Список литературы.**

1. Van Der Linde D. et al. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis //Journal of the American College of Cardiology. – 2011. – Т. 58. – №. 21. – С. 2241-2247.
2. Marelli A. J. et al. Congenital heart disease in the general population: changing prevalence and age distribution //Circulation. – 2007. – Т. 115. – №. 2. – С. 163-172.
3. Бокерия Л.А., Рубцов П.П. Синдром наджелудочковых аритмий у взрослых пациентов с врожденными пороками сердца. Анналы аритмологии. 2020; 17 (4): 247–55. DOI: 10.15275/annaritmol.2020.4.4
4. Moons P. et al. Prevalence of cardiovascular risk factors in adults with congenital heart disease //European Journal of Preventive Cardiology. – 2006. – Т. 13. – №. 4. – С. 612-616.
5. Roche S. L., Silversides C. K. Hypertension, obesity, and coronary artery disease in the survivors of congenital heart disease //Canadian Journal of Cardiology. – 2013. – Т. 29. – №. 7. – С. 841-848.
6. Khairy P. et al. PACES/HRS expert consensus statement on the recognition and management of arrhythmias in adult congenital heart disease: developed in partnership between the Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES) and the Heart Rhythm Society (HRS). Endorsed by the governing bodies of PACES, HRS, the American College of Cardiology (ACC), the American Heart Association (AHA), the European Heart Rhythm Association (EHRA), the Canadian Heart Rhythm Society (CHRS), and the International Society for Adult ... //Heart rhythm. – 2014. – Т. 11. – №. 10. – С. e102-e165.
7. Casteigt B. et al. Atrial arrhythmias and patient-reported outcomes in adults with congenital heart disease: An international study //Heart Rhythm. – 2021. – Т. 18. – №. 5. – С. 793-800.

8. Opotowsky A. R., Siddiqi O. K., Webb G. D. Trends in hospitalizations for adults with congenital heart disease in the US //Journal of the American College of Cardiology. – 2009. – T. 54. – №. 5. – C. 460-467.
9. Bouchardy J. et al. Atrial arrhythmias in adults with congenital heart disease //Circulation. – 2009. – T. 120. – №. 17. – C. 1679-1686.
10. Warnes C. A. et al. Task force 1: the changing profile of congenital heart disease in adult life //Journal of the American College of Cardiology. – 2001. – T. 37. – №. 5. – C. 1170-1175.
11. Yang H, Kuijpers JM, de Groot JR, et al. Impact of atrial arrhythmias on outcome in adults with congenital heart disease. Int J Cardiol 2017;248:152–154
12. Janson C. M., Shah M. J. Supraventricular tachycardia in adult congenital heart disease: mechanisms, diagnosis, and clinical aspects //Cardiac Electrophysiology Clinics. – 2017. – T. 9. – №. 2. – C. 189-211.
13. Papagiannis J. et al. Atrioventricular nodal reentrant tachycardia in patients with congenital heart disease: outcome after catheter ablation //Circulation: Arrhythmia and Electrophysiology. – 2017. – T. 10. – №. 7. – C. e004869.
14. Walsh E. P., Cecchin F. Arrhythmias in adult patients with congenital heart disease //Circulation. – 2007. – T. 115. – №. 4. – C. 534-545.
15. Walsh E. P. Ebstein's anomaly of the tricuspid valve: a natural laboratory for re-entrant tachycardias //JACC: Clinical Electrophysiology. – 2018. – T. 4. – №. 10. – C. 1271-1288.
16. Khairy P., Fournier A., Dubuc M. Mönckeberg's sling //The Canadian journal of cardiology. – 2003. – T. 19. – №. 6. – C. 717-718.
17. Bessière F. et al. Magnetic-guided catheter ablation of twin AV nodal reentrant tachycardia in a patient with left atrial isomerism, interrupted inferior vena cava, and Kawashima-Fontan procedure //Clinical Case Reports. – 2017. – T. 5. – №. 12. – C. 2105.
18. Moussa N. B. et al. Characteristics and outcomes of heart failure-related hospitalization in adults with congenital heart disease //Archives of cardiovascular diseases. – 2017. – T. 110. – №. 5. – C. 283-291.

19. Kovacs A. H., Moons P. Psychosocial functioning and quality of life in adults with congenital heart disease and heart failure //Heart Failure Clinics. – 2014. – T. 10. – №. 1. – С. 35-42.
20. Apers S. et al. Quality of life of adults with congenital heart disease in 15 countries: evaluating country-specific characteristics //Journal of the American College of Cardiology. – 2016. – T. 67. – №. 19. – С. 2237-2245.
21. Rassart J. et al. Illness perceptions in adult congenital heart disease: a multi-center international study //International journal of cardiology. – 2017. – T. 244. – С. 130-138.
22. Lévesque V. et al. Implantable cardioverter-defibrillators and patient-reported outcomes in adults with congenital heart disease: An international study //Heart Rhythm. – 2020. – T. 17. – №. 5. – С. 768-776.
23. Hoffman J. I. E., Kaplan S. The incidence of congenital heart disease //Journal of the American college of cardiology. – 2002. – T. 39. – №. 12. – С. 1890-1900.
24. Wu M. H. et al. Prevalence of congenital heart disease at live birth in Taiwan //The Journal of pediatrics. – 2010. – T. 156. – №. 5. – С. 782-785.
25. Wu M. H. et al. Long-term outcome of repaired tetralogy of Fallot: survival, tachyarrhythmia, and impact of pulmonary valve replacement //Heart Rhythm. – 2022. – T. 19. – №. 11. – С. 1856-1863.
26. Delaney J. W. et al. Early postoperative arrhythmias after pediatric cardiac surgery //The Journal of thoracic and cardiovascular surgery. – 2006. – T. 131. – №. 6. – С. 1296-1300.
27. Pfammatter J. P. et al. Early postoperative arrhythmias after open-heart procedures in children with congenital heart disease //Pediatric Critical Care Medicine. – 2001. – T. 2. – №. 3. – С. 217-222.
28. Brugada J. et al. Pharmacological and non-pharmacological therapy for arrhythmias in the pediatric population: EHRA and AEPC-Arrhythmia Working Group joint consensus statement //Europace. – 2013. – T. 15. – №. 9. – С. 1337-1382.

29. Waldmann V. et al. Tachyarrhythmias in congenital heart diseases: from ion channels to catheter ablation //Journal of Cardiovascular Development and Disease. – 2022. – T. 9. – №. 2. – C. 39.
30. Perna F. et al. Clinical Impact of Cardiac Fibrosis on Arrhythmia Recurrence after Ablation in Adults with Congenital Heart Disease //Journal of Cardiovascular Development and Disease. – 2023. – T. 10. – №. 4. – C. 168.
31. BERNUTH G. V. O. N. et al. Atrial automatic tachycardia in infancy and childhood //European heart journal. – 1992. – T. 13. – №. 10. – C. 1410-1415.
32. Pfammatter J. P. et al. Procedural factors associated with early postoperative arrhythmias after repair of congenital heart defects //The Journal of thoracic and cardiovascular surgery. – 2002. – T. 123. – №. 2. – C. 258-262.
33. Antzelevitch C., Burashnikov A. Overview of basic mechanisms of cardiac arrhythmia //Cardiac electrophysiology clinics. – 2011. – T. 3. – №. 1. – C. 23-45.
34. Nattel S., Harada M. Atrial remodeling and atrial fibrillation: recent advances and translational perspectives //Journal of the American College of Cardiology. – 2014. – T. 63. – №. 22. – C. 2335-2345.
35. Seslar S. P. et al. Ablation of nonautomatic focal atrial tachycardia in children and adults with congenital heart disease //Journal of cardiovascular electrophysiology. – 2006. – T. 17. – №. 4. – C. 359-365.
36. Lukac P. et al. Ablation of atrial tachycardia after surgery for congenital and acquired heart disease using an electroanatomic mapping system: which circuits to expect in which substrate? //Heart Rhythm. – 2005. – T. 2. – №. 1. – C. 64-72.
37. Klehs S. et al. Radiofrequency catheter ablation of atrial tachycardias in congenital heart disease: results with special reference to complexity of underlying anatomy //Circulation: Arrhythmia and Electrophysiology. – 2017. – T. 10. – №. 12. – C. e005451.
38. Shamszad P. et al. Perioperative atrial tachycardia is associated with increased mortality in infants undergoing cardiac surgery //The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery. – 2012. – T. 144. – №. 2. – C. 396-401.

39. Clark B. C. et al. Risk factors for development of ectopic atrial tachycardia in post-operative congenital heart disease // *Pediatric cardiology*. – 2018. – T. 39. – C. 459-465.
40. Rosales A. M. et al. Postoperative ectopic atrial tachycardia in children with congenital heart disease // *The American journal of cardiology*. – 2001. – T. 88. – №. 10. – C. 1169-1172.
41. Kammeraad J. A. E. et al. Nonautomatic Focal Atrial Tachycardia: x: Characterization and Ablation of a Poorly Understood Arrhythmia in 38 Patients // *Pacing and clinical electrophysiology*. – 2003. – T. 26. – №. 3. – C. 736-742.
42. Salerno J. C. et al. Clinical course of atrial ectopic tachycardia is age-dependent: results and treatment in children < 3 or ≥ 3 years of age // *Journal of the American College of Cardiology*. – 2004. – T. 43. – №. 3. – C. 438-444.
43. Hernandez-Madrid A. et al. 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 // *EP Europace*. – 2018. – T. 20. – №. 11. – C. 1719-1753.
44. Walsh E. P. Interventional electrophysiology in patients with congenital heart disease // *Circulation*. – 2007. – T. 115. – №. 25. – C. 3224-3234.
45. Saoudi N. et al. A classification of atrial flutter and regular atrial tachycardia according to electrophysiological mechanisms and anatomical bases. A Statement from a Joint Expert Group from the Working Group of Arrhythmias of the European Society of Cardiology and the North American Society of Pacing and Electrophysiology // *European heart journal*. – 2001. – T. 22. – №. 14. – C. 1162-1182.
46. Chubb H. et al. Pathophysiology and management of arrhythmias associated with atrial septal defect and patent foramen ovale // *Arrhythmia & Electrophysiology Review*. – 2014. – T. 3. – №. 3. – C. 168.

47. Gelatt M. et al. Arrhythmia and mortality after the Mustard procedure: a 30-year single-center experience // *Journal of the American College of Cardiology*. – 1997. – T. 29. – №. 1. – C. 194-201.
48. Fishberger S. B. et al. Factors that influence the development of atrial flutter after the Fontan operation // *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery*. – 1997. – T. 113. – №. 1. – C. 80-86.
49. Mouws E. M. J. P. et al. Coexistence of tachyarrhythmias in patients with tetralogy of Fallot // *Heart rhythm*. – 2018. – T. 15. – №. 4. – C. 503-511.
50. Mandalenakis Z. et al. Atrial fibrillation burden in young patients with congenital heart disease // *Circulation*. – 2018. – T. 137. – №. 9. – C. 928-937.
51. Love B. A. et al. Electroanatomic characterization of conduction barriers in sinus/atrially paced rhythm and association with intra-atrial reentrant tachycardia circuits following congenital heart disease surgery // *Journal of Cardiovascular Electrophysiology*. – 2001. – T. 12. – №. 1. – C. 17-25.
52. Shah D. et al. Dual-loop intra-atrial reentry in humans // *Circulation*. – 2000. – T. 101. – №. 6. – C. 631-639.
53. Hindricks G. et al. 2020 ESC Guidelines for the diagnosis and management of atrial fibrillation developed in collaboration with the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS) The Task Force for the diagnosis and management of atrial fibrillation of the European Society of Cardiology (ESC) Developed with the special contribution of the European Heart Rhythm Association (EHRA) of the ESC // *European heart journal*. – 2021. – T. 42. – №. 5. – C. 373-498.
54. Waldmann V. et al. Atrial fibrillation in adults with congenital heart disease // *International Journal of Cardiology*. – 2019. – T. 287. – C. 148-154.
55. Gourraud J. B. et al. Atrial fibrillation in young patients // *Expert Review of Cardiovascular Therapy*. – 2018. – T. 16. – №. 7. – C. 489-500.
56. Roca-Luque I. et al. Long-term follow-up after ablation of intra-atrial re-entrant tachycardia in patients with congenital heart disease: types and predictors of recurrence // *Clinical Electrophysiology*. – 2018. – T. 4. – №. 6. – C. 771-780.

57. de Groot N. M. S. et al. Long-term outcome after ablative therapy of postoperative atrial tachyarrhythmia in patients with congenital heart disease and characteristics of atrial tachyarrhythmia recurrences // *Circulation: Arrhythmia and Electrophysiology*. – 2010. – T. 3. – №. 2. – C. 148-154.
58. Triedman J. K. et al. Influence of patient factors and ablative technologies on outcomes of radiofrequency ablation of intra-atrial re-entrant tachycardia in patients with congenital heart disease // *Journal of the American College of Cardiology*. – 2002. – T. 39. – №. 11. – C. 1827-1835.
59. Combes N. et al. Ablation of supraventricular arrhythmias in adult congenital heart disease: A contemporary review // *Archives of cardiovascular diseases*. – 2017. – T. 110. – №. 5. – C. 334-345.
60. Bessière F. et al. Arrhythmias in adults with congenital heart disease and heart failure // *Heart Rhythm O2*. – 2021. – T. 2. – №. 6. – C. 744-753.
61. Theodoro D. A. et al. Right-sided maze procedure for right atrial arrhythmias in congenital heart disease // *The Annals of thoracic surgery*. – 1998. – T. 65. – №. 1. – C. 149-154.
62. Kobayashi J. et al. Maze procedure for atrial fibrillation associated with atrial septal defect // *Circulation*. – 1998. – T. 98. – №. 19 Suppl. – C. II399-402.
63. Im Y. M. et al. Arrhythmia surgery for atrial fibrillation associated with atrial septal defect: right-sided maze versus biatrial maze // *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. – 2013. – T. 145. – №. 3. – C. 648-655. e1.
64. Stulak J. M. et al. Right-sided Maze procedure for atrial tachyarrhythmias in congenital heart disease // *The Annals of thoracic surgery*. – 2006. – T. 81. – №. 5. – C. 1780-1785.
65. Lim H. G., Lee J. R., Kim Y. J. The effects of modification to lateral tunnel fontan procedure for prophylactic arrhythmia surgery // *The Annals of thoracic surgery*. – 2017. – T. 104. – №. 1. – C. 197-204.
66. Kirchhof P. et al. 2016 ESC Guidelines for the management of atrial fibrillation developed in collaboration with EACTS // *Kardiologia Polska (Polish Heart Journal)*. – 2016. – T. 74. – №. 12. – C. 1359-1469.

67. Badhwar V. et al. The Society of Thoracic Surgeons 2017 clinical practice guidelines for the surgical treatment of atrial fibrillation //The Annals of thoracic surgery. – 2017. – T. 103. – №. 1. – C. 329-341.
68. Hoyer A. W., Balaji S. The safety and efficacy of ibutilide in children and in patients with congenital heart disease //Pacing and clinical electrophysiology. – 2007. – T. 30. – №. 8. – C. 1003-1008.
69. Dasgupta S. et al. Chemical cardioversion of atrial flutter and fibrillation in the pediatric population with Ibutilide //Pacing and Clinical Electrophysiology. – 2020. – T. 43. – №. 3. – C. 322-326.
70. Ponnusamy S. S. et al. Safety, Efficacy, and Intermediate-Term Outcomes of Radiofrequency Catheter Ablation for Pediatric Arrhythmias //Cureus. – 2020. – T. 12. – №. 9.
71. Jiang H. et al. Electrophysiological characteristics and outcomes of radiofrequency catheter ablation of atrial flutter in children with or without congenital heart disease //Pediatric Cardiology. – 2020. – T. 41. – №. 7. – C. 1509-1514.
72. LEONELLI F. M. et al. Ablation of Incisional Atrial Tachycardias Using a Three-Dimensional Nonfluoroscopic Mapping System //Pacing and Clinical Electrophysiology. – 2001. – T. 24. – №. 11. – C. 1653-1659.
73. Lafuente-Lafuente C. et al. Antiarrhythmics for maintaining sinus rhythm after cardioversion of atrial fibrillation //Cochrane Database of Systematic Reviews. – 2015. – №. 3.
74. Koyak Z. et al. Efficacy of antiarrhythmic drugs in adults with congenital heart disease and supraventricular tachycardias //The American Journal of Cardiology. – 2013. – T. 112. – №. 9. – C. 1461-1467.
75. Hoffmann A. et al. Cerebrovascular accidents in adult patients with congenital heart disease //Heart. – 2010. – T. 96. – №. 15. – C. 1223-1226.
76. Sohns C. et al. Catheter ablation for atrial fibrillation in adults with congenital heart disease: lessons learned from more than 10 years following a sequential ablation approach //Clinical Electrophysiology. – 2018. – T. 4. – №. 6. – C. 733-743.

77. Ueda A. et al. Contemporary outcomes of supraventricular tachycardia ablation in congenital heart disease: a single-center experience in 116 patients // *Circulation: Arrhythmia and Electrophysiology*. – 2013. – T. 6. – №. 3. – C. 606-613.
78. Moore J. P. et al. Ten-year outcomes of transcaval cardiac puncture for catheter ablation after extracardiac Fontan surgery // *Heart Rhythm*. – 2020. – T. 17. – №. 10. – C. 1752-1758.
79. Liang J. J. et al. Safety and outcomes of catheter ablation for atrial fibrillation in adults with congenital heart disease: a multicenter registry study // *Heart Rhythm*. – 2019. – T. 16. – №. 6. – C. 846-852.
80. Romanov A. B. et al. Remote magnetic navigation ablation of incisional atrial flutters in adolescent with a giant right atrium after surgical correction of tetralogy of Fallot and Ebstein's anomaly // *Journal of Arrhythmology*. – 2021. – T. 28. – №. 4. – C. 52-56.
81. Chiriac A. et al. Atrial Arrhythmia Ablation in Patients With D-Transposition of the Great Arteries and Atrial Switch // *Circulation: Arrhythmia and Electrophysiology*. – 2022. – T. 15. – №. 7. – C. e010546.
82. Griffiths J. R. et al. Catheter ablation for atrial fibrillation in adult congenital heart disease: an international multicenter registry study // *Circulation: Arrhythmia and Electrophysiology*. – 2022. – T. 15. – №. 9. – C. e010954.
83. Guarguagli S. et al. Efficacy of catheter ablation for atrial fibrillation in patients with congenital heart disease // *EP Europace*. – 2019. – T. 21. – №. 9. – C. 1334-1344.
84. Pujol C. et al. Prevalence and Treatment Outcomes of Arrhythmias in Patients with Single Ventricle Physiology over the Age of 40 Years // *Journal of Clinical Medicine*. – 2022. – T. 11. – №. 21. – C. 6568.
85. Dodeja A. K. et al. PentaRay® Multielectrode Mapping Catheter for Atrial Tachyarrhythmia in Adults With Congenital Heart Disease // *Texas Heart Institute Journal*. – 2022. – T. 49. – №. 5. – C. e207535.

86. Klehs S. et al. Repeat radiofrequency catheter ablation of atrial tachycardias in patients with congenital heart disease //Journal of Cardiovascular Electrophysiology. – 2022. – Т. 33. – №. 5. – С. 943-952.
87. Schwagten B. et al. Initial experience with catheter ablation using remote magnetic navigation in adults with complex congenital heart disease and in small children //Pacing and Clinical Electrophysiology. – 2009. – Т. 32. – С. S198-S201.
88. Wu J. et al. Mapping of intraatrial reentrant tachycardias by remote magnetic navigation in patients with d-transposition of the great arteries after Mustard or Senning procedure //Journal of Cardiovascular Electrophysiology. – 2008. – Т. 19. – №. 11. – С. 1153-1159.
89. Warnes C. A. et al. ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association task force on practice guidelines (writing committee to develop guidelines on the management of adults with congenital heart disease): developed in collaboration with the american society of echocardiography, heart rhythm society, international society for adult congenital heart disease, society for cardiovascular angiography and interventions, and ... //Circulation. – 2008. – Т. 118. – №. 23. – С. e714-e833.
90. Akca F. et al. Acute and long-term outcomes of catheter ablation using remote magnetic navigation in patients with congenital heart disease //The American journal of cardiology. – 2012. – Т. 110. – №. 3. – С. 409-414.
91. Roudijk R. W. et al. Catheter ablation in children and young adults: is there an additional benefit from remote magnetic navigation? //Netherlands Heart Journal. – 2013. – Т. 21. – С. 296-303.
92. Белобородов В. В. и др. Роботизированная магнитная навигация при лечении сложных нарушений ритма сердца у пациентов после хирургической коррекции врожденных пороков сердца //Патология кровообращения и кардиохирургия. – 2021. – Т. 25. – №. 1. – С. 32-39.

93. Houck C. A. et al. Outcomes of atrial arrhythmia surgery in patients with congenital heart disease: a systematic review // *Journal of the American Heart Association*. – 2020. – T. 9. – №. 19. – C. e016921.
94. Pranata R. et al. Efficacy and safety of catheter ablation for atrial fibrillation in congenital heart disease—A systematic review and meta-analysis // *Indian pacing and electrophysiology journal*. – 2019. – T. 19. – №. 6. – C. 216-221.
95. Roy K., GOMEZ-PULIDO F., Ernst S. Remote magnetic navigation for catheter ablation in patients with congenital heart disease: a review // *Journal of Cardiovascular Electrophysiology*. – 2016. – T. 27. – №. S1. – C. S45-S56.
96. Claeys M. J. et al. Summary of 2020 ESC guidelines on non-STE ACS, adult congenital heart disease, sports cardiology and atrial fibrillation // *Acta cardiologica*. – 2022. – T. 77. – №. 10. – C. 864-872.
97. Brouwer C. et al. Contemporary Patients With Congenital Heart Disease: Uniform Atrial Tachycardia Substrates Allow for Clear Ablation Endpoints With Improved Long-Term Outcome // *Circulation: Arrhythmia and Electrophysiology*. – 2021. – T. 14. – №. 9. – C. e009695.
98. Liu X. et al. Catheter ablation of incisional atrial tachycardia using remote magnetic navigation in patients after heart surgery: comparison between acquired and congenital heart disease // *EP Europace*. – 2018. – T. 20. – №. suppl\_2. – C. ii33-ii39.
99. Noten A. M. E. et al. The First Evaluation of Remote Magnetic Navigation-Guided Pediatric Ventricular Arrhythmia Ablation // *Pediatric Cardiology*. – 2022. – T. 43. – №. 8. – C. 1695-1703.
100. Romanov A. et al. Remote magnetic navigation ablation via the right jugular vein approach in patient with interruption of the inferior vena cava and incessant left atrial flutter // *Pacing and Clinical Electrophysiology*. – 2021. – T. 44. – №. 2. – C. 385-388.
101. Kalman J. M. et al. Ablation of ‘incisional’ reentrant atrial tachycardia complicating surgery for congenital heart disease: use of entrainment to define a critical isthmus of conduction // *Circulation*. – 1996. – T. 93. – №. 3. – C. 502-512.

102. Vê C. et al. Robotic magnetic-guided catheter ablation in patients with congenital heart disease: a systematic review and pooled analysis //Expert Review of Cardiovascular Therapy. – 2023. – T. 21. – №. 3. – C. 227-236.
103. Barbhaiya C. R. et al. Contact-force radiofrequency ablation of non-paroxysmal atrial fibrillation: improved outcomes with increased experience //Journal of Interventional Cardiac Electrophysiology. – 2020. – T. 58. – C. 69-75.
104. Khairy P. et al. Rationale and Design of the Robotic Transcatheter Ablation in Congenital Heart Disease (ROBOTIC) Registry: from the Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES) and the International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD) //Journal of Atrial Fibrillation & Electrophysiology. – 2022. – T. 15. – №. 5.
105. Saul J. P. et al. PACES/HRS expert consensus statement on the use of catheter ablation in children and patients with congenital heart disease //Heart Rhythm. – 2016. – T. 13. – №. 6. – C. e251-e289.
106. Waldmann V. et al. Catheter ablation in adults with congenital heart disease: a 15-year perspective from a tertiary centre //Archives of Cardiovascular Diseases. – 2021. – T. 114. – №. 6-7. – C. 455-464.
107. Baumgartner H. et al. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease: the Task Force for the management of adult congenital heart disease of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD) //European heart journal. – 2021. – T. 42. – №. 6. – C. 563-645.
108. Lukac P. et al. Prevention of atrial flutter with cryoablation may be proarrhythmogenic //The Annals of thoracic surgery. – 2007. – T. 83. – №. 5. – C. 1717-1723.
109. Al-Sinan A. et al. Systematic review of electrophysiology procedures in patients with obstruction of the inferior vena cava //Journal of Cardiovascular Electrophysiology. – 2022. – T. 33. – №. 6. – C. 1300-1311.

110. Рубцов П. П., Бокерия Л. А. Эпидемиология аритмий у взрослых пациентов с врожденными пороками сердца //Анналы аритмологии. – 2021. – Т. 18. – №. 4. – С. 223-229.
111. Ревшвили А. Ш., Артюхина Е. А. Клинический случай устранения инцизионной предсердной тахикардии после операции Мастарда с использованием системы CARTO //Вестник аритмологии. – 2008. – Т. 51. – №. 51. – С. 68-71.