Синдром Вольфа-Паркинсона-Вайта — наличие дополнительно проводящего пути в сердце (пучка Кента), который приводит к нарушениям ритма. Дополнительный проводящий пучок регистрируется у больных с рождения, но первые симптомы обычно появляются в подростковом возрасте. В редких случаях нарушения ритма при синдроме ВПВ являются опасными для жизни. Лечение сидрома ВПВ хирургическое — разрушение дополнительного проводящего пути хирургическими методами.

Синдром ВПВ — подробнее

Сердце человека состоит из четырех камер — правого и левого предсердий и правого и левого желудочка. Ритм, с которым сокращается сердце задается водителем ритма, он расположен в правом предсердии и называется синусовым узлом (поэтому правильный ритм называется синусовым ритмом). Из синусового узла сгенерированный им электрический импульс распространяется по предсердиям и попадают в другой узел, расположеннный между предсердями и желудочками (предсердно-желудочковый или атриовентрикулярный или АВ-узел). АВ-узел несколько замедляет проведение импульса. Это нужно для того, чтобы желудочки успели наполниться кровью из предсердий. Дальнейший путь электрического импульса п.Гисса, который делится на правую и левую ножки п.Гисса, левая ножка в свою очередь делится на переднюю и заднюю ветви п.Гисса. При синдроме ВПВ между предсердиями и желудочками существует дополнительные проводящие пути, идущие в обход или в дистальную часть АВ-узла, это может быть правый или левый пучок Паладино-Кента, п.Джеймса, п.Махайма — аномальные пучки между предсердиями и одним из желудочков (подробнее в «Азбука ЭКГ» Ю.Зудбинов). К чему это может привести? Электрический импульс слишком быстро достигает желудочков — возникает т.н. преэкзитация. Кроме того — электрический импульс может попасть в петлю и начать циркулировать по кругу между предсердиями и желудочками с очень большой скоростью — возникает тахикардия (быстрое сердцебиение) по типу **ре-энтри** (повторного входа). Такая тахикардия опасна прежде всего тем, что желудочки, слишком быстро сокращаясь, не успевают наполниться кровью, и сердце работает вхолостую, не перекачивая кровь или перекачивая ее слишком мало (снижение сердечного выброса). Может возникнуть и другая проблема — электрические импульсы начинают путешествовать по предсердиям хаотично, вызывая их хаотичные сокращения. Такое состояние называется мерцание предсердий (или фибрилляция предсердий). Хаотичные импульсы из предсердий могут ускорять и сокращения желудочков, что опять приводит к снижению сердечного выброса.



Клиника.

Симптомы обычно впервые проявляются в подростовом возрасте. Синдром ВПВ — врожденный. Причина появления дополнительного пучка — генетическая. Эпизоды нарушения ритма продолжаются от нескольких секунд до нескольких часов и чаще встречается при физической нагрузке. Появление симптомов может спровоцировать прием некоторых препаратов или избыток кофеина в диете, иногда — курение.

Распространенные симптомы ВПВ: частый пульс

 седцебиение

 головокружение

 быстрая утомляемость при физической нагрузке

 обмороки

В более тяжелых случаях, особенно когда синдром ВПВ сочетается с другими заболеваниями сердца, симптомы могут быть следущими:

 тяжесть или боль в грудной клетке

 одышка

 внезапная смерть

Иногда наличие дополнительного проводящего пути в сердце вообще не вызывает симптомов и обнаруживается только при снятии ЭКГ.

Диагностика

Синдром WPW может протекать скрыто (скрытый синдром обычно диагностируют с помощью электрофизиологического исследования). Это связано с неспособностью дополнительных проводящих путей проводить импульсы в антеградном направлении. На ЭКГ во время синусового ритма признаков преждевременного возбуждения желудочков нет. Скрытый синдром WPW проявляется тахиаритмией, его выявление возможно при электростимуляции желудочков.

Явный синдром имеет ряд типичных ЭКГ-признаков:

**Короткий интервал P — R (P — Q)** — менее 0,12 с. **Волна Δ дельта.** Её появление связано со «сливным» сокращением желудочков (возбуждение желудочков сначала через дополнительный проводящий путь, а затем через AB-соединение). При быстром проведении через AB-соединение волна Δ имеет больший размер. При наличии AB-блокады желудочковый комплекс полностью состоит из волны Δ, так как возбуждение на желудочки передается только через дополнительный путь. **Расширение комплекса QRS** более 0,1 с за счет волны Δ. **Тахиаритмии**: ортодромная и антидромная наджелудочковые тахикардии, фибрилляция и трепетание предсердий. Тахиаритмии возникают обычно после наджелудочковой экстрасистолы. Иногда на ЭКГ фиксируется переходящий синдром WPW. Это говорит о том, что попеременно функционируют оба пути проведения импульса — нормальный (АВ-путь) и дополнительный (пучок Кента). В таком случае видны то нормальные комплексы, то деформированные.



**Синдром преждевременного возбуждения желудочков (синдром WPW)**

МКБ-10: І45.6

Общая информация

Особый электрофизиологический синдром, получивший свое название по имени авторов, его описавших – L. Wolff, J. Parkinson, P. White.

Эпидемиология

Синдром WPW встречается в 1-2 случаях на 1000 человек, чаще – у молодых, заметно реже – после 50 лет, у мужчин – чаще, чем у женщин. Со временем

 проводимость дополнительных путей ухудшается, и, в конечном счете, проявления могут полностью исчезать.

Этиология

Синдром преждевременного возбуждения желудочков, или синдром WPW, обусловлен наличием врожденных добавочных проводящих путей, представляющих собой сократительные кардиомиоциты, проникающие через предсердно-желудочковое фиброзное кольцо и соединяющие предсердия и желудочки. По дополнительному пути импульс проводится быстрее, чем через атриовентрикулярный узел, что вызывает преждевременное возбуждение части миокарда желудочков.

Патогенез

Существование в сердце двух независимых предсердно-желудочковых путей создает основу для «конкуренции» между ними. Большее или меньшее участие дополнительного пути в проведении импульса к желудочкам зависит от длительности ЭРП (эффективного рефрактерного периода) в дополнительном пути и в АВ-узле и скорости проведения импульса в этих структурах. Предвозбуждение желудочка возникает потому, что время распространения импульса от СА узла к желудочку через дополнительный путь короче времени движении импульса через АВ-узел – систему Гиса-Пуркинье.

Классификация

Рабочая группа экспертов ВОЗ (1980) предложила различать два понятия: феномен WPW и синдром WPW. Только во втором случае у больных возникают приступы АВ-реципроктных тахикардий.

Типы дополнительных путей

- Явный: антеградное проведение по дополнительному пути, с преждевременным возбуждением желудочков (может носить преходящий характер).

 - Скрытый: только ретроградное проведение, нет изменений на ЭКГ.

 Локализация дополнительного пути может быть установлена путем анализа зубца Q в нескольких отведениях ЭКГ.

Анатомическая классификация добавочных путей:

- предсердно-желудочковые (АВ) соединения («пучки Кента»);

 - нодовентрикулярное соединение между АВ-узлом и правой стороной межжелудочковой перегородки (волокна Махейма);

 - нодофасцикулярный тракт между АВ-узлом и разветвлениями правой ножки пучка Гиса (волокна Махейма);

 - фасцикуло-вентрикулярное соединение между общим стволом пучка Гиса и миокардом правого желудочка (волокна Махейма), функционируют в очень редких случаях;

 - атриофасцикулярный тракт, связывающий правое предсердие с общим стволом пучка Гиса (тракт Берешенмаше), встречается редко;

 - атрионодальный тракт между СА-узлом и нижней частью АВ-узла (задний межузловой тракт Джеймса), имеется, по всей вероятности, у всех людей, но не функционирует.

**Типы синдрома WPW**

Тип А синдрома WPW. Пространственный вектор волны дельта ориентирован вперед, вниз, и несколько вправо, что отражает преждевременное возбуждение заднебазальной или базально-перегородочной области левого желудочка. В правых и левых грудных отведениях волна дельта и комплекс QRS направлены вверх за счет направления векторов дельта вниз. В отведениях V 3R и V1 комплекс QRS может иметь вид R, RS, Rs, RSr, Rsr. В I отведении волна дельта чаще бывает отрицательной, имитируя увеличенный зубец Q. Интервал Р-R иногда превышает 0,12 с (до 0,14 с).

Тип В синдрома WPW. Пространственный вектор волны дельта имеет ориентацию влево вниз и несколько направлен назад. По дополнительному пути преждевременно возбуждается часть основания правого желудочка вблизи предсердно-желудочковой борозды. В правых грудных отведениях волна дельта и комплекс QRS направлены вниз. В отведениях V 3R и V1 комплекс QRS имеет вид QS, Qs, rS. В левых грудных отведениях волна дельта и комплекс QRS направлены кверху.

 В I отведении комплекс QRS представлен высоким зубцом R, волна дельта – положительная, а в III отведении – комплекс QS, дельтаволна чаще отрицательная и может усиливать зубец Q. В этом случае, широкий и глубокий Q иногда имитирует признаки нижнего (задне-диафрагмального) инфаркта миокарда.

Тип АВ. Пространственный вектор волны дельта имеет направление влево впереди, отражая преждевременность возбуждения заднебазального отдела правого желудочка. В отведениях V 3R и V1 волна дельта направлена вверх, как при типе А. Электрическая ось QRS отклоняется влево (как при типе В) – в 1 отведении волна дельта и комплекс QRS имеют положительную полярность, в III отведении они дискордантны.

Тип С. Дополнительный путь соединяет субэпикардиальный участок левого предсердия с боковой стенкой левого желудочка. В отведениях V 1-4 комплексы R, rS, волна дельта – положительная, в отведениях V 5-6 комплексы rS, RS, волна дельта – отрицательная или изоэлектрическая. Электрическая ось QRS отклоняется вправо: в отведениях 1, aVL волна дельта – отрицательная, в отведениях 111, аVF волна дельта – положительная.

Диагностика

У 2/3 пациентов с синдромом WPW не находят органических изменений в сердце. Описаны сочетания синдрома WPW с другими врожденными дефектами, например, с аномалией Эбштейна, незаращением межпредсердной или межжелудочковой перегородок, ГКМП, ДКМП, пролапсе митрального клапана. У 50% больных с синдромом WPW изменения на ЭКГ являются единственным признаком и обнаруживаются случайно. Существуют преходящие и интермиттирующие формы феномена WPW.

 Главным клиническим проявлением у половины больных с синдромом WPW является развитие пароксизмальных наджелудочковых аритмий. В 80% случаев – это пароксизмальные атриовентрикулярные реципрокные тахикардии, в 15-30% – фибрилляция предсердий и в 5% – трепетание предсердий. Развивающиеся после экстрасистолы по механизму макро-реентри пароксизмальные реципрокные атриовентрикулярные тахикардии при синдроме WPW всегда начинаются и прекращаются внезапно. При ортодромной атриовентрикулярной реципрокной тахикардии, циркуляция импульса к желудочкам происходит по атриовентрикулярному соединению, а обратно к предсердиям – по дополнительному пути. Признаки WPW-синдрома на ЭКГ при этом исчезают, комплексы QRS становятся узкими, зубцы Р – отрицательные и предшествуют QRS.

Обязательные инструментальные исследования

1) ЭКГ в 12 стандартных отведениях.

 2) ЭФИ (электрофизиологические исследования).

Особенности ЭКГ при синдроме WPW:

- короткий интервал РR, точнее – Р-дельта, рассчитывают от начала зубца Р до начала волны дельта, которая представляет собой утолщение или зазубрину («лестничку»), деформирующую начало комплекса QRS. Это – результат раннего преждевременного возбуждения участка миокарда одного из желудочков через дополнительный путь. У большинства взрослых людей интервал Р-дельта – < 0, 12 с, у детей Р-дельта – < 0,09 с. Длительность волны дельта составляет 0,02-0,07 с, высота ее в период синусового ритма редко превышает 5 мм. Обычно волна дельта направлена вверх, если комплекс QRS имеет направление кверху, при направлении основного зубца QRS к низу волна дельта тоже обращена к низу;

 - комплекс QRS имеет сливной характер – он расширен до 0,11-0,12 с у взрослых людей и до 0,10 с и больше у детей за счет добавления волны дельта к его

 начальной части. Расширение комплекса QRS обусловлено антеградным проведением по дополнительному пути, с преждевременным возбуждением желудочков. Конечная часть комплекса QRS не изменяется, если при синдроме WPW основная масса миокарда желудочков активируется нормальным образом через АВ-узел – систему Гиса-Пуркинье. При полной АВ-узловой ретроградной блокаде комплекс QRS представляет из себя сплошную волну дельта. В случае полной антероградной блокады дополнительного пути, исчезают признаки предвозбуждения желудочков, т.е. комплекс QRS утрачивает дельта-волну и, соответственно, удлиняется интервал Р-R. Между этими двумя крайними вариантами встречается много промежуточных. Итак, «степень предвозбуждения» на ЭКГ (волна дельта) зависит от соотношения между скоростью проведения через АВ-узел и дополнительного пути;

 - расширение комплекса QRS сопровождается вторичными изменениями сегмента ST и зубца Т, которые часто приобретают дискордантное по отношению к QRS направление.

 При антидромной наджелудочковой тахикардии на ЭКГ регистрируются широкие комплексы QRS. Приходится проводить дифференциальный диагноз с желудочковой тахикардией. Зубцы Р наслаиваются на сегмент ST и зубец Т. Фибрилляция и трепетание предсердий на фоне синдрома WPW характеризуются нередко высокой частотой возбуждения желудочков, иногда достигающей 250-300 в 1 мин., что связано с высокой проводимостью по дополнительному пути и опасно нарушениями гемодинамики и трансформацией в фибрилляцию желудочков.

 Все больные с нарушениями ритма и подозрением на синдром WPW нуждаются в проведении внутрисердечного электрофизиологического исследования для подтверждения диагноза, установления локализации добавочного пути. Необходимо выявление больных с высоким риском внезапной смерти. При длительности эффективного рефрактерного периода дополнительного пути < 260 мс, велика опасность развития фибрилляции желудочков во время пароксизма фибрилляции или трепетания предсердий. Электрофизиологическое исследование позволяет подобрать антиаритмические препараты для купирования пароксизмальных нарушений ритма и оценить возможность хирургического лечения. Больные с феноменом WPW на ЭКГ, без нарушения ритма и без высокого риска внезапной смерти, по данным электрофизиологического исследования, нуждаются в наблюдении и периодическом проведении ЭКГ.

Дополнительные инструментальные исследования для выявления синдрома WPW

Проба с физической нагрузкой (ВЭМ) дает у больных ложноположительные результаты, поскольку раннее асинхронное возбуждение части желудочкового миокарда приводит к нарушениям в последовательности реполяризации.

Лечение

При бессимптомном течении синдрома WPW лечение обычно не требуется. Представителям некоторых профессий (летчики, водолазы, водители общественного транспорта) проводят ЭФИ: определяют рефрактерный период дополнительного пути и пытаются вызвать тахиаритмии.

 При обмороках проводят ЭФИ с последующей антиаритмической терапией или катетерной деструкцией дополнительного пути, которая эффективна в 95% случаев.

 Лечение атриовентрикулярной реципрокной ортодромной пароксизмальной тахикардии (самый частый вид наджелудочковой тахикардии) проводится по обычным правилам: начинается с вагусных воздействий и введения АТФ; возможно назначение верапамила или дилтиазема. Предупреждение пароксизмов – деструкция дополнительного пути или антиаритмическая терапия (блокаторы АВ-проведения, иногда – в сочетании с препаратами Iа и Iс, или монотерапия препаратом класса III). Катетерная деструкция эффективна более чем в 90% случаев и особо показана при угрожающей жизни мерцательной аритмии, неэффективности или непереносимости антиаритмических средств, а также лицам молодого возраста. В отсутствии блокад ножек пучка Гиса (в том числе тахизависимой), комплексы QRS узкие. При явном дополнительном пути дигоксин и верапамил противопоказаны, кроме случаев, когда, по данным ЭФИ, пароксизмы мерцательной аритмии не представляют опасности для жизни.

 Для купирования антидромной реципрокной тахикардии при WPW-синдроме необходимо выбирать антиаритмические препараты, которые блокируют проведение по дополнительному пути или одновременно и по основному, и по дополнительному. Как при ортодромных, так и при антидромных атриовентрикулярных тахикардиях предпочтение в купировании отдают новокаинамиду. Используют также аймалин. При их неэффективности применяют препараты III класса, используют средства 1С класса. На ЭКГ комплексы QRS во время наджелудочковой тахикардии широкие, в связи с чем, возможен ошибочный диагноз желудочковой тахикардии. При явном синдроме WPW, учитывая возможность трансформации пароксизмальной тахикардии в фибрилляцию предсердий, не рекомендуется применять сердечные гликозиды, верапамил и бета-адреноблокаторы.

 При возникновении мерцательной аритмии, восстанавливать синусовый ритм предпочтительно прокаинамидом – 10-12 мг/кг в/в (скорость инфузии – не более

 50 мг/мин) или кардиоверсией. Если при мерцательной аритмии импульсы от предсердий проводятся по дополнительному пути (явный дополнительный путь), то возникает тахикардия с неправильным ритмом и широкими комплексами QRS. Мерцательная аритмия при синдроме WPW может перейти в фибрилляцию желудочков. В этих случаях показан прокаинамид, который увеличивает рефрактерный период дополнительного пути, снижает ЧСС и может восстановить синусовый ритм.

 Особенностью купирования фибрилляции и трепетания предсердий с выраженной тахисистолией желудочков является более частое использование электроимпульсной терапии. Основным способом радикального излечения нарушений ритма у больных с синдромом WPW является метод катетерной радиочастотной абляции дополнительного пути проведения, эффективность которого составляет 95%. Верапамил, дигоксин, лидокаин и аденозин противопоказаны, поскольку резко снижают АД, увеличивают ЧСС, могут способствовать возникновению фибрилляции желудочков. При скрытом дополнительном пути возникает тахикардия с неправильным ритмом и узкими комплексами QRS. Такая тахикардия менее опасна. Лечение – такое же, как при обычной мерцательной аритмии. Предупреждение пароксизмов – катетерная деструкция или антиаритмические средства класса Iа и Iс (в зависимости от результатов ЭФИ).

Прогноз

При бессимптомном течении прогноз благоприятный. При реципрокных тахикардиях прогноз, в целом, также благоприятный, однако существует риск внезапной смерти.