



"Диссинхроническая" кардиомиопатия у пациентов с феноменом Вольфа-Паркинсона-Уайта: решенные и нерешенные проблемы

Картофелева Е. О., Свинцова Л. И., Джаффарова О. Ю., Якимова Е. В.

В статье представлен обзор данных, касающихся формирования кардиомиопатии с дилатационным фенотипом у пациентов с феноменом Вольфа-Паркинсона-Уайта. Показано, у детей раннего возраста с феноменом Вольфа-Паркинсона-Уайта, наиболее выраженной преэкситацией на электрокардиограмме и правой сепальной или правой боковой локализацией дополнительных предсердно-желудочковых соединений, может возникнуть гипотрофия и дискинезия межжелудочковой перегородки, с последующим развитием дилатации и дисфункции левого желудочка. Однако данные факторы не являются специфичными и формирование кардиомиопатии возможно у пациентов любого возраста и при других локализациях дополнительных проводящих путей. Кроме того, в действующих классификациях кардиомиопатий у детей нет понятия, которое включает данное состояние, а также нет критериев для постановки этого диагноза.

Ключевые слова: феномен Вольфа-Паркинсона-Уайта, диссинхрония, кардиомиопатия, радиочастотная абляция, дети, фракция выброса, глобальная продольная деформация.

Отношения и деятельность: нет.

НИИ кардиологии, ФГБНУ Томский НМИЦ Российской академии наук, Томск, Россия.

Картофелева Е. О.* — м.н.с., отделение детской кардиологии, ORCID: 0000-0003-2469-8098, Свинцова Л. И. — д.м.н., в.с., отделение детской кардиологии, ORCID: 0000-0002-2056-4060, Джаффарова О. Ю. — к.м.н., с.н.с., отделение

детской кардиологии, ORCID: 0000-0002-3947-4903, Якимова Е. В. — м.н.с., отделение детской кардиологии, ORCID: 0009-0001-5928-949X.

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author): keo@cardio-tomsk.ru

ABPT — атриовентрикулярной реципрокной тахикардии, АВУ — атриовентрикулярный узел, ВПУ — синдром/феномен Вольфа-Паркинсона-Уайта, ДКМП — дилатационная кардиомиопатия, ДПЖС — дополнительное предсердно-желудочковое соединение, МЖП — межжелудочковая перегородка, ЛЖ — левый желудочек, ПЖ — правый желудочек, СН — сердечная недостаточность, СВТ — суправентрикулярная тахикардия, РЧА — радиочастотная абляция, ФВ — фракция выброса, ЭКГ — электрокардиограмма, ЭхоКГ — эхокардиография, GLS — глобальная продольная деформация (global longitudinal strain).

Рукопись получена 07.03.2025

Рецензия получена 24.04.2025

Принята к публикации 13.05.2025



Для цитирования: Картофелева Е. О., Свинцова Л. И., Джаффарова О. Ю., Якимова Е. В. "Диссинхроническая" кардиомиопатия у пациентов с феноменом Вольфа-Паркинсона-Уайта: решенные и нерешенные проблемы. *Российский кардиологический журнал*. 2025;30(9S):6309. doi: 10.15829/1560-4071-2025-6309. EDN: KECQMQ

Dyssynchrony cardiomyopathy in patients with Wolff-Parkinson-White syndrome: solved and unsolved problems

Kartofeleva E. O., Svintsova L. I., Dzhaifarova O. Yu., Yakimova E. V.

The article presents a review on dilated cardiomyopathy in patients with the Wolff-Parkinson-White syndrome. It is shown that in young children with the Wolff-Parkinson-White syndrome, the most pronounced pre-excitation on the electrocardiogram and the right septal or right lateral location of accessory atrioventricular pathways, hypotrophy and dyskinesia of the interventricular septum may occur, with subsequent left ventricular dilation and dysfunction. However, these factors are not specific and cardiomyopathy development is possible in patients of any age and with other locations of additional conduction pathways. In addition, the current classifications of cardiomyopathies in children do not include a concept that includes this condition, and there are no criteria for making this diagnosis.

Keywords: Wolff-Parkinson-White syndrome, dyssynchrony, cardiomyopathy, radiofrequency ablation, children, ejection fraction, global longitudinal strain.

Relationships and Activities: none.

Cardiology Research Institute, Tomsk National Medical Research Center, Tomsk, Russia.

Kartofeleva E. O.* ORCID: 0000-0003-2469-8098, Svintsova L. I. ORCID: 0000-0002-2056-4060, Dzhaifarova O. Yu. ORCID: 0000-0002-3947-4903, Yakimova E. V. ORCID: 0009-0001-5928-949X.

*Corresponding author: keo@cardio-tomsk.ru

Received: 07.03.2025 **Revision Received:** 24.04.2025 **Accepted:** 13.05.2025

For citation: Kartofeleva E. O., Svintsova L. I., Dzhaifarova O. Yu., Yakimova E. V. Dyssynchrony cardiomyopathy in patients with Wolff-Parkinson-White syndrome: solved and unsolved problems. *Russian Journal of Cardiology*. 2025;30(9S):6309. doi: 10.15829/1560-4071-2025-6309. EDN: KECQMQ

История изучения синдрома Вольфа-Паркинсона-Уайта (ВПУ) насчитывает более сотни лет. Впервые электрокардиографический феномен предвозбуждения желудочков был описал А. Hoffman в 1909г. Далее последовал ряд публикаций отдельных клинических случаев: А. Cohn и F. Fraser (1913г), F. Wilson

(1915г), A. Wedd (1921г), A. Gilchrist (1926г), S. Levine и A. Curtiss (1926г), F. Bach (1929г), W. Hamburger (1929г) [1]. Однако широкую популярность получила статья, написанная L. Wolff, J. Parkinson и P. White в 1930г. Авторы на основании интерпретации электрокардиограмм (ЭКГ) описали синдром функцио-

Ключевые моменты

- Диагностика "диссинхронической" кардиомиопатии у пациентов с феноменом Вольфа-Паркинсона-Уайта (ВПУ) традиционно основана на данных стандартного протокола трансторакальной эхокардиографии с определением объемов и размеров камер сердца и фракции выброса левого желудочка.
- Появление результатов новых исследований показало роль глобальной продольной деформации по данным Speckle tracking в диагностике диссинхронии и "субклинических" нарушений контрактильности миокарда.
- Обобщение опыта в этой области будет способствовать определению предикторов формирования нарушения систолической функции левого желудочка у пациентов с феноменом ВПУ и разработке оптимальных показаний для проведения радиочастотной абляции дополнительного предсердно-желудочкового соединения у детей.

Key messages

- Diagnosis of dyssynchrony cardiomyopathy in patients with the Wolff-Parkinson-White (WPW) syndrome is traditionally based on the data of the standard transthoracic echocardiography with determination of heart chamber volumes and sizes and left ventricle ejection fraction.
- New research data has shown the role of global longitudinal strain according to Speckle tracking in the diagnosis of dyssynchrony and subclinical myocardial contractility disorders.
- Generalization of experience in this area will help to identify predictors left ventricular systolic dysfunction in patients with the WPW syndrome and optimal indications for radiofrequency ablation of accessory atrioventricular pathways in children.

нальной блокады ножки пучка Гиса и короткого интервала P-R, который они наблюдали у 11 молодых, физически здоровых людей, страдающих от приступов тахикардии или фибрилляции предсердий [2].

На момент первых публикаций ЭКГ с феноменом предвозбуждением желудочков считалось, что причиной подобных изменений комплекса QRS является блокада ножки пучка Гиса. Но доказательства существования дополнительных предсердно-желудочковых соединений (ДПЖС) привели к появлению миогенной теории врожденного происхождения синдрома ВПУ. ДПЖС — это экстранодальные пути (мышечные пучки), проходящие вне атриовентрикулярного узла (АВУ) и соединяющие миокард предсердий и желудочков. Окончательное признание этой теории произошло после успешно проведенных хирургических операций, когда при разрушении ДПЖС исчезали признаки предвозбуждения желудочков на ЭКГ [3].

Официально термин "синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта", который в настоящее время используется в практике, был предложен в 1941г S.A. Levin и R.B. Beenson. По мере накопления сведений о данном заболевании, стали выделять два понятия "феномен" и "синдром". Под феноменом ВПУ подразумевают наличие характерных электрокардиографических признаков предвозбуждения желудочков, возникающие за счет антеградного проведения возбуждения по ДПЖС, без клинических проявлений (пароксизмы суправентрикулярной тахикардии (СВТ)). Для синдрома ВПУ характерно возникновение присту-

пов атриовентрикулярной реципрокной тахикардии (АВРТ). Возможность возникновения пароксизмов СВТ обусловлена способностью ДПЖС ретроградно проводить возбуждение из желудочка в предсердие.

Прежде всего, значимость синдрома ВПУ обусловлена риском развития внезапной смерти, которая варьирует от 0,15 до 0,39%. АВРТ с участием ДПЖС занимают первое место в структуре СВТ у пациентов всех возрастных групп. Так, у пациентов в возрасте до 1 года доля АВРТ составляет до 80%, в более старшем возрасте — 60-70% [4]. Этим обусловлено определение тактики ведения пациентов с феноменом/синдромом ВПУ. Учитывая риск возможных осложнений в детском возрасте, проведение радиочастотной абляции (РЧА) в первую очередь показано пациентам, у которых были зарегистрированы эпизоды АВРТ или эпизоды остановки кровообращения.

С 2004г в литературе начали появляться публикации, описывающие формирование дилатационной кардиомиопатии (ДКМП) у четырех пациентов детского возраста с предвозбуждением желудочков [5]. Авторы предполагают, что у пациентов с феноменом ВПУ нарушение хода возбуждения в результате функционирования ДПЖС приводит к нарушению систоло-диастолической функции сердца и является фактором риска развития кардиомиопатии с дилатационным фенотипом.

При наличии в сердце ДПЖС, возбуждение желудочков происходит по двум путям: нормальное проведение импульса по АВУ и системе Гиса-Пуркинью и параллельно через ДПЖС. Электрическая и механическая эксцентрическая активация желудочков через ДПЖС приводит к ранней активации в базальной части межжелудочковой перегородки (МЖП) с относительно синхронной активацией остального мио-

карда. Поскольку часть стенки МЖП, находящейся в состоянии раннего возбуждения, совершает систолическое движение до того, как остальной миокард полностью расслабится, предварительная нагрузка на стенку желудочка и сопротивление сердечному сокращению уменьшается. Это приводит к снижению коронарного кровоснабжения, истончению и парадоксальному движению МЖП. При проведении эхокардиографии (ЭхоКГ) визуализируется аневризма и сегментарная дискинезия МЖП. Проведение возбуждения по ДПЖС приводит к отклонению МЖП во время сокращения в сторону правого желудочка (ПЖ), тем самым МЖП участвует в сокращении ПЖ. Это приводит к более быстрому повышению давления в ПЖ и относительно раннему открытию клапана легочной артерии. В противоположность этому левый желудочек (ЛЖ) не успевает наполниться в полном объеме, что приводит к задержке открытия аортального клапана. Возникает раннее сокращение ПЖ с последующим сокращением ЛЖ, формируется порочный круг между нормальным движением стенок желудочков и МЖП, что ускоряет нарушение функции миокарда. Аномальное движение МЖП в данных ситуациях напоминает картину, возникающую при блокаде левой ножки пучка Гиса или постоянной правожелудочковой кардиостимуляции [6-8].

Считается, что формирование кардиомиопатии наблюдается чаще у детей раннего возраста с феноменом ВПУ, с наиболее выраженной преэксцитацией на ЭКГ и правой септальной или правой боковой локализацией ДПЖС [9]. Однако данное состояние может возникнуть и у взрослых. Кроме того, другие локализации ДПЖС не исключают возможность развития кардиомиопатии, но встречаются реже [10]. Abdelmohsen G, et al. (2023) объясняли это тем, что из-за более продолжительного времени проведения импульса от синусового узла к левому предсердию вклад левостороннего ДПЖС в сокращение миокарда ЛЖ незначителен [6]. Сокращение ЛЖ в таких случаях преимущественно происходит через АВУ по нормальным проводящим путям.

Преимущественно литература по данной проблеме представлена описанием отдельных клинических случаев. Miyazaki A, et al. (2021) опубликовали обзор клинических случаев пациентов с желудочковой диссинхронией, обусловленной функционированием ДПЖС [9]. Проведя анализ литературы, авторами были выделены 63 пациента с феноменом (67%) и синдромом (32%) ВПУ, соответствующих критериям кардиомиопатии. Средний возраст у данных пациентов на момент выявления заболевания составлял 4 (0,1-59) года. Большая часть представленных пациентов — это дети (87%, n=55), в т.ч. 16 детей в возрасте до 1 года (25%). Диагноз "кардиомиопатия, индуцированная преэксцитацией" был поставлен на основании данных эхокардиографического исследования (фрак-

ция выброса (ФВ) ЛЖ <55%, dS ЛЖ <25%) и клинических проявлений сердечной недостаточности (СН).

Однако не у всех пациентов, имеющих клинику СН, наличие систолической дисфункции можно диагностировать по снижению ФВ ЛЖ. Прежде всего, это связано с особенностями строения стенки миокарда. Основной вклад в величину показателя ФВ ЛЖ вносит средний слой миокарда, который обеспечивает сокращение сердца по короткой поперечной оси. Однако первоначально повреждение миокарда затрагивает наиболее чувствительные наружный и внутренний (эпи- и эндокардиальные) слои миокарда, ответственные за продольное укорочение и ротационное движение сердца и не сопровождающиеся снижением ФВ ЛЖ. Дальнейшее прогрессирование заболевания приводит к нарушению сокращения миокарда по длинной оси и компенсаторно происходит усиление сокращения по короткой оси, которое обеспечивается "здоровым" средним мышечным слоем. Таким образом, ориентируясь только на ФВ ЛЖ, не всегда можно выявить ранние стадии развития СН. С точки зрения клинической значимости данных событий, стоит сказать, что по данным литературы прогноз больных с СН и нормальным значением ФВ ЛЖ может быть так же неблагоприятным, как и при СН и сниженным значением ФВ. Кроме того, наличие у пациента диссинхронии может привести к ошибкам при измерении значения ФВ [11].

Снижение глобальной деформации ЛЖ в продольном направлении (GLS ЛЖ), выявленное по данным Speckle-tracking ЭхоКГ, обладает более высокой чувствительностью в отношении диагностики систолической дисфункции ЛЖ, чем ФВ и позволяет выявить "субклинические" нарушения контрактильности миокарда [12-15]. К преимуществам Speckle-tracking ЭхоКГ относят возможность неинвазивного, угло-независимого измерения объективной количественной деформации миокарда, систолической и диастолической функции ЛЖ, благодаря чему возможна не только визуальная, но и количественная оценка сократимости миокарда ЛЖ [13]. GLS ЛЖ более воспроизводима, чем другие формы деформации (по окружности, радиальная). Кроме того, анализ продольной деформации теперь доступен и встроен в большинство современных эхокардиографических аппаратов, и его можно измерять напрямую, без передачи изображений в компьютерное программное обеспечение для автономного анализа.

В исследование Cheng Z, et al. (2023) было включено 55 пациентов с феноменом ВПУ и 50 здоровых детей. У 20 человек из основной группы был диагностирован ВПУ тип А, обусловленный функционированием левостороннего ДПЖС, у 35 человек — тип В, для которого характерен правосторонний ДПЖС. Предоперационное ультразвуковое исследование показало снижение ФВ ЛЖ (ВПУ тип В) и повышение GLS

ЛЖ (ВПУ тип А и В). При этом у пациентов с правосторонним расположением ДПЖС данные показатели были ниже, чем в контрольной группе. Среди пациентов с правосторонними ДПЖС у 14 пациентов было выявлено парадоксальное движение базального сегмента МЖП относительно других стенок, у 13 пациентов — истончение МЖП. Ещё 10 пациентам с ВПУ тип В был поставлен диагноз ДКМП. В раннем послеоперационном периоде наблюдалось нормализация ФВ ЛЖ (с $57,1 \pm 9,1\%$ до $63,5 \pm 2,4\%$, $p < 0,001$) и GLS ЛЖ (с $-18,7 \pm 2,2\%$ до $-21,1 \pm 0,8$, $p < 0,001$), а спустя 3 мес. после операции показатели ФВ ЛЖ и GLS ЛЖ значимо не отличались от показателей контрольной группы [7]. В другом исследовании авторы получили только улучшение продольной деформации отдельных сегментов, располагавшихся вблизи ДПЖС (от $-7,6\%$ до $-18,4\%$, $p = 0,0001$) и ФВ ЛЖ (от 58% до 63% , $p = 0,003$) без нормализации GLS (от $-16,9\%$ до $-17,6\%$, $p = 0,722$). Но в данном исследовании не было проведено отдаленное проспективное наблюдение за пациентами [6].

Внутрисердечное электрофизиологическое исследование остается золотым стандартом для определения локализации ДПЖС. Дооперационное определение локализации ДПЖС происходит при помощи ЭКГ [16]. В настоящее время разными авторами предложены классификации, отображающие анатомическое расположение ДПЖС (Anderson R. H., Cosio S., Gallagher J., Arruda M. S., модифицированный алгоритм Arruda и др.). Применение методики Speckle-tracking ЭхоКГ может выявить региональную дисфункцию ЛЖ, ассоциированную с функционированием ДПЖС. Это связано с тем, что в сегментах миокарда, которые располагаются рядом с ДПЖС, или в соседних сегментах наблюдается повышение показателя GLS ЛЖ. В данных сегментах также регистрируется более ранний пик деформации, поскольку импульсы приходят к этим сегментам раньше, вызывая раннюю пиковую деформацию по сравнению с другими сегментами. Теоретически использование методики Speckle-tracking ЭхоКГ до операции поможет исходно определить локализацию ДПЖС, что приведет к снижению рентгенологической нагрузки на пациента. Однако клиническая роль неинвазивной диагностики локализации ДПЖС с помощью Speckle-tracking ЭхоКГ остается ограниченной, т.к. она не изменяет план лечения, а проведение РЧА осуществляется после выполнения внутрисердечного электрофизиологического исследования [6]. Тем не менее представленные результаты демонстрируют возможность топической диагностики ДПЖС с помощью методики Speckle-tracking ЭхоКГ посредством оценки пресистолических сокращений и продольной деформации для отдельных сегментов.

Ремоделирование миокарда ЛЖ в результате функционирования ДПЖС имеет обратимый характер.

Нормальная электрофизиология сердца восстанавливается после проведения РЧА ДПЖС. Восстановление сердечной функции после РЧА ДПЖС происходит в различные сроки: от нескольких дней, до нескольких лет [9, 12]. По данным литературы описаны случаи, когда на восстановление функции ЛЖ потребовалось более 3 лет [9]. К факторам, которые коррелируют со временем и степенью восстановления функции ЛЖ после РЧА, относят степень исходной дисфункции ЛЖ (тяжелая СН), а также возраст пациента (старше 6 лет) [9]. В литературе описаны клинические случаи пациентов с феноменом ВПУ и ДКМП, у которых произошло естественное прекращение функционирования ДПЖС с дальнейшей нормализацией ЭхоКГ показателей [5, 9, 17]. Наличие преэкситации на ЭКГ, а также обратное ремоделирование и восстановление функции ЛЖ после РЧА ДПЖС отличает дисфункцию ЛЖ, связанную с диссинхронией, от идиопатической ДКМП [9].

РЧА ДПЖС является методом выбора для лечения синдрома ВПУ. Однако применение РЧА в детской популяции остается спорным вопросом, особенно это касается возрастной категории детей с весом менее 15 кг. Сообщения, демонстрирующие улучшение функции ЛЖ после РЧА у пациентов с асимптомным ВПУ и диссинхронией, способствовали пересмотру показаний к РЧА и трансформации Класа IВ в IА (уровень В), в т.ч. у детей с массой тела менее 15 кг (уровень В) [18].

В литературе описаны случаи использования медикаментозной антиаритмической терапии (амиодарон, флекаинид, пропафенон) как альтернативного способа ведения маленьких детей, пока пациент не достигнет оптимальных показателей физического развития для проведения РЧА ДПЖС. Однако медикаментозная терапия только временно прерывает проведение по ДПЖС и в дальнейшем таким пациентам необходимо проведение РЧА [19–24]. Несмотря на случаи эффективного применения флекаинида у детей с феноменом ВПУ и диссинхронией, имеются отдельные сообщения о случаях передозировки данным препаратом. Причиной передозировки флекаинида может быть не только ошибки в расчете необходимой дозировки (узкий терапевтический диапазон) или случайный прием препарата, но и взаимодействие препарата с другими лекарственными и пищевыми продуктами, особенно с молочными продуктами (уменьшение объема молока без коррекции дозировки препарата может привести к усилению всасывания препарата в кишечнике). Поэтому с особой осторожностью стоит назначать данный препарат детям, которые находятся на грудном вскармливании [25].

Учитывая низкую осведомленность о возможности развития систолической дисфункции ЛЖ у пациентов с феноменом ВПУ, в настоящее время частота встречаемости данного явления неизвестна. Отсутствие точных

данных о распространенности данного заболевания некоторые авторы связывают с тем, что части пациентов выполнена успешная РЧА до развития кардиомиопатии, а некоторые пациенты наблюдаются с основным диагнозом ДКМП и сопутствующим — феномен ВПУ, и получают соответствующую медикаментозную терапию [12, 26]. Некоторые из этих детей находятся в листе ожидания на трансплантацию сердца с диагнозом ДКМП или им была проведена имплантация желудочковой вспомогательной системы (LVAD/RVAD/BiVAD) [9, 27]. В 2018г американскими кардиологами был опубликован клинический случай 20-месячной девочки с зарегистрированным феноменом преждевременного возбуждения желудочков, обусловленного функционированием правостороннего ДПЖС, и клиникой тяжелой СН. Учитывая тяжелое состояние пациентки, провести РЧА ДПЖС удалось только после имплантации бивентрикулярной желудочковой вспомогательной системы (BiVAD). После успешно проведенной РЧА состояние пациентки быстро улучшилось, причем первоначальное улучшение по данным ЭхоКГ было отмечено уже через 48 ч после аблации. В связи с полным восстановлением сердечной функции, через 30 дней после РЧА ДПЖС, этой пациентке была проведена эксплантация желудочковой вспомогательной системы [27].

В настоящее время нет единого определения, которое позволило бы систематизировать подобные клинические случаи. Это привело к появлению разных новых понятий: "кардиомиопатия, индуцированная преэкситацией" (preexcitation induced cardiomyopathy), "симптомный манифестирующий феномен ВПУ" (symptomatic manifesting WPW phenomenon) [9, 26]. В 2013г была разработана классификация кардиомиопатий — MOGE (S), согласно которой их следует классифицировать по нескольким признакам: морфофункциональный фенотип, вовлечение других органов и систем, генетический или семейный характер наследования и этиологии (генетической или не генетической), и отдельно указывается дополнительная информация (функциональный класс, наличие нарушения ритма сердца и др.). Морфофункциональный фенотип, являясь высшей категорией в предложенной классификации, содержит обозначения только для 5 видов кардиомиопатий: ДКМП, гипертрофическая, рестриктивная кардиомиопатии, аритмогенная кардиомиопатия ПЖ и некомпактный миокард ЛЖ [28]. В данной классификации нет указаний на кардиомиопатии, связанные с нарушением ритма сердца. Возможно только дополнить морфофункциональный фенотип сопутствующим нарушением ритма сердца, в т.ч. феномен/синдром ВПУ [29]. В 2019г Американская коллегия кардиологов/Американская ассоциация сердца (ACC/AHA) предложила собственную классификацию кардиомиопатий у детей. В отдельную группу выделены кардиомиопатии, ассоциированные с нарушением

ритма сердца (cardiomyopathy associated with arrhythmia substrate). К данной группе отнесены: аритмогенная желудочковая кардиомиопатия (предыдущее название аритмогенная дисплазия ПЖ), кардиомиопатия, вызванная каналопатиями (синдром удлиненного/укороченного интервала QT, синдром Бругада, катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия, болезнь Лева-Ленегра), а также тахииндуцированная и пейсмейкер-индуцированная кардиомиопатии (tachycardia- and pacing-induced cardiomyopathy) [30].

James T. N. назвал синдром ВПУ "Розеттским камнем электрокардиографии", поскольку полное понимание всех его особенностей и их возможных механизмов включает в себя множество фундаментально важных принципов [31].

Заключение

Описание синдрома ВПУ открыло глаза кардиологам и электрофизиологам всего мира на патогенез тахиаритмий на наджелудочковом и желудочковом уровне. До "открытия" синдрома ВПУ интерпретация соответствующих явлений была сродни чтению иероглифических знаков, а четкое понимание патофизиологии и определение практической клинической значимости были невозможны. Поэтому работу L. Wolff, J. Parkinson, P. D. White, результатом которой стала электрофизиологически правильная интерпретация распространения возбуждения по механизму re-entry как причины пароксизмальных тахиаритмий, можно сравнить с расшифровкой иероглифического письма Шампольоном в 1822г с помощью Розеттского камня. Если аритмогенная, тахииндуцированная кардиомиопатия — это достаточно изученная проблема в детской кардиологии, то причинно-следственная связь между функционированием ДПЖС и развитием диссинхронической кардиомиопатии — относительно новая тема, которая продолжает развиваться в настоящее время. Представленные данные подтверждают необходимость изучения данной темы. Учитывая распространенность данного нарушения ритма у детей, а также неспецифичность причин появления диссинхронической кардиомиопатии (правосторонняя локализация ДПЖС, возраст до 3 лет, расширение комплекса QRS за счёт преэкситации), существует необходимость в поиске дополнительных причинных факторов развития дисфункции ЛЖ у пациентов с феноменом ВПУ. Обобщение опыта в этой области будет способствовать определению предикторов формирования нарушения систолической функции ЛЖ и диссинхронической кардиомиопатии у пациентов с ВПУ и разработке оптимальных показаний для проведения РЧА ДПЖС у детей.

Отношения и деятельность: все авторы заявляют об отсутствии потенциального конфликта интересов, требующего раскрытия в данной статье.

Литература/References

1. Von Knorre GH. The earliest published electrocardiogram showing ventricular preexcitation. *Pacing Clin Electrophysiol.* 2005;28(3):228-30. doi:10.1111/j.1540-8159.2005.09553.x.
2. Wolff L, Parkinson J, White PD. Bundle-branch block with short P-R interval in healthy young people prone to paroxysmal tachycardia. 1930. *Ann Noninvasive Electrocardiol.* 2006;11(4):340-53. doi:10.1111/j.1542-474X.2006.00127.x.
3. Bockeria LA, Alieva NE. Evolution of surgical methods for treating Wolff-Parkinson-White syndrome. *Annaly aritmologii.* 2020;17(1):12-23. (In Russ.) Бокерия Л.А., Алиева Н.Э. Эволюция хирургических методов лечения синдрома Вольфа-Паркинсона-Уайта. *Анналы аритмологии.* 2020;17(1):12-23. doi:10.15275/annaritmol.2020.1.2.
4. Kovalev IA, Khamnagadev IA, Svintsova LI, et al. Supraventricular Tachycardia in Children. *Pediatric pharmacology.* 2019;16(3):133-43. (In Russ.) Ковалёв И.А., Хамнагадаев И.А., Свинцова Л.И. и др. Суправентрикулярные (наджелудочковые) тахикардии у детей. *Педиатрическая фармакология.* 2019;16(3):133-43. doi:10.15690/pf.v16i3.2024.
5. Emmel M, Balaji S, Sreeram N. Ventricular preexcitation associated with dilated cardiomyopathy: a causal relationship? *Cardiology in the Young.* 2004;14(6):594-9. doi:10.1017/S1047951104006031.
6. Abdelmohsen G, El-Faragy N, Abdelaziz O, et al. Using 2D speckle-tracking echocardiography to localize the accessory pathway and evaluate cardiac function and dyssynchrony in pediatric patients with Wolf-Parkinson-White syndrome. *Eur J Pediatr.* 2023;182(8):3659-69. doi:10.1007/s00431-023-05040-x.
7. Cheng Z, Liu H, Chen Y, et al. Two-dimensional speckle tracking imaging to assess the hazards of left ventricular function and ventricular wall motion disorders in children with pre-excitation syndrome and the efficacy of radiofrequency ablation treatment. *Eur Rev Med Pharmacol Sci.* 2023;27(17):7882-90. doi:10.26355/eurrev.202309.33545.
8. Andreev DY, Glezer MG, Kalemberg AA. Adverse effects of intracardiac dyssynchrony and right ventricular pacing on contractile function and prognosis. *Russian Journal of Cardiology.* 2024;29(4S):6259. (In Russ.) Андреев Д.Ю., Глезер М.Г., Калемберг А.А. Неблагоприятное воздействие внутрисердечной диссинхронии и стимуляции правого желудочка на сократительную функцию и прогноз. *Российский кардиологический журнал.* 2024;29(4S):6259. doi:10.15829/1560-4071-2024-6259. EDN: RVWBZV.
9. Miyazaki A, Uemura H. Perspective of preexcitation induced cardiomyopathy; early septal contraction, and subsequent rebound stretch. *J Cardiol.* 2022;79(1):30-5. doi:10.1016/j.jcc.2021.08.017.
10. Kartofeleva EO, Svintsova LI, Dzhaifarova OYu, et al. Effects of accessory pathway catheter ablation on left ventricular function in patients with dyssynchrony-induced cardiomyopathy associated with pre-excitation syndrome. *Journal arrhythmology.* 2024;31(2):5-12. (In Russ.) Картофелева Е.О., Свинцова Л.И., Джаффарова О.Ю. и др. Влияние радиочастотной абляции на функцию левого желудочка у пациентов с синдромом Вольфа-Паркинсона-Уайта и диссинхронической кардиомиопатией, ассоциированной с преэкситацией желудочков. *Вестник аритмологии.* 2024;31(2):5-12. doi:10.35336/VA-1314.
11. Hayashi T, Ono H, Kaneko Y. Echocardiographic assessment of ventricular contraction and synchrony in children with isolated complete atrioventricular block and epicardial pacing: Implications of interventricular mechanical delay. *Echocardiography.* 2018;35(9):1370-7. doi:10.1111/echo.14035.
12. Dai C, Guo B, Li WenXiu, et al. The effect of ventricular pre-excitation on ventricular wall motion and left ventricular systolic function. *Europace.* 2018; 20(7):1175-81. doi:10.1093/eurpace/eux242.
13. Cameli M, Mandoli GE, Sciacaluga C, Mondillo S. More than 10 years of speckle tracking echocardiography: Still a novel technique or a definite tool for clinical practice? *Echocardiography.* 2019;36(5):958-70. doi:10.1111/echo.14339.
14. Trivedi SJ, Altman M, Stanton T, Thomas L. Echocardiographic Strain in Clinical Practice. *Heart Lung Circ.* 2019;28(9):1320-30. doi:10.1016/j.hlc.2019.03.012.
15. Golukhova EZ, Bulaeva NI, Mrikaev DV, et al. Prognostic value of left ventricular global longitudinal strain and mechanical dispersion by speckle tracking echocardiography in patients with ischemic and nonischemic cardiomyopathy: a systematic review and metaanalysis. *Russian Journal of Cardiology.* 2022;27(3S):5034. (In Russ.) Голухова Е.З., Булаева Н.И., Мрикаев Д.В. и др. Прогностическая роль продольной деформации и механической дисперсии левого желудочка по данным спекл-трекинг эхокардиографии у пациентов с ишемической и неишемической кардиомиопатией: систематический обзор и мета-анализ. *Российский кардиологический журнал.* 2022;27(3S):5034. doi:10.15829/1560-4071-2022-5034. EDN: VARDUQ.
16. Maden O, Balci KG, Selcuk MT et al. Comparison of the accuracy of three algorithms in predicting accessory pathways among adult Wolff-Parkinson-White syndrome patients. *J Interv Card Electrophysiol.* 2015;44:213-9. doi:10.1007/s10840-015-0057-6.
17. Dogan V, Ertugrul I, Kayali S, et al. Aneurysm of the muscular septum associated with Wolf-Parkinson-White syndrome presenting as dilated cardiomyopathy; A report of two cases. *Turk Kardiyol Dern Ars.* 2017;45(1):85-8. doi:10.5543/tkda.2016.44038.
18. Philip Saul J, Kanter RJ; WRITING COMMITTEE, et al. PACES/HRS expert consensus statement on the use of catheter ablation in children and patients with congenital heart disease: Developed in partnership with the Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES) and the Heart Rhythm Society (HRS). Endorsed by the governing bodies of PACES, HRS, the American Academy of Pediatrics (AAP), the American Heart Association (AHA), and the Association for European Pediatric and Congenital Cardiology (AEPC). *Heart Rhythm.* 2016;13(6):e251-e289. doi:10.1016/j.hrthm.2016.02.009.
19. Paech C, Flösdorff P, Gebauer RA. Pharmacologic cardiac resynchronization of a 1-year-old boy with severe left ventricular dysfunction. *Pediatr Cardiol.* 2012;33(7):1213-5. doi:10.1007/s00246-012-0310-z.
20. Kim SH, Jeong SI, Huh J, et al. Amiodarone and catheter ablation as cardiac resynchronization therapy for children with dilated cardiomyopathy and Wolff-Parkinson-White syndrome. *Korean Circ J.* 2013;43(1):57-61. doi:10.4070/kcj.2013.43.157.
21. Suzuki S, Hosokaki T, Iwamoto M. Pharmacologic therapy with flecainide for asymptomatic Wolff-Parkinson-White syndrome in an infant with severe left ventricular dyssynchrony. *Cardiol Young.* 2018;28(7):970-3. doi:10.1017/S1047951118000252.
22. Sekine M, Masutani S, Imamura T, et al. Improvement in Dyssynchrony with Pharmacological Ablation of Right-Sided Accessory Pathway-Induced Cardiomyopathy in Infants. *Int Heart J.* 2019;60(5):1201-5. doi:10.1536/ihj.18-723.
23. Sumitomo NF, Fukushima N, Miura M. Flecainide improves cardiac synchronization in an early infant with Wolff-Parkinson-White syndrome with left ventricular dyssynchrony. *J Cardiol Cases.* 2020;22(1):1-4. doi:10.1016/j.jccase.2020.03.004.
24. Chencheng D, Min Z, Wanming S, et al. Case Report: Ventricular preexcitation-induced dilated cardiomyopathy improved by the pharmacologic suppression of ventricular pre-excitation in three infants, and literature review. *Front Pediatr.* 2024;12. doi:10.3389/fped.2024.1302534.
25. Vaquer G, Marfil L, Ortega J, et al. Flecainide intoxication in pediatric patients with supraventricular tachycardia. *Ann Pediatr Cardiol.* 2020;13(3):264-6. doi:10.4103/apc.APC_116_19.
26. Savelev AA, Kamenev AV, Berman MV, Medvedev MM. Examination and treatment of a female patient with symptomatic manifesting WPW phenomenon: case report. *Journal of Arrhythmology.* 2022;29(4):e1-e8. (In Russ.) Савельев А.А., Каменев А.В., Берман М.В., Медведев М.М. Обследование и лечение пациентки с симптомным манифестирующим феноменом WPW: клиническое наблюдение. *Вестник аритмологии.* 2022;29(4):e1-e8. doi:10.35336/VA-2022-4-11.
27. Kohli U, Pumphrey KL, Ahmed A, Das S. Pre-excitation induced ventricular dysfunction and successful berlin heart explantation after accessory pathway ablation. *J Electrocardiol.* 2018;51(6):1067-70. doi:10.1016/j.jelectrocard.2018.09.008.
28. Plotnikova IV, Svintsova LI, Dzhaifarova OYu, et al. Primary cardiomyopathies in childhood: clinical and diagnostic features (literature review). *The Siberian Journal of Clinical and Experimental Medicine.* 2022;37(3):65-74. (In Russ.) Плотникова И.В., Свинцова Л.И., Джаффарова О.Ю. и др. Первичные кардиомиопатии в детском возрасте: клинические и диагностические особенности (обзор литературы). *Сибирский журнал клинической и экспериментальной медицины.* 2022;37(3):65-74. doi:10.29001/2073-8552-2022-37-3-65-74.
29. Pasotti M. The MOGE(S) classification for a phenotype-genotype nomenclature of cardiomyopathy: more questions than answers? *J Am Coll Cardiol.* 2014;63(23):2584. doi:10.1016/j.jacc.2014.01.078.
30. Lipshultz SE, Law YM, Asante-Korang A, et al. Cardiomyopathy in Children: Classification and Diagnosis: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation.* 2019;140(1):e9-e68. doi:10.1161/CIR.0000000000000682.
31. Lüderitz B. WPW syndrome: the 'Rosetta stone' of rhythmology. The history of the Rosetta stone. *Europace.* 2009;11(3):285-8. doi:10.1093/eurpace/eun353.