

<https://doi.org/10.29001/2073-8552-2026-41-2-12-23>
УДК 616.124.3-007+616.12-008.318]-036.886(048.8)

Жизнеугрожающие нарушения ритма и внезапная сердечная смерть при врожденных пороках сердца с системным правым желудочком (обзор литературы)

Соловьёва М.И., Минаев А.В., Ковалев И.А., Любкина Е.В., Медведева О.И., Данилов Т.Ю.

Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии имени А. Н. Бакулева Министерства здравоохранения Российской Федерации (НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева), 121552, Российская Федерация, Москва, Рублевское шоссе, 135

Аннотация

Взрослые пациенты с врожденными пороками сердца (ВПС) остаются плохо изученной группой по части аритмологических осложнений и одной из наиболее изучаемых групп с аритмиями сегодня. Пациенты с системным правым желудочком (СПЖ) после операций предсердного переключения или с корригированной транспозицией магистральных артерий относятся к одной из наиболее уязвимых групп среди больных с ВПС, при этом специфические критерии стратификации риска внезапной сердечной смерти (ВСС) для них до сих пор отсутствуют. В обзоре рассмотрены современные представления о частоте и механизмах ВСС, включая роль аритмогенного субстрата, фиброза миокарда, анатомо-физиологических особенностей СПЖ и системного атриовентрикулярного клапана. Освещены данные национальных и международных регистров, рекомендации по мониторингу и выявлению жизнеугрожающих аритмий, а также последние шкалы стратификации риска, разработанные специально для пациентов с СПЖ. Подчеркивается необходимость длительного мониторинга нарушений ритма, уточнения показаний к имплантации кардиовертеров-дефибрилляторов для первичной профилактики, а также дальнейших исследований и накопления данных для оптимизации тактики ведения таких пациентов.

Ключевые слова:	системный правый желудочек; корригированная транспозиция магистральных сосудов; внезапная сердечная смерть; аритмии; стратификация риска; внезапная сердечная смерть при системном правом желудочке; отдаленные осложнения.
Финансирование:	исследование выполнено при поддержке гранта «Московского центра инновационных технологий в здравоохранении» в рамках научного проекта № 2002-25/23.
Для цитирования:	Соловьёва М.И., Минаев А.В., Ковалев И.А., Любкина Е.В., Медведева О.И., Данилов Т.Ю. Жизнеугрожающие нарушения ритма и внезапная сердечная смерть при врожденных пороках сердца с системным правым желудочком (обзор литературы). <i>Сибирский журнал клинической и экспериментальной медицины</i> . 2026;41(2):12–23. https://doi.org/10.29001/2073-8552-2026-41-2-12-23

Life-threatening arrhythmias and sudden cardiac death in congenital heart disease with systemic right ventricle (a literature review)

Solovyova M.I., Minaev A.V., Kovalev I.A., Lyubkina E.V., Medvedeva O.I., Danilov T.Yu.

Bakulev Scientific Center for Cardiovascular Surgery Russian Academy of Medical Sciences (A.N. Bakulev Center), Moscow, 121552, Russian Federation

Abstract

Adult patients with congenital heart disease (ACHD) remain a poorly studied group in terms of arrhythmological complications, while at the same time representing one of the most actively investigated cohorts with arrhythmias today. Patients with a systemic right ventricle (sRV) after atrial switch operations or with congenitally corrected transposition of the great arteries are the most vulnerable subgroups in the congenital heart disease (CHD) population; however, specific criteria for sudden cardiac death (SCD) risk stratification in these patients are still lacking. This review summarizes current knowledge on the incidence and mechanisms of SCD, including the role of arrhythmogenic substrate, myocardial fibrosis, anatomical and physiological characteristics of the sRV, and the systemic atrioventricular valve. Data from national and international registries are presented, as well as recommendations for rhythm monitoring and detection of life-threatening arrhythmias, along with the latest risk stratification scores developed specifically for patients with sRV. The need for prolonged rhythm surveillance, refinement of indications for implantable cardioverter-defibrillators in primary prevention, and further research with registry data collection to optimize management strategies is emphasized.

Keywords:	systemic right ventricle; corrected transposition of the great arteries; sudden cardiac death; arrhythmias; risk stratification; sudden cardiac death in systemic right ventricle.
Funding:	the study was supported by a grant from the "Moscow Center for Innovative Technologies in Healthcare" under scientific project No. 2002-25/23.
For citation:	Solovyova M.I., Minaev A.V., Kovalev I.A., Lyubkina E.V., Medvedeva O.I., Danilov T.Yu. Life-threatening arrhythmias and sudden cardiac death in congenital heart disease with systemic right ventricle (a literature review). <i>Siberian Journal of Clinical and Experimental Medicine</i> . 2026;41(2):12–23. https://doi.org/10.29001/2073-8552-2026-41-2-12-23

Пациенты с системным правым желудочком (СПЖ) после операции предсердного переключения и с корригированной транспозицией магистральных сосудов (КТМС) являются одной из самых уязвимых групп пациентов с врожденными пороками сердца (ВПС) по внезапной сердечной смерти (ВСС). Причины ВСС до сих пор остаются неясными в связи с тем, что ВСС отмечается у пациентов с симптомной сердечной недостаточностью и без нее, молодого и зрелого возраста, с недостаточностью системного атриовентрикулярного клапана и без нее. На данный момент продолжается работа по выявлению возможных факторов риска ВСС при ВПС, наиболее значимыми из которых являются общепринятые показатели тяжести состояния, но нет специфических критериев для пациентов с СПЖ. Обзор посвящен актуальному состоянию проблемы в мировом здравоохранении.

Термин «внезапная сердечная смерть» применим к естественной смерти вследствие сердечной патологии, которой предшествовала внезапная потеря сознания в течение часа после возникновения острой симптоматики и может использоваться в случаях, когда известно предшествующее заболевание сердца, но время и способ наступления смерти неожиданны. Внезапная смерть возникает у пациента с известным при жизни потенциально фатальным врожденным или приобретенным заболеванием сердца или с патологией сердечно-сосудистой си-

стемы, а также если очевидные экстракардиальные причины смерти не обнаружены.

В наши дни, когда вектор развития медицины направлен на профилактику заболеваний, и множество осложнений предотвращаются вовремя выполненными вмешательствами и коррекцией тактики ведения [1], становится заметной доля непрогнозируемой смерти, возникающей на фоне мнимого благополучия. По российской статистике, ВСС занимает около 50% от общей смертности среди лиц в возрасте 35–50 лет [2], являясь весомой причиной смерти трудоспособного населения. Меры первичной профилактики ВСС остаются предметом изучения, а многообразие фоновых заболеваний (среди них ишемическая болезнь сердца (ИБС), врожденные пороки (ВПС), клапанные пороки и др.) обуславливает необходимость проведения исследований в узких группах пациентов.

На основании данных больших национальных регистров было показано, что у пациентов с ВПС в целом риск смерти в 3 раза выше, чем в общей популяции [3]. Актуальность проблемы ВСС при ВПС подчеркивается высокой частотой ее встречаемости. В рекомендациях PACES 2014 было показано, что структура общей смертности у оперированных по поводу ВПС пациентов включает ВСС – 19%, застойную и прогрессирующую хроническую сердечную недостаточность (ХСН) – 24%, другие сердечно-сосудистые причины (в т. ч. инсульт, инфаркт

и раннюю послеоперационную летальность) – 36% и не сердечно-сосудистые причины – около 20%. Однако более поздняя статистика демонстрирует, что уже около 25% всех смертей у пациентов с ВПС приходится на ВСС [4].

Распространенность ВСС варьируется в зависимости от тяжести порока и сопутствующих состояний. Так, в руководстве «Кардиология по Хёрсту» в структуре заболеваний сердца и состояний, приводящих к ВСС, упомянуты 5 врожденных пороков: тетрада Фалло (ТФ), транспозиция магистральных сосудов (ТМА) после операции предсердного переключения, аномалия Эбштейна, стеноз легочной артерии, стеноз аорты¹. Некоторые авторы также отмечают тенденцию к увеличению смертности в группе со сложными ВПС после 30 лет жизни и после 50 лет жизни у пациентов с простыми ВПС [4]. Таким образом, среди всего спектра нозологий можно выделить несколько групп пациентов высокого риска. К этим группам относятся пациенты с ТФ, пациенты с СПЖ (с ТМА после операции предсердного переключения, КТМС), синдромом Эйзенменгера и аномалией Эбштейна [5].

В общей структуре пациентов с ВПС пациенты с КТМС составляют менее 1% от всех пациентов [6]. Несмотря на кажущуюся малочисленность этой группы, вероятность ВСС среди них считается самой высокой среди пациентов с ВПС и варьирует от 2,4 до 3,7 на 1000 пациенто-лет при СПЖ после предсердного переключения и от 1,8 до 25,0 на 1000 пациенто-лет при КТМС [4].

У пациентов с ВПС потенциальными механизмами, приводящими к ВСС, в 80,1% случаев являются аритмии, в то время как структура иных причин представлена легочными и системными эмболиями (5,3%), острым инфарктом миокарда (около 1–2%), застойной хронической сердечной недостаточностью (ХСН) (4,1%), разрывом аневризмы аорты (7,6%) [5].

Аритмогенный субстрат при врожденных пороках сердца

Причины развития нарушений ритма при ВПС разнообразны. Среди них можно выделить анатомические особенности расположения проводящей системы, инцизионные или ятрогенные повреждения проводящей системы (атриовентрикулярные блокады, предсердные и желудочковые тахикардии), нарушения проводимости на различных уровнях, фиброзные изменения в миокарде и сердечную недостаточность, в том числе субклиническую.

Можно разделить морфологические субстраты аритмий по группам у оперированных и неоперированных пациентов. Для неоперированных по поводу ВПС характерны следующие субстраты:

1. Особенности расположения синоатриального узла (смещение, отсутствие, удвоение).
2. Дополнительные проводящие пути.
3. Аномалии коронарных артерий.
4. Особенности расположения атриовентрикулярного узла (смещение, отсутствие, удвоение).

В оперированном сердце, помимо вышеизложенных субстратов, могут иметь место дополнительные инцизи-

онные субстраты развития аритмии в месте хирургических манипуляций. Одними из частых причин являются:

1. Послеоперационные рубцы миокарда вследствие различных вариантов атриотомии, пластики и ушивания межпредсердной перегородки, вентрикулотомии выводного отдела правого желудочка (ВОПЖ), в т. ч. трансаннулярный разрез правого желудочка, апикальный разрез, место реимплантации магистральных сосудов, вмешательство на корне аорты и выводном отделе левого желудочка (ЛЖ), плицированная атриализованная часть правого желудочка (ПЖ) при аномалии Эбштейна, область дефекта межжелудочковой перегородки (ДМЖП).
2. Повреждения синусового узла (создание туннелей при операции предсердного переключения, операция Фонтена, перемещение аномально дренирующихся в верхнюю полую вену легочных вен).
3. Повреждения атриовентрикулярного узла (при вмешательствах на атриовентрикулярных клапанах, межжелудочковой перегородке, закрытии первичного дефекта межпредсердной перегородки).
4. Повреждения коронарных артерий.
5. Места имплантации электродов [7].

Кроме того, в связи со значительно улучшившейся выживаемостью пациентов даже со сложными ВПС стало ясно, что их сердца подвержены дальнейшему непрерывному прогрессированию фиброза миокарда и ремоделированию. Эти процессы служат субстратами для жизнеугрожающих аритмий, особенно полиморфной желудочковой тахикардии (ЖТ) и фибрилляции желудочков преимущественно микро-реентри и эктопической из зоны рубца), а распространенность и мозаичность участков фиброза потенциально ограничивает вероятность успеха аблации, что подчеркивается во многих работах [8].

Следует отметить тот факт, что развитие синдрома слабости синусового узла [9] или атриовентрикулярной блокады высокой градации само по себе не связано со смертью, по данным авторов [10]. Однако длительная асистолия или брадикардия является триггером для развития жизнеугрожающих желудочковых аритмий, служащих причиной ВСС. Предсердные аритмии сами по себе не являются непосредственной причиной ВСС (за исключением нарушений ритма сердца (НРС), протекающих с нарушениями гемодинамики), но являются значимым предиктором для возникновения жизнеугрожающих желудочковых НРС при сложных ВПС. Так, в исследованиях и J.A. Kammeraad и соавт. и J. Janousek и соавт. предсердные тахикардии были ассоциированы с возросшим риском ВСС у пациентов после операции предсердного переключения [10, 11].

При многообразии нарушений ритма в данной группе пациентов именно стратегия удержания синусового ритма является приоритетной задачей в лечении любых аритмий [12]. Учитывая факт абсолютной малочисленности группы пациентов с СПЖ, но большой относительной доли их в общей структуре ВСС у пациентов с ВПС, требуется изучение вопроса возможных факторов риска и возможности влияния на них. Часть факторов риска может быть немодифицируемой и заключаться в особенностях строения сердца у этих пациентов.

¹ Фрустер В., Харрингтон Р.А., Нарула Д., Ипен З.Дж. (ред.). Кардиология по Херсту: в 3 т.; перевод. с англ. под общ. ред. акад. РАН Е.В. Шляхто. Москва: ГЭОТАР-Медиа; 2023; том 3, с. 2334. ISBN: 978-5-9704-8172-1

Анатомо-физиологические особенности сердца при системном правом желудочке

Особенности. Существование ПЖ в позиции системного, т. е. в нетипичных для него гемодинамических условиях, предрасполагает к эксцентрической гипертрофии свободной стенки, относительному смещению межжелудочковой перегородки в анатомически левый желудочек. Впоследствии из-за постоянно повышенной постнагрузки происходит изменение паттерна сокращения, поперечная деформация начинает преобладать над продольной [13]. Итогом этих процессов являются дезадаптация, дилатация и гипертрофия его стенки, возникает диастолическая и систолическая дисфункция миокарда, клапанного аппарата системного атриовентрикулярного клапана [14].

Исследователи, изучавшие уровни маркеров фиброза у пациентов с СПЖ, показали, что у этих пациентов, вне зависимости от наличия клинической ХСН, прогрессирование фиброза по данным магнитно-резонансной томографии (МРТ) [15], ассоциировано с повышением уровня BNP, пре-матриксной металлопротеиназы 1-го типа и ингибитора металлопротеиназы 1-го типа, отвечающих за деградацию коллагена 1-го типа в матриксе [16, 17]. Следует отметить, что, несмотря на потенциальные возможности МРТ в выявлении фиброзного аритмогенного субстрата, это исследование не является рутинным и не входит в стандартный протокол обследования.

Особенности расположения коронарных сосудов и кровоснабжения миокарда. Коронарный синус дренируется в правое (функционально венозное) предсердие при КТМС, а при СПЖ после предсердного переключения становится частью венозного морфологически левого предсердия. Коронарные артерии при КТМС инвертированы, отходят от переднего и заднего коронарных синусов и кровоснабжают одноименные желудочки, отхождение от синусов может быть вариантным. Встречается единственная коронарная артерия с трифуркацией на ветви [6]. У пациентов после операций физиологической коррекции при ТМА отмечены и иные особенности. В таких случаях может встречаться вариантная анатомия коронарных артерий, которая и является одним из показаний к выполнению предсердного переключения при невозможности их успешной реимплантации. В условиях увеличенной постнагрузки гипертрофированный миокард СПЖ кровоснабжается всего лишь одной коронарной артерией, в отличие от нормально расположенного ЛЖ в таких же условиях. В связи с этим гипотеза о несоответствии объема получаемого кислорода потребностям миокарда является одной из основных в возникновении недостаточности СПЖ и ВСС [18]. Исследования перфузии миокарда с фармакологической или физической нагрузкой показали переходящие дефекты перфузии миокарда, а также снижение резерва коронарного кровотока даже в отсутствие симптомов ишемии, начинающиеся уже в детском возрасте и усугубляющиеся по мере жизни пациентов [19, 20]. МРТ-исследования также демонстрируют позднее усиление гадолиния в различных слоях миокарда, что косвенно подтверждает пребывание миокарда СПЖ в состоянии постоянной субэндокардиальной ишемии на фоне умеренной гипоперфузии, однако связь между степенью фиброза миокарда и дисфункцией СПЖ остается противоречивой [21]. Стоит отметить, что атеросклеротические изменения коронарных артерий также встречаются в старшей группе пациентов с СПЖ.

Проводящая система имеет свои особенности при

КТМС из-за смещенной АВ-перегородки. Это приводит к изменению расположения АВ-узла и удлиняет путь проведения к желудочкам. Последствиями могут являться спонтанные АВ-блокады, служащие триггерами желудочковых аритмий [18]. Прослеживается тенденция к увеличению доли блокад по мере взросления (у новорожденных частота полной АВ-блокады при КТМС составляет около 10%, у пациентов старше 18 лет – 30%) [22].

Трехстворчатый клапан (ТК), находящийся в системно-позиции, структурно не адаптирован для данной функции и обладает аномальным строением в 29-70% случаев, следствием чего является развитие его недостаточности (рис. 1) [23]. В большинстве случаев субстрат недостаточности ТК лежит в процессах дилатации СПЖ и увеличении его сферичности, что приводит к дилатации фиброзного кольца клапана, увеличению натяжения хорд и увеличению угла между папиллярными мышцами, что нарушает адекватную коаптацию створок. Однако встречается органическое поражение клапана, самым частым из которых является Эбштейно-подобное утолщение и укорочение хордального аппарата, а также смещение створок в полость желудочка, что может быть характерно для КТМС [24]. Недостаточность ТК приводит к хронической перегрузке СПЖ объемом и вносит наибольший вклад в прогрессию ХСН при СПЖ [22, 25]. Тесное сосуществование недостаточности системного АВ-клапана и ХСН выражается в следующих цифрах: к 60 годам ХСН имеют 66% пациентов с КТМС без каких-либо ассоциированных дефектов [26]. По данным L.R. Prieto и соавт., 20-летняя выживаемость пациентов с умеренной и тяжелой трикуспидальной недостаточностью составляет 49%, в то время как среди пациентов без недостаточности – 93% [27]. Прогрессирование недостаточности может протекать бессимптомно многие годы, симптоматика манифестирует в среднем в возрасте 40–50 лет. На время появления симптомов могут влиять другие составляющие порока, такие как стенозы тоннелей полых вен после операции предсердного переключения или стенозы легочной артерии, ДМЖП при КТМС.

Учитывая вышеперечисленные факторы, общепринятой в настоящее время является концепция своевременного хирургического вмешательства – протезирования системного АВ-клапана. Согласно исследованию клиники Mayo, самыми значимыми факторами, влияющими на среднеотдаленную смертность (23,9%) после протезирования ТК стали исходно сниженная фракция выброса (ФВ) СПЖ (менее 40%), систолическое давление в ЛЖ более 50 мм рт. ст. и фибрилляция предсердий (ФП) [28, 29]. Еще более низкие значения выживаемости были продемонстрированы для пластики ТК в других исследованиях [30, 31].

Пациенты с СПЖ в современной оценке риска ВСС

Гетерогенность пациентов с ВПС и малочисленность групп пациентов с СПЖ были долгое время основными факторами, ограничивающими проведение исследований. Как правило, при определении тактики ведения пациента пользовались общими кардиологическими рекомендациями. В таблице 1 представлены рекомендации последних десятилетий, в которых упомянуты пациенты с ВПС.

Рекомендации PACES/HRS (2014) предлагают таблицу, в который приводится стратификация риска развития аритмий в зависимости от порока. Касаемо пациентов

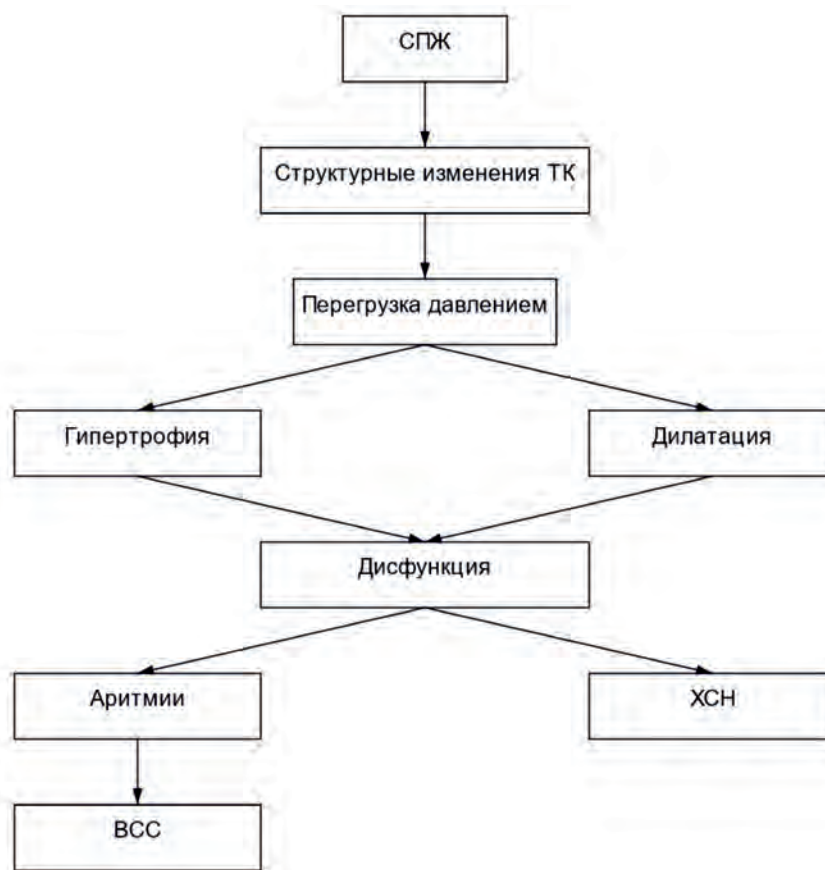


Рис. 1. Отдаленные осложнения естественного течения врожденных пороков сердца у пациентов с системным правым желудочком
Примечание: ВСС – внезапная сердечная смерть, НЖТ – наджелудочковая тахикардия, ТК – трехстворчатый клапан.
Fig. 1. Long-term complications of the natural history of patients with systemic right ventricle
Note: BCC – sudden cardiac death, НЖТ – supraventricular tachycardia, ТК – tricuspid valve.

Таблица 1. Нормативные документы по лечению нарушений ритма сердца, рассматривающие больных с врожденными пороками сердца
Table 1. Clinical guidelines on the management of cardiac arrhythmias in patients with congenital heart disease

Нормативный документ	ВПС обсуждены как отдельная группа	Имплантация КВД в качестве вторичной профилактики	Имплантация КВД в качестве первичной профилактики	Использование устройств СРТ с функцией дефибрилляции
2008				
ACC/AHA/HRS Guidelines for Device-Based Therapy of Cardiac Rhythm Abnormalities	+	+	–	–
2009				
Consensus Document EHRA/HRS Expert Consensus on Catheter Ablation of Ventricular Arrhythmias	–	–	–	–
2014				
EHRA/HRS/APHRA Expert consensus on ventricular arrhythmias	+	+	+	–
2017				
AHA/ACC/HRS Guideline for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death	+	+	+	–
2019				
HRS/EHRA/APHRS/LAHS expert consensus statement on catheter ablation of ventricular arrhythmias	+	+	+	–
2020				
Клинические рекомендации «Желудочковые аритмии» МЗ РФ	+	+	+	–
2021				
ESC CRT	–	–	–	–

Примечание: ВПС—врожденный порок сердца, КВД – кардиовертер-дефибриллятор, СРТ – сердечная ресинхронизирующая терапия.

с СПЖ отмечено, что наличие наджелудочковых тахикардий (НЖТ) (в т. ч. инцизионных) достоверно связано с развитием ЖТ. Также доказано, что распространенность ЖТ значительно повышается при тяжелой ХСН [5]. По данным P. Khairy и соавт., среди желудочковых аритмий самыми частыми можно назвать эктопические ЖТ и неустойчивые желудочковые тахикардии (НУЖТ), в свою очередь НУЖТ, по-видимому, связана с устойчивой ЖТ и ВСС. Мономорфные ЖТ составляют 49% всех ЖТ, полиморфные – 34% и фибрилляция желудочков – 17% случаев [32]. Позднее был проведен сравнительный анализ характеристик жизнеугрожающих аритмий у этих пациентов. Было выяснено, что для КТМС характерны первичные желудочковые аритмии. Более того, ВСС в группе КТМС чаще всего возникает именно в результате первичных желудочковых аритмий. А у пациентов после предсердного переключения аритмии имеют инцизионный субстрат [33].

Эта статистика получила отображение и в европейских рекомендациях 2020 г. (табл. 2). В других исследованиях оценивалась связь предсердных и желудочковых НРС у пациентов с СПЖ. В работе A. Chiriac и соавт. было показано, что ФП оказалась значимым предиктором трансплантации сердца или смерти от всех причин (рис. 2) (HR 3,50 (1,45, 8,47), $p = 0,006$). Вместе с тем предсердная тахикардия или трепетание предсердий не были связаны со смертностью ($p = 0,17$) [34]. Более того, авторы выделяют триаду признаков, по которым пациенты могут быть отнесены к группе высокого риска смерти: ФП, полная блокада правой ножки пучка Гиса (ПБПНПГ) / QRS более 140 мс и ФВ СПЖ менее 35% (рис. 3).

Другие работы также подтверждают данные выводы [35, 36].

По данным метаанализа 2023 г., проведенного в Польше S.A. Nartowicz и соавт. и включавшего данные 351 пациента после предсердного переключения, авторы не подтвердили влияние НЖТ на долгосрочную выживаемость (ОШ, 2,07; 95% ДИ; 0,8–4,85; $p = 0,09$). Тот же вывод был справедлив для имплантации кардиостимулятора (ОШ, 2,37; 95% ДИ; 0,48–11,69; $p = 0,29$). Однако при дополненном анализе НЖТ показала статистически значимое влияние на ВСС (ОШ, 2,74; 95% ДИ; 1,36–5,53; $p = 0,005$), но не на смерть по другим причинам (не ВСС) (ОШ, 1,5; 95% ДИ; 0,37–6,0; $p = 0,57$) [37].

Исходя из всего вышеизложенного, на сегодняшний день рекомендовано выполнение ежегодной электрокардиографии и холтеровского мониторирования в динамике даже у бессимптомных пациентов с СПЖ с классом доказательности IIa для выявления любых аритмий [5].

Методы выявления жизнеугрожающих нарушений ритма у пациентов с СПЖ

Необходимость длительного мониторинга ЭКГ отвечает мировой тенденции на активную выявляемость любых НРС [38], потребность в которой не перекрывает стандартная продолжительность холтеровского мониторирования. Выявляемость играет ключевую роль в успехе лечения жизнеугрожающих НРС и предотвращения ВСС, а для повышения чувствительности и специфичности методики необходима разработка алгоритма и поиска новых возможностей у существующих методов мониторинга.

Российские рекомендации по желудочковым аритмиям рекомендуют активное их выявление с помощью наружных или имплантируемых кардиомониторов в слу-

чаях бессимптомного течения или редкой симптоматики. Эта рекомендация является оправданной для пациентов с ВПС (и в частности, с СПЖ) в связи с наличием данных о большом проценте бессимптомных аритмий и возможным влиянии на ВСС. По данным литературы, на сегодняшний день существует небольшое количество работ, посвященных этой проблеме (табл. 3). Результаты, полученные авторами, позволяют утверждать, что перспективным методом, позволяющим выявлять НРС у таких пациентов, может быть именно продленный мониторинг ЭКГ, а не 24-часовое холтеровское мониторирование.

Первичная профилактика ВСС у пациентов с СПЖ

На сегодняшний день вторичная профилактика ВСС у пациентов с СПЖ осуществляется по общим принципам ведения. Так, она рекомендована пациентам с документированной фибрилляцией желудочков или ЖТ и гемодинамической нестабильностью, при условии отсутствия преходящих причин их развития. Также имплантация КВД рекомендована пациентам с устойчивой ЖТ, при умеренно выраженной дисфункции ЛЖ (ФВ < 45%). При этом у пациентов со структурной патологией сердца возможно назначение бета-адреноблокаторов или антиаритмических препаратов III класса, а также радиочастотной абляции аритмогенного субстрата.

Особым предметом дискуссии остается первичная профилактика ВСС в группах повышенного риска, в т. ч. при врожденных пороках с СПЖ. В 2019 г. была предложена шкала стратификации риска ВСС у пациентов с ВПС различных групп – PREVENTION – ACHD (рис. 4). Все пациенты после балльной оценки делятся на две группы: пациенты с низким ежегодным риском (менее 3%) и пациенты с высоким ежегодным риском (более 3%). PREVENTION-ACHD [39] и другая шкала SPANISH ACHD были валидированы на основе одноцентрового исследования [4].

В 2022 г. была представлена другая шкала риска возникновения жизнеугрожающих аритмий и ВСС у пациентов именно с СПЖ. Исследование, охватившее 1 184 пациента из 13 европейских центров (70,5% из них после предсердного переключения, 29,5% пациентов с КТМС), выявило, что 10% из них имели жизнеугрожающие желудочковые аритмии или перенесли ВСС (MAREs major adverse ventricular arrhythmias and related events) в течение медианы наблюдения в 12 лет. При оценке риска учитывались возраст, наличие признаков ХСН и синкопальных состояний, тяжелая дисфункция СПЖ, обструкция выводящего тракта венозного желудочка и длительность комплекса QRS. На основе этих факторов разработана 5-летняя шкала риска, позволяющая стратифицировать пациентов по уровням риска и оптимизировать время принятия решения о первичной профилактической имплантации устройств с функцией дефибриллятора (рис. 5). Этот инструмент может существенно улучшить индивидуализированный подход к ведению пациентов с СПЖ в будущем в связи с высокой эффективностью ее использования авторами по критерию NNP (number need to prevent), который составил 5 человек [40].

Разработка и применение этих двух шкал в настоящий момент уже нашло отражение в нормативных документах. С классом доказательности IIb рекомендуется имплантировать КВД / СРТ-Д (сердечная ресинхронизирующая терапия с функцией дефибрилляции) для первичной профилактики пациентам со сниженной ФВ СПЖ,

Таблица 2. Оценка риска развития нарушений ритма сердца у пациентов с врожденными пороками сердца²
Table 2. Arrhythmia risk assessment in congenital heart disease²

Тип ВПС	Наджелудочковые аритмии		Желудочковые аритмии и ВСС			Брадиаритмии			
	АВРТ	ВПРТ / ЭПТ	ФП	Устойчи- вая ЖТ	ВСС	СССУ		АВ-блокада	
						Врожден- ная	Приобретен- ная	Врожден- ная	Приобретен- ная
Вторичный ДМПП	–	++	++	–	–	(+)	+	–	+
ЧАДЛВ	–	++	+	–	–	–	+	–	–
ЧАВК	–	++	++	(+)	–	+	–	(+)	++
ДМЖП	–	+	(+)	+	(+)a	–	–	–	+
Аномалия Эбштейна	+++	++	+	(+)	++b	–	++	–	–
ТФ	–	++	++	++	++	–	+	–	+
ТМА									
Предсердное переключение	–	+++	+	++c	+++b	–	+++	–	+
Артериальное переключение	–	+		+c	(+)	–	(+)	–	–
КТМС	++	+	+	(+)	++b	–	–	+	++
Операция Фонтена									
Предсердно-легочный тоннель	–	+++	++	–	+b	–	++	–	–
Латеральный тоннель	–	++	+	–	+b	–	++	–	–
ЭКК	–	+	+	–	+b	–	+	–	–
Синдром Эйзенменгера; Пациенты с цианотич- ными пороками после паллиативных операций	–	++	++	–	++d	–	–	–	–

Примечание: АВ-блокада – атриовентрикулярная блокада, АВРТ – атриовентрикулярная реципрокная тахикардия, ВПРТ – внутрисердечная реентри тахикардия, ВПС – врожденный порок сердца, ДМПП – дефект межпредсердной перегородки, ЖТ – желудочковая тахикардия, ВСС – внезапная сердечная смерть, КТМС – корригированная транспозиция магистральных сосудов, СССУ – синдром слабости синусового узла, ТМА – транспозиция магистральных артерий, ТФ – тетрада Фалло, ФП – фибрилляция предсердий, ЧАВК – частично открытый атриовентрикулярный канал, ЧАДЛВ – частичный anomальная дренаж легочных вен, ЭКК – экстракардиальный кондуит, ЭПТ – эктопическая предсердная тахикардия, а – учитывая высокую распространенность ДМЖП, общий риск у пациентов с ДМЖП считается минимальным. b – ВСС может произойти из-за наджелудочковой тахикардии с быстрым атриовентрикулярным проведением. c – риск ЖТ выше у пациентов со сложной ТМА. d – не аритмогенная причина.

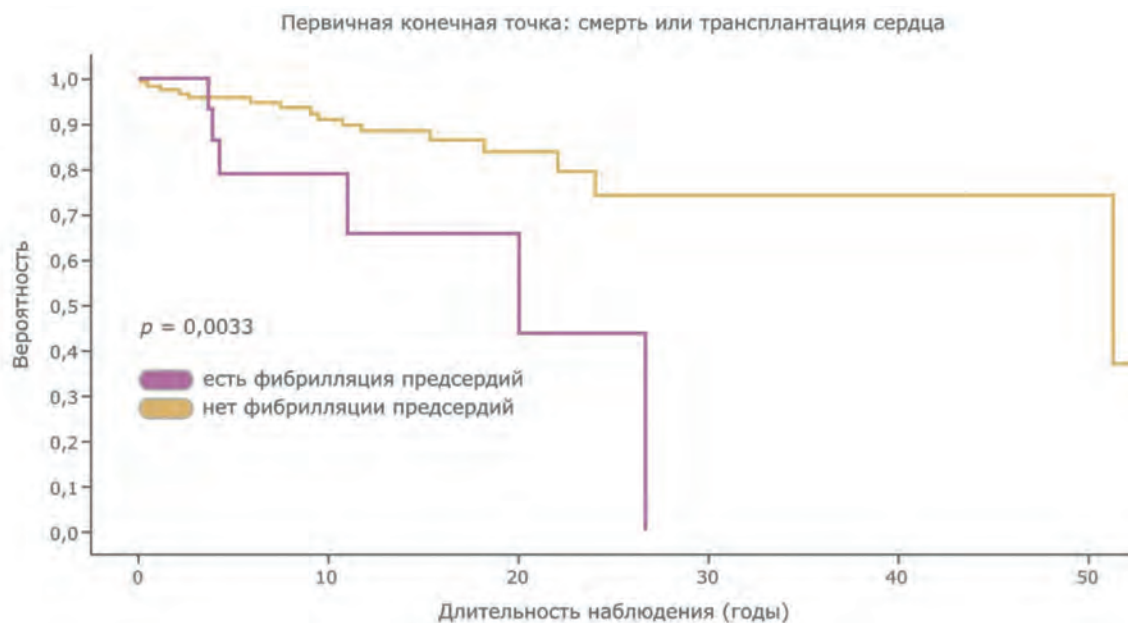


Рис. 2. Выживаемость пациентов с фибрилляцией предсердий и без нее³
Fig. 2. Survival of patients with (blue curve) and without atrial fibrillation (red curve)

² Адаптировано из: Baumgartner H., De Backer Ju., Babu-Narayan S.V. et al. ESC Scientific Document Group, 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). *Eur. Heart J.* 2021;42(6):563–645. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehaa554>

³ Адаптировано из: Chiriac A., Giardi D., Cheema K.P. et al. Atrial arrhythmia predicts late events and mortality in patients with D-transposition of the great arteries and atrial switch repair. *Int. J. Cardiol. Congenit. Heart Dis.* 2024;15:100491. <https://doi.org/10.1016/j.ijchd.2023.100491>

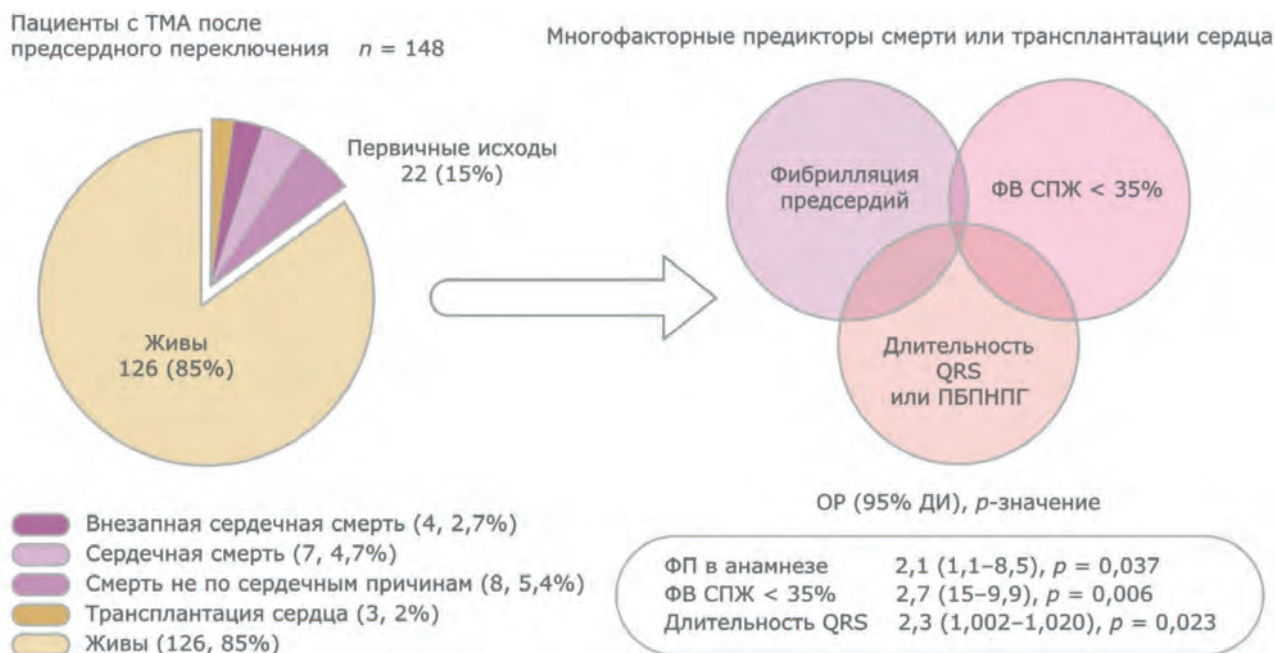


Рис. 3. Многофакторные предикторы смерти и трансплантации сердца у пациентов с транспозицией магистральных артерий, после предсердного переключения⁴

Примечание: ДИ – доверительный интервал, ОР – отношение рисков, ПБПНПГ – полная блокада правой ножки пучка Гиса, ФВ СПЖ – фракция выброса системного правого желудочка, ФП – фибрилляция предсердий.

Fig. 3. Multivariate predictors of death and heart transplantation in patients after atrial switch procedure

Note: ДИ – confidence interval, ОР – odds ratio, ПБПНПГ – right bundle branch block, ФВ СПЖ – systemic right ventricular ejection fraction, ФП – atrial fibrillation.

Таблица 3. Клинические исследования нарушений ритма сердца с помощью использования телемедицинских технологий у пациентов с системным правым желудочком

Table 3. Clinical studies of arrhythmias using telemedicine technologies in patients with systemic right ventricle

Авторы и название работы	Год	Дизайн	Результаты и выводы работы
Schultz K.E., Lui G.K., McElhinne D.B. et al. Extended cardiac ambulatory rhythm monitoring in adults with congenital heart disease: Arrhythmia detection and impact of extended monitoring	2018	Продленный мониторинг у 314 пациентов (средний возраст – 31 год (25–41 год), 61% женщин). Среди них у 19% ТФ, 10% ТМА, 13% ДМПП и / или ЧАДЛВ, 12% ЕЖ, 11% обструкция ЛЖ и др. У 33% есть аритмия в анамнезе (ФП, ТП, НУЖТ, НЖТ), 18 пациентов имеют ЭКС, 11 ИКД. Синусовый ритм зарегистрирован у 86%.	У 156 пациентов выявлена аритмия (50%), причем только у 46% из них она выявлена в первые 48 ч мониторингования. Чаще встречалась НЖТ, затем НУЖТ (у 35 пациентов). Факторы, влиявшие на выявление аритмии: возраст, ЕЖ, обструкция на уровне ЛЖ, аритмия в анамнезе. В группе НЖТ изменение тактики лечения в 34%, в группе НУЖТ в 66%.
Sakhi R., Kauling R.M., Theuns D.A. et al. Early detection of ventricular arrhythmias in adults with congenital heart disease using an insertable cardiac monitor (EDVA-CHD study)	2020	Осуществлялся длительный инвазивный мониторинг у 30 пациентов с ВПС, в том числе среди них 14% пациентов с СПЖ, с помощью устройства Reveal LINQ. Показаниями к имплантации послужили симптомы аритмий, зарегистрированные по ХМ ЭКГ пароксизмы НУЖТ, широкий комплекс QRS и / или дисфункция системного желудочка.	Нарушения ритма были выявлены в 72% случаев, НУЖТ – в 27%, из этих случаев в 50% она была зарегистрирована de novo.
Nederend M., Zandstra T.E., Kiès P. et al. Potential of eHealth smart technology in optimization and monitoring of heart failure treatment in adults with systemic right ventricular failure	2021	24 пациента с СПЖ (средний возраст – 47 лет, 50% женщины), использовали устройства для дистанционного мониторинга (весы, монитор АД, умные часы, запись ЭКГ Alivecor Kardia Mobile одно отведение) для дистанционной титрации дозы ARNI.	Общая выявляемость аритмии составила 58,3%. В 1 случае рекомендована РЧА по поводу НЖТ, в 3 случаях – госпитализация по поводу ХСН, остальные пациенты продолжили амбулаторное наблюдение.
Kakarla J., Crossland D.S., Murray S. An unmet need: arrhythmia detection by implantable loop recorder in the systemic right ventricle	2023	24 пациентам с ТМА после предсердного переключения имплантирован петлевой регистратор (42% сохранная ФВ СПЖ, 75% – I функциональный класс по NYHA, отсутствие в анамнезе нарушений проводимости). Всего было получено 52 записи от 75% пациентов, у 25% пациентов записи не были зарегистрированы ни автоматически, ни по требованию. Средняя длительность мониторинга составила 39,5 мес.	У 2 пациентов зарегистрирован СССУ, у 2 других – АВ-блокада, ВПРТ (7 пациентов) и ВПРТ + СССУ/АВБ (4 пациента). В итоге 11 пациентам изменена медикаментозная терапия, 7 рекомендована имплантация сердечных устройств: 5 – ЭКС, 2 – ИКД. Два пациента отказались от вмешательства; один из них умер.

Примечание: АВБ – атриовентрикулярная блокада, ВПРТ – внутрипредсердная реципрокная тахикардия, ВПС – врожденный порок сердца, ДМПП – дефект межпредсердной перегородки, ЕЖ – единственный желудочек, ИКД – имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор, ЛЖ – левый желудочек, ЛС – лекарственное средство, НЖТ – наджелудочковая тахикардия, НУЖТ – неустойчивая желудочковая тахикардия, РЧА – радиочастотная абляция, СССУ – синдром слабости синусового узла, ТМА – транспозиция магистральных артерий, ТФ – тетрада Фалло, ХМ ЭКГ – холтеровское мониторирование электрокардиограммы, ЧАДЛВ – частичный anomальный дренаж легочных вен, ЭКС – электрокардиостимулятор.

⁴ Адаптировано из Chiriac A., Giardi D., Cheema K.P. et al. Atrial arrhythmia predicts late events and mortality in patients with D-transposition of the great arteries and atrial switch repair. *Int. J. Cardiol. Congenit. Heart Dis.* 2024;15:100491. <https://doi.org/10.1016/j.ijcchd.2023.100491>



Рис. 4. Шкала прогнозирования риска ежегодной внезапной сердечной смерти на основании клинических данных пациента (PREVENTION-ACHD)⁵
Примечание: оценка риска, основанная на клинических факторах риска, представляет собой ежегодный риск внезапной сердечной смерти. За каждый из следующих семи факторов риска модели присваивается один балл: 1. Ишемическая болезнь сердца. 2. Симптомы сердечной недостаточности (класс II/III по классификации Нью-Йоркской кардиологической ассоциации). 3. Суправентрикулярная тахикардия. 4. Нарушение функции системного желудочка (фракция выброса < 40%). 5. Нарушение функции субпульмонального желудочка (фракция выброса < 40%). 6. Длительность комплекса QRS > 120 мс. 7. Дисперсия интервала QT > 70 мс (ДМЖП, ВСС – внезапная сердечная смерть, ТМА – транспозиция крупных артерий). * – семь факторов риска невозможно оценить у пациентов после операции Фонтана, поскольку у этих пациентов отсутствует субпульмональный желудочек.

Fig. 4. Sudden cardiac death annual risk prediction scale “PREVENTION-ACHD”

Note: risk assessment based on clinical risk factors represents the annual risk of sudden cardiac death. One point is assigned by the model for each of the following seven risk factors: 1. Coronary artery disease. 2. Symptoms of heart failure (New York Heart Association class II/III). 3. Supraventricular tachycardia. 4. Impaired systemic ventricular function (ejection fraction < 40%). 5. Impaired subpulmonary ventricular function (ejection fraction < 40%). 6. QRS duration > 120 ms. 7. QT interval dispersion > 70 ms (ДМЖП – ventricular septal defect, BCC – Sudden Cardiac Death, TMC – Transposition of the Great Arteries). * – The seven risk factors cannot be assessed in patients after the Fontan procedure, as these patients lack a subpulmonary ventricle.

особенно при наличии дополнительных факторов риска, таких как желудочковые аритмии, необъяснимые синкопе, II или III функциональный класс по NYHA, продолжительность QRS 140 мс и более или тяжелая регургитация на системном АВ-клапане [41]. В случаях, когда не показана первичная имплантация ИКД, в качестве альтернативы все также может быть рекомендовано проведение электрофизиологического исследования для оценки риска возникновения ЖТ [42].

Российские клинические рекомендации (2020) еще до получения первых результатов по стратификации риска предложили проводить первичную профилактику ВСС всем пациентам с ВПС и тяжелой ХСН на фоне оп-

тимальной медикаментозной терапии (не терминальной ХСН IV класса по NYHA). При СПЖ показаниями к имплантации КВД служат две составляющие:

- тяжелая дисфункция СПЖ;
- другие факторы риска: НУЖТ, ХСН 1 и 2-й стадии (в рекомендациях указываются по старой классификации – II или III класс по NYHA), выраженная регургитация на системном АВ-клапане [2].

Таким образом, несмотря на существенный прогресс в понимании механизмов ВСС и стратификации риска у этой группы пациентов с наибольшим бременем ВСС среди всех ВПС, остаются нерешенными проблемы гетерогенности пациентов даже внутри этой группы, наличия

⁵ Адаптировано из: Vehmeijer J.T., Koyak Z., Zwiderman A.H. et al. PREVENTION-ACHD: PRospEctIVE study on implaNtable cardioverter-defibrillator therapy and suddE cardiac death in Adults with Congenital Heart Disease; Rationale and Design. *Neth. Heart J.* 2019;27(10):474-479. <https://doi.org/10.1007/s12471-019-1297-3>

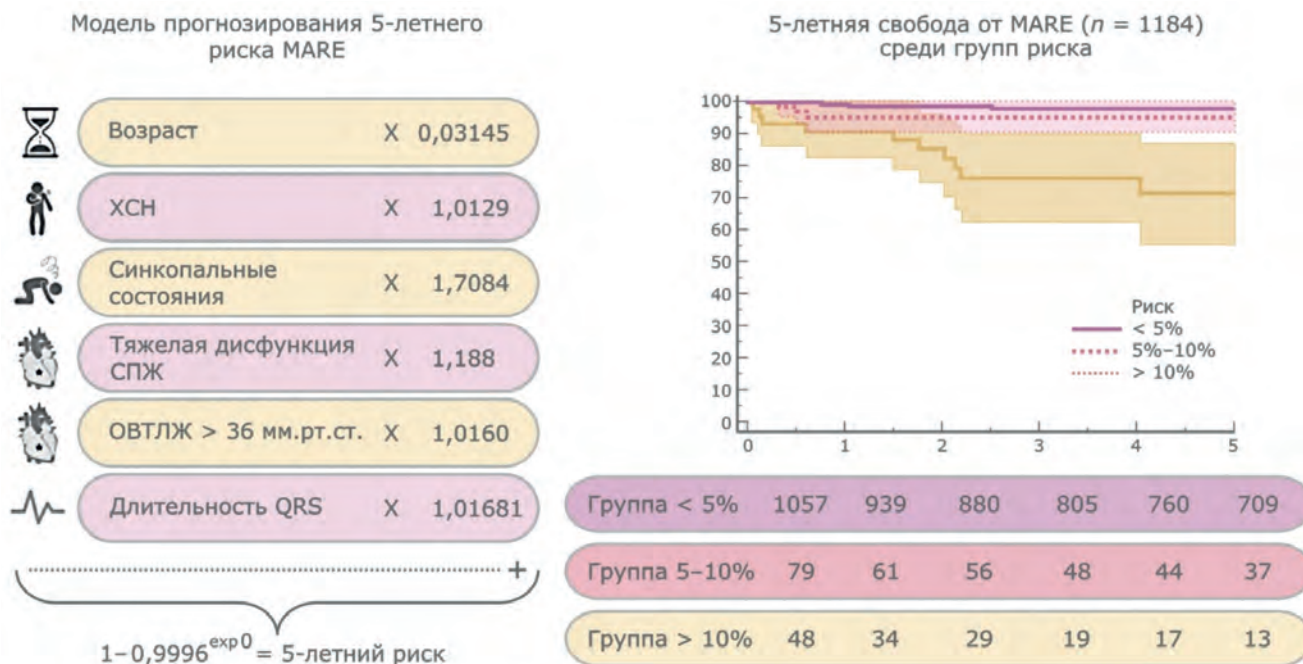


Рис. 5. Шкала прогнозирования 5-летнего риска MARE на основании клинических данных пациента
Fig. 5. MARE scale for risk assessment of sudden cardiac death

индивидуальных особенностей, потенциально влияющих на риск вне разработанных шкал. В этой связи необходима разработка и внедрение новых методик постоянного наблюдения и активного мониторинга аритмий, в том числе длительного холтеровского мониторирования, что обусловлено недостаточной информативностью стандартной суточной методики. Также не определена роль использования имплантируемых устройств для регистрации ритма (петлевых кардиорегистраторов) как иной, потенциально необходимой методики для выявления НРС в этой когорте, а реальная потребность в их имплантации превышает фактические объемы. На территории Российской Федерации отсутствуют данные об имплантации этих устройств пациентам с СПЖ. Требуют уточнения показания для имплантации ИКД в качестве первичной профилактики, а также дальнейшая оценка ее целесообразности и эффективности. Исследования и накопление данных регистров позволят расширить оценку проблемы и усовершенствовать тактику ведения, а, следовательно, повысить выживаемость пациентов с СПЖ путем предотвращения ВСС.

Литература / References

1. Голухова Е.З., Милюевская Е.Б., Филатов А.Г. и др. Аритмология – 2023. Нарушения ритма сердца и проводимости. Москва: ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава России; 2024:212. ISBN: 978-5-7982-0465-6. Golukhova E.Z., Milievskaya E.B., Filatov A.G. et al. Semyonov V.Yu., Pryanishnikov V.V., Serguladze S.Yu., Arrhythmology – 2023. Disturbances of heart rhythm and conduction. Moscow: Bakulev Scientific Center for Cardiovascular Surgery Russian Academy of Medical Sciences. 2024:212. (In Russ.). ISBN: 978-5-7982-0465-6.
2. Лебедев Д.С., Михайлов Е.Н., Неминуший Н.М. и др. Желудочковые нарушения ритма. Желудочковые тахикардии и внезапная сердечная смерть. Клинические рекомендации 2020. *Российский кардиологический журнал*. 2021;26(7):4600. <https://doi.org/10.15829/1560-4071-2021-4600>
3. Lebedev D.S., Mikhailov E.N., Neminuschiy N.M. et al. Ventricular arrhythmias. Ventricular tachycardias and sudden cardiac death. 2020 Clinical guidelines. *Russian Journal of Cardiology*. 2021;26(7):4600. (In Russ.). <https://doi.org/10.15829/1560-4071-2021-4600>
4. Dellborg M., Giang K.W., Eriksson P. et al. Adults with congenital heart disease: trends in event-free survival past middle age. *Circulation*. 2023;147(12):930–938. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.122.060834>
5. Khairy P., Silka M.J., Moore J.P. et al. Sudden cardiac death in congenital heart disease. *Eur. Heart J*. 2022;43(22):2103–2115. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehac104>
6. Khairy P., Van Hare G.F., Balaji S. 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 Congenital Heart Disease (ISACHD). *Can. J. Cardiol*. 2014;30(10):e1–e63. <https://doi.org/10.1016/j.cjca.2014.09.002>
7. Gatzoulis M.A., Webb G.D., Daubeney P.E.F. *Diagnosis And Management Of Adult Congenital Heart Disease*. Third Edition. 2018. 547–548. <https://doi.org/10.1016/C2009-0-54256-0>
8. Hernández-Madrid A., Paul T., Abrams D. et al. ESC Scientific Document Group. 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. *Europace*. 2018;20(11):1719–1753. <https://doi.org/10.1093/eurpace/eux380>
9. Bessière F., Waldmann V., Combes N. et al. Ventricular arrhythmias in adults with congenital heart disease, Part II: JACC State-of-the-Art Review. *J. Am. Coll. Cardiol*. 2023;82(11):1121–1130. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2023.06.036>
10. Walsh E.P. Interventional electrophysiology in patients with congenital heart disease. *Circulation*. 2007;115(25):3224–3234. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.122.060834>

⁵ Адаптировано из: Ladouceur M., Van De Bruaene A., Kauling R. et al. A new score for life-threatening ventricular arrhythmias and sudden cardiac death in adults with transposition of the great arteries and a systemic right ventricle. *Eur. Heart J*. 2022;43(28):2685–2694. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehac288>

- [org/10.1161/CIRCULATIONAHA.106.655753](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.106.655753)
- Janousek J., Paul T., Luhmer I. et al. Atrial baffle procedures for complete transposition of the great arteries: natural course of sinus node dysfunction and risk factors for dysrhythmias and sudden death. *Z. Kardiol.* 1994;83(12):933–938. PMID: 7846933
 - Kammeraad J.A., van Deurzen C.H., Sreeram N. et al. Predictors of sudden cardiac death after Mustard or Senning repair for transposition of the great arteries. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2004;44:1095–1102. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2004.05.073>
 - Рубцов П.П., Бокерия Л.А. Эпидемиология аритмий у взрослых пациентов с врожденными пороками сердца. *Анналы аритмологии.* 2021;18(4):223–229. <https://doi.org/10.15275/annaritmol.2021.4.3>
 - Rubtsov P.P., Bokeria L.A. Epidemiology of arrhythmias in adults patients with congenital heart disease. *Annaly Aritmologii.* 2021;18(4):223–229. (In Russ.). <https://doi.org/10.15275/annaritmol.2021.4.3>
 - Das B.B. Novel therapies for right ventricular failure. *Curr. Cardiol. Rep.* 2025;27:26. <https://doi.org/10.1007/s11886-024-02157-9>
 - Kral Kollars C.A., Gelehrter S., Bove E.L., Ensing G. Effects of morphologic left ventricular pressure on right ventricular geometry and tricuspid valve regurgitation in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Am. J. Cardiol.* 2010;105:735–739. <https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2009.10.066>
 - Голухова Е.З., Александрова С.А., Бердибеков Б.Ш. Прогностическая роль количественной оценки миокардиального фиброза по данным магнитно-резонансной томографии с отсроченным контрастированием при неишемических дилатационных кардиомиопатиях: систематический обзор и метаанализ. *Российский кардиологический журнал.* 2021;26(12):4776. <https://doi.org/10.15829/1560-4071-2021-4776>
 - Golukhova E.Z., Aleksandrova S.A., Berdibekov B.Sh. Predictive role of quantification of myocardial fibrosis using delayed contrast-enhanced magnetic resonance imaging in nonischemic dilated cardiomyopathies: a systematic review and meta-analysis. *Russian Journal of Cardiology.* 2021;26(12):4776. <https://doi.org/10.15829/1560-4071-2021-4776>
 - Ladouceur M., Baron S., Nivet-Antoine V. et al. Role of myocardial collagen degradation and fibrosis in right ventricle dysfunction in transposition of the great arteries after atrial switch. *Int. J. Cardiol.* 2018;258:76–82. <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2018.01.100>
 - Broberg C.S., Valente A.M., Huang J. et al. Myocardial fibrosis and its relation to adverse outcome in transposition of the great arteries with a systemic right ventricle. *Int. J. Cardiol.* 2018;271:60–65. <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2018.04.089>
 - Khairy P. Sudden cardiac death in transposition of the great arteries with a Mustard or Senning baffle: the myocardial ischemia hypothesis. *Curr Opin Cardiol.* 2017;32:101–107. <https://doi.org/10.1097/HCC.0000000000000353>
 - Hauser M., Bengel F.M., Hager A. et al. Impaired myocardial blood flow and coronary flow reserve of the anatomical right systemic ventricle in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Heart.* 2003;89(10):1231–1235. <https://doi.org/10.1136/heart.89.10.1231>
 - Hauser M., Meierhofer C., Schwaiger M. et al. Myocardial blood flow in patients with transposition of the great arteries – risk factor for dysfunction of the morphologic systemic right ventricle late after atrial repair. *Circ. J.* 2015;79(2):425–431. <https://doi.org/10.1253/circj.CJ-14-0716>
 - Homung T.S., Bernard E.J., Jaeggi E.T. et al. Myocardial perfusion defects and associated systemic ventricular dysfunction in congenitally corrected transposition of the great arteries. *Heart.* 1998;80(4):322–326. <https://doi.org/10.1136/hrt.80.4.322>
 - Dobson R., Danton M., Nicola W., Hamish W. The natural and unnatural history of the systemic right ventricle in adult survivors. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2013;145:1493–1501; discussion 1501. <https://doi.org/10.1016/j.jitcvs.2013.02.030>
 - Connelly M.S., Liu P.P., Williams W.G. et al. Congenitally corrected transposition of the great arteries in the adult: functional status and complications. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1996;27(5):1238–1243. [https://doi.org/10.1016/0735-1097\(95\)00567-6](https://doi.org/10.1016/0735-1097(95)00567-6)
 - Scherptong R.W., Vliegen H.W., Winter M.M. et al. Tricuspid valve surgery in adults with a dysfunctional systemic right ventricle: repair or replace? *Circulation.* 2009;119:1467–1472. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.108.805135>
 - Минаев А.В., Мироненко М.Ю., Донцова В.И. и др. Эхокардиографическая оценка систолической и диастолической функций системного желудочка у взрослых пациентов с врожденными пороками сердца. *Сердечно-сосудистые заболевания. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН.* 2019;20(9–10):744–751. <https://doi.org/10.24022/1810-0694-2019-20-9-10-744-751>
 - Minaev A.V., Mironenko M.Yu., Dontsova V.I. et al. Echocardiography assessment of systolic and diastolic function of systemic ventricle in adult patients with congenital heart disease. *The Bulletin of Bakoulev Center. Cardiovascular Diseases.* 2019;20(9–10):744–751. (In Russ.). <https://doi.org/10.24022/1810-0694-2019-20-9-10-744-751>
 - Presbitero P., Somerville J., Rabajoli F. et al. Corrected transposition of the great arteries without associated defects in adult patients: clinical profile and follow up. *Br. Heart J.* 1995;74(1):57–59. <https://doi.org/10.1136/hrt.74.1.57>
 - Prieto L.R., Hordof A.J., Secic M. et al. Progressive tricuspid valve disease in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Circulation.* 1998;98(10):997–1005. <https://doi.org/10.1161/01.cir.98.10.997>
 - Mongeon F.P., Connolly H.M., Dearani J.A. et al. Congenitally corrected transposition of the great arteries ventricular function at the time of systemic atrioventricular valve replacement predicts long-term ventricular function. *J Am Coll Cardiol.* 2011;57:2008–2017. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2010.11.021>
 - Данилов Т.Ю., Минаев А.В., Малинкин И.А., Землянская И.В. Протезирование обоих атриовентрикулярных клапанов у взрослой пациентки с корригированной транспозицией магистральных сосудов и исходно декомпенсированной хронической сердечной недостаточностью со сниженной фракцией выброса. *Грудная и сердечно-сосудистая хирургия.* 2023;65(1):101–105. <https://doi.org/10.24022/0236-2791-2023-65-1-101-105>
 - Danilov T.Yu., Minaev A.V., Malinkin I.A., Zemlyanskaya I.V. Replacement of both atrioventricular valves in an adult patient with corrected transposition of the great arteries and decompensated heart failure with a reduced ejection fraction. *Russian Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery.* 2023;65(1):101–105. (In Russ.). <https://doi.org/10.24022/0236-2791-2023-65-1-101-105>
 - Furuta A., Shinkawa T., Okugi S. et al. Tricuspid valve replacement provides better long-term survival and tricuspid valve function than repair in patients with systemic right ventricle. *JTCVS Open.* 2023;15:382–393. <https://doi.org/10.1016/j.jxon.2023.06.013>
 - Scherptong R.W., Vliegen H.W., Winter M.M. et al. Tricuspid valve surgery in adults with a dysfunctional systemic right ventricle: repair or replace? *Circulation.* 2009;119(11):1467–1472. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.108.805135>
 - Khairy P., Harris L., Landzberg M.J. et al. Sudden death and defibrillators in transposition of the great arteries with intraatrial baffles: a multicenter study. *Circ. Arrhythm. Electrophysiol.* 2008;1(4):250–257. <https://doi.org/10.1161/CIRCEP.108.776120>
 - Khairy P. Sudden cardiac death in adults with transposition of the great arteries and systemic right ventricles: preventing (night) MAREs. *Eur. Heart J.* 2022;43(28):2695–2697. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehac228>
 - Chiriac A., Giardi D., Cheema K.P. et al. Atrial arrhythmia predicts late events and mortality in patients with D-transposition of the great arteries and atrial switch repair. *Int. J. Cardiol. Congenit. Heart Dis.* 2024;15:100491. <https://doi.org/10.1016/j.ijcchd.2023.100491>
 - Krause U., Teubener S.T., Müller M.J. et al. Fate After the Mustard Procedure for d-Transposition of the Great Arteries: Impact of Age, Complexity, and Atrial Tachyarrhythmias: A Single Center Experience. *Pediatr. Cardiol.* 2023;44(8):1746–1753. <https://doi.org/10.1007/s00246-023-03241-7>
 - Аванесян Г.А., Ковалев С.А., Филатов А.Г. Патофизиология нарушения ритма после операций Маастарда или Сеннинга. *Анналы аритмологии.* 2023;20(1):4–14. <https://doi.org/10.15275/annaritmol.2023.1.1>
 - Avanesyan G.A., Kovalev S.A., Filatov A.G. Pathophysiology of rhythm disturbances after Mustard or Senning operations. *Annaly Aritmologii.* 2023;20(1):4–14. (In Russ.). <https://doi.org/10.15275/annaritmol.2023.1.1>
 - Nartowicz S.A., Jakielska E., Cieplucha A. et al. Clinical factors affecting survival in patients with D-transposition of the great arteries after atrial switch repair: A meta-analysis. *Kardiol. Pol.* 2023;81(1):38–47. <https://doi.org/10.33963/KP.a2022.0209>
 - Сокольская М.А., Шварц В.А., Хугаева Э.А., Бокерия О.Л. Потребность и заинтересованность пациентов с кардиохирургической патологией в дистанционном динамическом наблюдении с помощью интернет-сервисов. *Здравоохранение Российской Федерации.* 2021;65(3):222–229. (In Russ.). <https://doi.org/10.47470/0044-197X-2021-65-3-222-229>
 - Sokolskaya M.A., Shvartz V.A., Hugaeva E.A., Bokeria O.L. The demand and interest of patients with cardiosurgical pathology in remote dynamic follow up using Internet services. *Zdravookhranenie Rossiiskoi Federatsii Health Care of the Russian Federation, Russian*

- journal*. 2021;65(3):222–229. (In Russ.). <https://doi.org/10.47470/0044-197X-2021-65-3-222-229>
39. Vehmeijer J.T., Koyak Z., Zwinderman A.H. et al. PREVENTION-ACHD: PROspEctiVE study on implanTable cardioverter-defibrillator therapy and sudden cardiac death in Adults with Congenital Heart Disease; Rationale and Design. *Neth. Heart J*. 2019;27(10):474–479. <https://doi.org/10.1007/s12471-019-1297-3>
 40. Ladouceur M., Van De Bruene A., Kauling R. et al. A new score for life-threatening ventricular arrhythmias and sudden cardiac death in adults with transposition of the great arteries and a systemic right ventricle. *Eur. Heart J*. 2022;43(28):2685–2694. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehac288>
 41. Bessière F., Waldmann V., Combes N. et al. Ventricular Arrhythmias in Adults With Congenital Heart Disease, Part II: JACC State-of-the-Art Review. *J. Am. Coll. Cardiol*. 2023;82(11):1121–1130. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2023.06.036>
 42. Al-Khatib S.M., Stevenson W.G., Ackerman M.J. et al. 2017 AHA/ACC/HRS Guideline for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines and the Heart Rhythm Society. *Circulation*. 2018;138(13):e272–e391. <https://doi.org/10.1161/CIR.0000000000000549>

Информация о вкладе авторов

Соловьёва М.И. – проведение исследования, анализ и обработка данных, написание оригинального текста, визуализация; Минаев А.В. – концептуализация, проведение исследования, написание оригинального текста; Ковалев И.А. – написание оригинального текста, редактирование и рецензирование; Любкина Е.В. – написание оригинального текста, редактирование и рецензирование; Медведева О.И. – проведение исследования, сбор и анализ данных; Данилов Т.Ю. – сбор и анализ данных, утверждение окончательной редакции.

Конфликт интересов: авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Сведения об авторе

Соловьёва Мария Игоревна, врач-детский кардиолог, младший научный сотрудник, кардиохирургическое отделение № 6, НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева, Москва, Россия, e-mail: misoloveva@bakulev.ru; <http://orcid.org/0000-0001-9728-8562>.

Минаев Антон Владимирович, д-р мед. наук, старший научный сотрудник, врач-сердечно-сосудистый хирург, кардиохирургическое отделение № 6, НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева, Москва, Россия, e-mail: avminaev@bakulev.ru; <http://orcid.org/0000-0001-6456-1905>.

Ковалев Игорь Александрович, д-р мед. наук, профессор, главный внештатный детский кардиолог Министерства здравоохранения Российской Федерации; советник директора НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева, Москва, Россия, e-mail: iakovalev@bakulev.ru; <http://orcid.org/0000-0001-8195-5682>.

Любкина Елена Валентиновна, канд. мед. наук, врач-сердечно-сосудистый хирург, НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева, Москва, Россия, e-mail: evlyubkina@bakulev.ru; <http://orcid.org/0000-0002-4447-0325>.

Медведева Ольга Израйлевна, д-р мед. наук, врач-детский кардиолог, ведущий научный сотрудник, научно-консультативный отдел, консультативно-диагностический центр ИКХ им. В.И. Бураковского, НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева, Москва, Россия, e-mail: oimedvedeva@bakulev.ru; <http://orcid.org/0000-0002-5381-2921>.

Данилов Тимур Юрьевич, д-р мед. наук, главный научный сотрудник, врач-сердечно-сосудистый хирург, НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева, Москва, Россия, e-mail: tydanilov@bakulev.ru; <http://orcid.org/0000-0002-9409-3230>.

Поступила 01.09.2025;
рецензия получена 20.11.2025;
принята к публикации 26.11.2025.

Information on author contributions

Solovyova M.I. – conducting research, data analysis and processing, writing the original text; Minaev A.V. – conceptualization, conducting research, writing the original text; Kovalev I.A. – writing the original text, editing and reviewing; Lyubkina E.V. – writing the original text, editing and reviewing; Medvedeva O.I. – conducting research, data collection and analysis; Danilov T.Yu. – data collection and analysis, approval of the final version.

Conflict of interest: the authors declares no conflict of interest.

Information about the author

Maria I. Solovyova, Pediatric Cardiologist, Junior Research Scientist, Department of Cardiovascular Surgery No. 6, A.N. Bakulev Center, Moscow, Russia, e-mail: misoloveva@bakulev.ru; <http://orcid.org/0000-0001-9728-8562>.

Anton V. Minaev, Dr. Sci. (Med.), Senior Research Scientist, Cardiovascular Surgeon, Department of Cardiovascular Surgery No. 6, A.N. Bakulev Center, Moscow, Russia, e-mail: avminaev@bakulev.ru; <http://orcid.org/0000-0001-6456-1905>.

Igor A. Kovalev, Dr. Sci. (Med.), Professor, Chief Freelance Pediatric Cardiologist of the Ministry of Health of the Russian Federation, Advisor to the Director of the A.N. Bakulev Center, Moscow, Russia, e-mail: iakovalev@bakulev.ru; <http://orcid.org/0000-0001-8195-5682>.

Elena V. Lyubkina, Cand. Sci. (Med.), Cardiovascular Surgeon, A.N. Bakulev Center, Moscow, Russia, e-mail: evlyubkina@bakulev.ru; <http://orcid.org/0000-0002-4447-0325>.

Olga I. Medvedeva, Dr. Sci. (Med.), Pediatric Cardiologist, Leading Research Scientist, A.N. Bakulev Center, Moscow, Russia, e-mail: oimedvedeva@bakulev.ru; <http://orcid.org/0000-0002-5381-2921>.

Timur Yu. Danilov, Dr. Sci. (Med.), Chief Research Scientist, Cardiovascular Surgeon, A.N. Bakulev Center, Moscow, Russia, e-mail: tydanilov@bakulev.ru; <http://orcid.org/0000-0002-9409-3230>.

Received 01.09.2025;
review received 20.11.2025;
accepted for publication 26.11.2025.