

ЛЕКЦИИ

© Л.А. БОКЕРИЯ, 2013

УДК 616.123

ГИПЕРТРОФИЧЕСКАЯ ОБСТРУКТИВНАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ**Л.А. Бокерия*

ФГБУ «Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» (директор – академик РАН и РАМН Л.А. Бокерия) РАМН, 121552, Москва, Российская Федерация

В лекции обсуждаются проблемы диагностики и лечения наследственного заболевания миокарда – гипертрофической обструктивной кардиомиопатии (ГОКМП), рассмотрены анатомия сердца и внутрисердечная гемодинамика, наблюдаемые у пациентов с данным заболеванием. Констатируется, что хотя существует много методов для лечения данной патологии – медикаментозный, хирургический, имплантация кардиовертеров-дефибрилляторов и др., однако «золотой стандарт» в лечении ГОКМП пока не появился.

Ключевые слова: наследственные заболевания миокарда; гипертрофическая обструктивная кардиомиопатия; диагностика; хирургическое лечение.

HYPERTROPHIC OBSTRUCTIVE CARDIOMYOPATHY*L.A. Bockeria*

Bakoulev Scientific Center for Cardiovascular Surgery, Russian Academy of Medical Sciences, 121552, Moscow, Russian Federation

The lecture discusses the problems of diagnosis and treatment of hereditary disease of the myocardium – hypertrophic obstructive cardiomyopathy (GOKMP) and regards the anatomy of the heart and hemodynamics observed in patients with this disease. It was stated that although there are many methods to treat this disease – medical, surgical, implantation of cardioverter-defibrillators, etc., but the «gold standard» in the treatment GOKMP not yet appeared.

Key words: inherited myocardial disease; hypertrophic obstructive cardiomyopathy; diagnosis; surgical treatment.

Гипертрофическая обструктивная кардиомиопатия (ГОКМП) является наследственным заболеванием миокарда.

Частота заболевания составляет 0,2 % от численности всего населения. Каждый пятый больной с данным заболеванием имеет риск внезапной сердечной смерти (ВСС). ГОКМП имеет асимметричное развитие, характеризующееся гипертрофией левого и правого желудочков. Наиболее частым типом асимметричной гипертрофии является гипертрофия межжелудочковой перегородки (МЖП). Болезнь вызывает инвалидизацию и смерть у пациентов разного возраста; у молодых пациентов она проявляется в форме внезапной смерти, что и характеризует ее естественное течение.

ГОКМП относится к разряду хирургических патологий (включая интервенционные пособия).

Заболевание классифицируется как первичное или вторичное. Первичная форма имеет наследственный характер и не распространяется на другие органы, вторичное заболевание имеет более 20 форм синдромального характера и наблюдается у 30–40 % от числа всех больных старше двух лет.

К вторичным проявлениям ГОКМП относятся атаксия Фридриха, синдром Нунан, различные метаболические расстройства и т. д.

Наиболее полно в современном понимании этого термина ГОКМП была описана в 1958 г. R.D. Teare. Термин «гипертрофическая обструктивная кардиомиопатия» принадлежит J. Goodwin и соавт. [1]. Другие исследователи – E. Braunwald и соавт. называли эту патологию «идиопатическим гипертрофическим субаортальным стенозом» (ИГСС), а E.D. Wighe – «мышечным субаортальным стенозом».

Внедрение в клиническую практику эхокардиографии открыло возможности определения асимметрии [2, 3] и асимметричной межжелудочковой перегородки – ключевого признака патологии, так же как и аномального систолического движения передней створки митрального клапана (systolic anterior motion – SAM) [4].

Анатомия и внутрисердечная гемодинамика

В типичных случаях гипертрофия при ГОКМП локализована в цефалоидной части МЖП (рис. 1).

* Из кн. Бокерия Л.А., ред. Лекции по сердечно-сосудистой хирургии (изд. 3-е, перераб. и доп.). М., 2013.

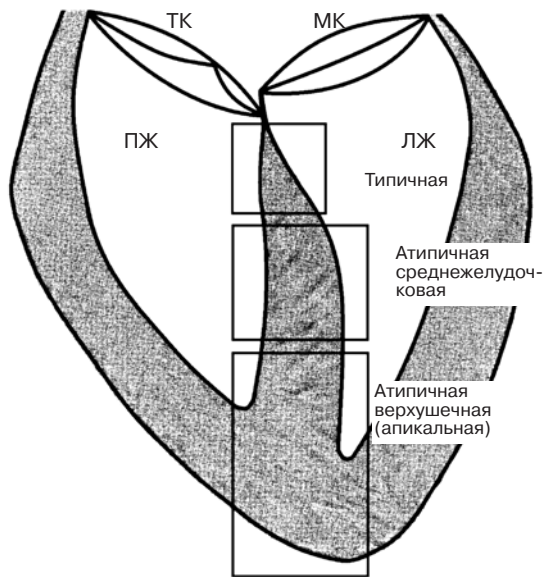


Рис. 1. Анатомическая локализация хирургически значимой гипертрофической кардиомиопатии: типичная форма – межжелудочковая перегородка гипертрофирована на уровне ВОЛЖ; атипичная форма – МЖП гипертрофирована в среднежелудочковой или апикальной части МЖП; ТК и МК – трикуспидальный и митральный клапаны

В момент максимального раскрытия митрального клапана наибольшее утолщение локализовано тотчас каудально к свободной стенке передней створки МК. Этот мышечный гребень уменьшается постепенно по направлению к левожелудочково-аортальному сочленению и по направлению к верхушке. В правой части выводного отдела левого желудочка (ВОЛЖ) очень часто можно идентифицировать локальный бугорок утолщенного эндокарда. Это формирование находится напротив свободной стенки передней створки МК и лучше визуализируется в фазу диастолы. Другой возможной локализацией гипертрофии является уровень ниже крепления передней митральной створки к папиллярной

мышце, классифицируемый как среднежелудочковая обструкция [5].

Атипичной формой ГОКМП также является гипертрофия апикальной или задней части перегородки. Апикальная гипертрофия была впервые описана Т. Sakamoto и соавт. [6] и обычно встречается у японцев. Позже этот тип гипертрофии был описан и за пределами Японии. При этом ЭКГ-признаки и ангиографические находки были различными. У неяпонцев гипертрофия оказалась более диффузной по распространенности в области апикальной части, но не достигала самой верхушки. D. Yoshinogi и соавт. отмечают два типа апикальной формы патологии [7]: изолированная апикальная гипертрофия, ограниченная верхушкой желудочка ниже папиллярной мышцы (так называемая типичная верхушечная гипертрофическая кардиомиопатия), и «смешанная» форма апикальной гипертрофии с сопутствующей гипертрофией дистально-базальной части перегородки (рис. 2).

В типичных случаях обструкции ВОЛЖ в систолу задняя створка МК при смыкании (закрытии) примыкает к телу увеличенной передней створки клапана примерно на уровне ее середины и свободного края. В нормальном сердце створки смыкаются по свободному краю. Свободный край передней митральной створки на месте своей коаптации закручивается на остаток створки в цефалоидном направлении в сторону аортального отверстия. Это является причиной контакта передней митральной створки с межжелудочковой перегородкой, а также постоянным признаком типичной формы ГОКМП.

Степень движения коррелирует с тяжестью обструкции и эквивалентна диаметру ВОЛЖ на этом уровне. Фаза выброса левого желудочка является ранней и занимает не более половины продолжительности систолы. Аномальное (парадоксальное) движение передней створки митрального клапана

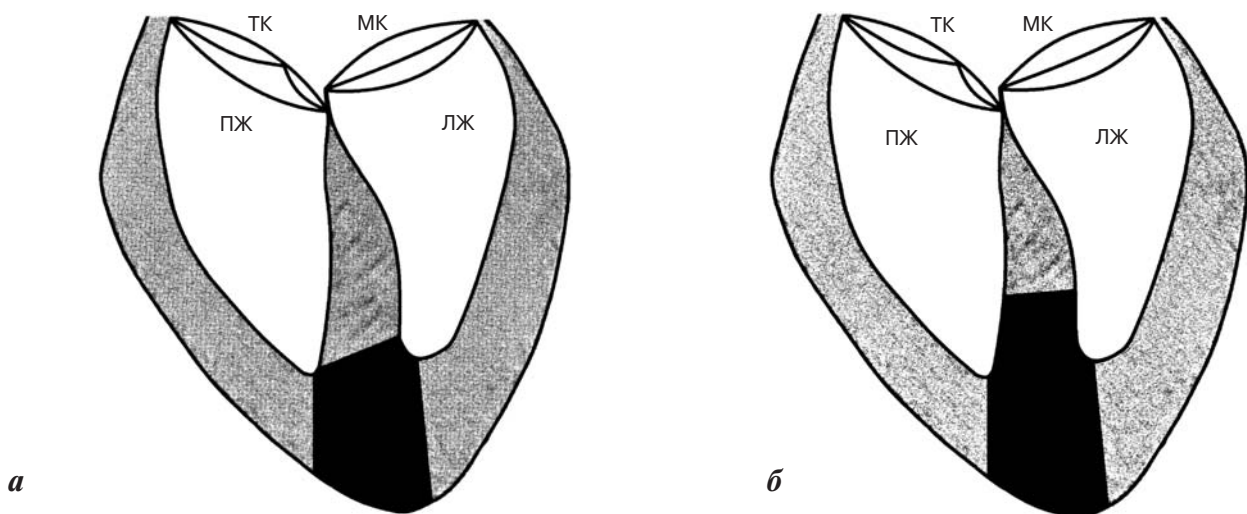


Рис. 2. Апикальная форма ГОКМП:

а – с локализацией на верхушке (типичная форма); б – с локализацией в области верхушки и частично МЖП (атипичная форма)

соответствует пику градиента давления в выводном отделе и низкому кровотоку в аорте. В связи с выраженной перегородочной гипертрофией напротив митральной створки и ранним изгнанием из правого желудочка, в соответствии с эффектом Вентури высокоскоростной поток крови приводит к смещению края передней митральной створки по направлению к аортальному клапану в ранний период систолы. Высокое давление ниже этой створки проталкивает ее дальше в выводной отдел ЛЖ. В связи с необычной формой МЖП при ГОКМП полость ЛЖ маленькая, а в систолу имеет сигмовидную форму в продольном направлении.

При среднежелудочковом типе ГОКМП ЛЖ имеет форму колокола. Чрезмерная гипертрофия апикальной части перегородки и свободной стенки может облитерировать верхушку левого желудочка в отсутствие аномального систолического движения передней створки МК или асимметричной межжелудочковой перегородки. Гипертрофия перегородки смещает камеру правого желудочка в выводной отдел правого желудочка (ВОПЖ). Результатом этого становится рост градиента в ПЖ и утолщение стенки этого желудочка. Сильно выраженная трабекулярность является типичной находкой в ПЖ при ГОКМП. Коронарные артерии при ГОКМП имеют больший диаметр, чем в норме. Часто наблюдается утолщение их стенок и сужение просвета. Перфорантные артерии перегородки в систолу могут закрываться или очень серьезно сужаться. Ишемия миокарда может возникнуть как в покое, так и при нагрузке. Это является следствием систолической компрессии артерий или их спазма, сужения интралюминарных ветвей, неадекватной капиллярной сети или редукции в период диастолического коронарного кровотока из-за несоответствующей релаксации желудочка. В запущенных случаях заболевания развивается недостаточность нагнетательной функции левого и правого желудочков, что в первую очередь обусловлено фиброзом миокарда, который приводит к истончению стенок желудочков, уменьшению или исчезновению обструкции желудочков, уменьшению фракции выброса (ФВ) и увеличению конечного систолического объема (КСО). Жесткость сокращающейся камеры сердца увеличивает диастолическое давление в соответствии с объемом (dp/dt), но кривая соотношения давление/объем в диастолу сдвигается вверх и влево.

Лечение

Считается, что приоритет хирургического лечения при ГОКМП принадлежит W. P. Cleland, который выполнил первую миотомию. Она заключалась в простом разрезе гипертрофированного мышечного гребня перегородки. Между тем известно, что хирургическое лечение ГОКМП было начато

R. Brock и продолжено J. Kirklin и F. Ellis [8, 9]. Однако в обоих случаях пациентам не было выполнено соответствующее хирургическое лечение, поскольку не была распознана сама болезнь.

Сегодня существуют следующие методы лечения ГОКМП:

- 1) медикаментозное лечение;
- 2) хирургическое лечение:
 - а) миэктомия – трансаортальная, транспредсердная (трансмитральная), трансвентрикулярная (операция Конно), через правый желудочек;
 - б) миэктомия плюс реконструкция или протезирование МК;
 - в) протезирование МК;
 - г) трансплантация сердца;
- 3) алкогольная абляция;
- 4) имплантация КВД для профилактики внезапной сердечной смерти;
- 5) двухкамерная электрокардиостимуляция в режиме ДДД.

Медикаментозное лечение

Медикаментозными средствами первой линии для лечения ГОКМП являются пропранолол, атенолол, метопролол, надолол и бисопролол, применяемые для того, чтобы уменьшить боль за грудиной, одышку и избежать пресинкопальных состояний при нагрузке. Считается, что они, вероятно, не уменьшают обструкцию в состоянии покоя. Использование очень больших доз пропранолола (до 23 мг/кг в день) у детей и подростков улучшало отдаленные результаты выживаемости, но не стало общепринятой практикой, поскольку хорошо известен побочный эффект бета-блокаторов. Если применение бета-блокаторов неэффективно, то предлагается использовать антиаритмический препарат первого класса дизопирамид, который уменьшает обструкцию и снимает тяжелые проявления заболевания. Обычно его комбинируют с бета-блокаторами. Дизопирамид вызывает удлинение интервала Q–T, поэтому необходимо регулярно мониторировать ЭКГ. Антагонист кальция верапамил улучшает самочувствие пациентов при выраженной обструкции, но он должен использоваться осторожно у пациентов с большим градиентом давления и легочной гипертензией в связи с тем, что это лекарство может вызывать серьезные гемодинамические нарушения. Для пациентов с ГОКМП, которые не переносят лекарства или рефрактерны к медикаментозной терапии, «золотым стандартом» лечения до последнего времени считается септальная миэктомия.

Хирургическое лечение

Операция предусматривает резекцию мышечного массива из МЖП в ЛЖ доступом через аорту, доступом через МК или со стороны правого желудочка (доступом через этот желудочек).

В последние годы была разработана методика так называемой расширенной миэктомии до уровня папиллярной мышцы, что позволило опытным хирургам снизить летальность до 1 %. Эффективность операции очень высокая, с полным или почти полным устранением градиента давления в ЛЖ и очень существенным улучшением симптоматики и физического состояния у 90 % оперированных больных.

Показания. Кандидатами на хирургическое лечение считаются пациенты, у которых сохраняется типичная симптоматика после оптимальной терапии, септальной аблации или двухкамерной электрокардиостимуляции и градиент давления в левом желудочке в покое более 50 мм рт. ст. Хирургическое лечение также показано пациентам с меньшим градиентом давления в покое, но у которых градиент в 50 мм рт. ст. или выше возникает при нагрузке, провокационной пробе с изопротеренолом или после индуцированной экстрасистолы.

Фибрилляция предсердий (ФП) также является показанием для хирургического лечения. Устранение обструкции и недостаточности МК приведет к уменьшению объема левого предсердия и само по себе или в сочетании с модифицированной процедурой «лабиринт» нормализует сердечный ритм. Хирургическое лечение рекомендовано также пациентам с менее выраженными симптомами, но с более высоким градиентом давления, особенно при наличии митральной недостаточности или эпизодов синкопе, остановки сердца, или молодым пациентам с градиентом более 100 мм рт. ст.

Оперативное лечение рекомендуют в связи с невысоким риском вмешательства и, как следствие, для профилактики или сведения до минимума риска внезапной сердечной смерти.

Существует несколько методов хирургического лечения ГОКМП. Некоторые из них очень редко используются, но по-прежнему остаются в практике.

Септальная миэктомия доступом через аорту по методу Morrow. Эта операция остается наиболее часто используемым пособием (рис. 3). Если обст-

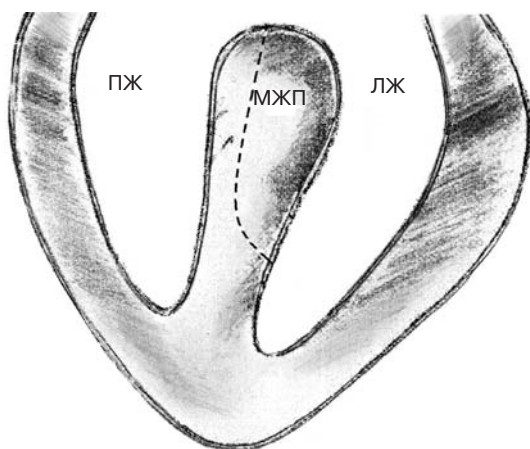


Рис. 3. Трансаортальная миэктомия (схема)

рукция не может быть устранена доступом через аорту, O. Metton и соавт. [10] рекомендуют дополнять ее трансвентрикулярной миэктомией. Модифицированная операция Konno и соавт. рекомендуется пациентам с диффузной подаортальной обструкцией, если обычным доступом не удастся устранить препятствие в полном объеме. O. Metton и соавт. использовали эту операцию у 14 пациентов с резко выраженной ГОКМП и тяжелой клинической симптоматикой на фоне оптимальной медикаментозной терапии и во всех случаях достигли позитивных результатов. В 13 % случаев развилась полная поперечная блокада (ППБ) с необходимостью использования электрокардиостимулятора (ЭКС), а один пациент перенес повторную операцию в связи с ятрогенной аортальной недостаточностью. Средний систолический градиент снизился со 114 ± 25 мм рт. ст. до операции до 15 ± 10 мм рт. ст. после операции. Эту операцию рекомендуют выполнять пациентам с нормальными размерами аортального клапана. Авторы подчеркивают необходимость строгого соблюдения хирургической техники для исключения таких осложнений, как, например, ятрогенный дефект межжелудочковой перегородки, обструкция ВОПЖ или ятрогенная аортальная недостаточность. Недостатком этой операции является блокада правой ножки пучка Гиса, которая может перерасти в полную поперечную блокаду при наличии у больного блокады левой ножки пучка Гиса (БЛНПГ).

В некоторых случаях методом выбора является протезирование МК. Такая ситуация возникает при толщине межжелудочковой перегородки менее 18 мм, или если она имеет необычную морфологию, при невозможности выполнить адекватную миэктомию, или при наличии обструкции выводного отдела после предыдущей миэктомии. Ранее протезирование митрального клапана предлагалось для лечения больных со среднежелудочковой обструкцией [11].

В настоящее время протезирование митрального клапана как метод лечения предлагается только у крайне тяжелых больных.

Расширенная миэктомия при ГОКМП. В соответствии с данными В. J. Messmer, простая миэктомия позволяет устранить только один уровень обструкции. Операция Morrow не позволяет решить проблему подклапанной митральной патологии, не дает возможности полностью устранить септальное препятствие. Идея расширенной миэктомии при ГОКМП возникла в начале 70-х годов прошлого века, тогда же началась ее реализация, но данные не публиковались до тех пор, пока не были получены отдаленные результаты [12].

Авторы подчеркивают важность первых этапов операции. К ним относятся организация очень хорошего обзора (кардиоплегия плюс дренаж

левого желудочка), обеспечивающая абсолютно сухое операционное поле, оптимальная видимость и хирургические навыки. Аорту открывают разрезом по форме хоккейной клюшки, проводя разрез очень глубоко в область некоронарного синуса. Аортотомный разрез, а также все три комиссуры и створки фиксируют для лучшего обозрения. Наконец, для лучшего обозрения выводного тракта левого желудочка используют небольшой аортальный ретрактор шириной 8 мм. Таким образом, хирург, осматривающий выводной отдел ЛЖ, продавливая перегородку и видит на переднем плане обструкцию. Тщательно обходя область у пучка Гиса, разрез делают в пределах некоронарного синуса. Используя специальный крючок в септальном возвышении, выдвигают его вперед вместе с перегородкой и стабилизируют на время миэктомии. Разрез начинается двумя продольными рассечениями. При этом устье правой коронарной артерии используется как ориентир для исключения опасности повреждения пучка Гиса, а с другой стороны, на уровне комиссуры между правой и левой коронарными створками — аортального клапана. Глубина разреза составляет 3–4 мм. Поперечный разрез продолжается к крючку, погруженному в препятствие. Затем весь этот массив срезается в сторону аортального клапана в форме треугольника, но не ближе чем на 1,5 см от нижнего края мембранозной перегородки для предупреждения повреждения пучка Гиса.

Тем не менее, даже при оптимально выполненной миэктомии обычно возникает БЛНПГ. Эта блокада является безопасной при отсутствии у пациента БПНПГ. Полноту резекции, так же как и толщину резецируемого участка, авторы рекомендуют оценивать после выполненной процедуры мануально. Следующим шагом операции является подрезка, резекция и/или разделение всех патологических структур (межпапиллярные трабекулы или мышечные мостики к свободной стенке), выполняемые через тот же трансаортальный доступ с использованием ретрактора Лангенбека, налобного светильника, а в некоторых случаях небольшого эластичного источника света. В случае если необходимо резецировать папиллярные мышцы после полной их мобилизации, а технически это невозможно выполнить через аорту, исследователи рекомендуют использовать дополнительный доступ через левое предсердие и осуществить дополнительную резекцию через митральный клапан. Результаты, полученные в отдаленные сроки наблюдения (до 17 лет), оказались очень хорошими, без единого случая внезапной сердечной смерти. Однако наличие сопутствующего заболевания может утяжелить функциональное состояние пациента, равно как и необходимость выполнения сочетанной коронарной операции, что ухудшает отдаленный прогноз.

Для максимального улучшения результатов расширенной септальной миэктомии J. Dearani и G. Danielson из клиники Мэйо обращают особое внимание на необходимость использования чреспищеводной эхокардиографии во время операции и измерения давления во всех четырех камерах сердца до начала искусственного кровообращения. Чреспищеводная эхокардиография дает информацию о максимальной толщине перегородки, расстоянии до этой точки от аортального клапана, локализации эндокардиального фиброза, а также распространенности апикальных выпячиваний. Катетеризация необходима для определения градиента в левом и правом желудочках. Повторно искусственное кровообращение подключают в случае, если остался градиент в 15–20 мм рт. ст. и более.

Рекомендуется использовать метиленовый синий для маркировки первого разреза, а также начинать первый продольный разрез на среднежелудочковом уровне, продолжая его кверху, не доходя 8–10 мм до устьев коронарных артерий. Рекомендуется оставить мышечный массив на расстоянии 8–10 мм ниже аортального кольца для предотвращения провисания аортального клапана и развития регургитации после операции. Любой разрез в основании МЖП правее, чем граница правой створки, может привести к повреждению мембранозной перегородки и проводящей системы с развитием ППБ. Второй продольный разрез в типичных случаях начинают от среднежелудочкового уровня и проводят до аортального отверстия на уровне комиссуры между левой и правой створками, не доходя 8–10 мм. Толщина резецируемой части мышцы составляет 2/3 от толщины перегородки на этом уровне (по результатам предоперационного ЭхоКГ-исследования). Остающаяся часть перегородки должна иметь толщину не менее 10 мм.

Следующим маневром является выравнивание резецированных участков. Обычно это выпячивание мышцы, расположенной между комиссурами левой и правой створок и передней створкой митрального клапана. Гипертрофированная мышца является частью свободной стенки ЛЖ. Очень важно знать толщину стенки в этой области, чтобы не перфорировать сердце. Аномальные хордальные и подклапанные сочленения (а именно между стороной передней митральной створки и межжелудочковой перегородкой или свободной стенкой) или дополнительные папиллярные мышцы, или хорды, которые внедряются в переднюю латеральную папиллярную мышцу, идущую к межжелудочковой перегородке, рекомендуется резецировать. С 1959 г. в клинике Мэйо было выполнено 700 операций больным с ГОКМП. Ретроспективный анализ был выполнен по данным 199 пациентов. Возраст пациентов варьировал от 2 мес до

80 лет (в среднем 45 лет). Градиент давления в ВОЛЖ составлял 85 мм рт. ст., после миэктомии он уменьшался до 4 мм рт. ст. Суммарная выживаемость через 5 лет составляла $91 \pm 3 \%$, а через 10 лет – $83 \pm 4 \%$.

Н. Shulte и W. Bircks, анализируя результаты операций при ГОКМП у 553 пациентов (летальность 4,5%), ограничили показания для хирургического лечения в связи с процедурой TASH, что привело к существенному снижению объема этой помощи начиная с 1994 г. Расширенная миэктомия используется авторами при неэффективности TASH-процедуры или когда данная патология сочетается с врожденными или приобретенными пороками сердца или ИБС, при которых имеются показания к операции. В противоположность В. J. Messmer авторы не уменьшают объем папиллярных мышц, но продолжают септальную миэктомию вниз к основанию передней папиллярной мышцы, используя для этого специально разработанные угловые инструменты. Таким образом, при хорошем обзоре полости ЛЖ они имеют возможность оперативным путем редуцировать подклапанную (МК) мышечную гипертрофию, что приводит к улучшению систолического смыкания створок МК.

В селективной группе больных, особенно у детей, а также у взрослых с ГОКМП и необходимостью замены МК, Н. Matsuda рекомендует транс-аортальный и трансатриальный доступ. При широком отделении передней створки митрального клапана представляется возможным хорошо идентифицировать и резецировать гипертрофическое утолщение перегородки. Если имеется значительное пролабирование и аномальное движение митральной створки, то накладывают 3–4 непрерывных шва проленом для лучшего сопоставления укороченных и утолщенных первичных хорд. Понятно, что этот метод имеет ограниченное применение.

Таким образом, более чем 50-летний опыт выполнения транс-аортальной миэктомии позволяет сказать, что эта наиболее известная операция хирургического лечения ГОКМП является и наиболее часто используемой в клинической практике.

Эхокардиография, а в последние годы и МРТ, используемые в режиме трехмерного отображения, позволили понять морфологию и форму (конфигурацию) левого и правого желудочков и межжелудочковой перегородки.

Доступ через правый желудочек. Все, что мы поняли на основании предшествующего опыта хирургического лечения желудочковой тахикардии в так называемых нормальных сердцах (очень тонкая межжелудочковая перегородка в ВОПЖ) и врожденных обструктивных заболеваний правого и левого желудочков (толстая межжелудочковая перегородка), включая ГОКМП, привело нас к за-

ключению, что не имеет значения, с какой стороны, справа или слева, выполняется резекция обструкционного субстрата (рис. 4). Из-за градиента давления между ЛЖ (более 100 мм рт. ст.) и ПЖ (менее 30 мм рт. ст.) межжелудочковая перегородка будет прогибаться в сторону ПЖ, что способствует лучшему раскрытию выводного отдела ЛЖ немедленно после нормализации толщины МЖП.

С начала 1997 г. по декабрь 2010 г. с использованием вышеназванного доступа нами были прооперированы 314 пациентов. Операция выполняется из срединной стернотомии в условиях умеренной гипотермической перфузии и кардиopleгии раствором Бретшнейдера с наружным охлаждением.

После остановки сердца указательным пальцем выполняется простое мануальное исследование передней части межжелудочковой перегородки (вдоль ПМЖВ от верхушки сердца к легочной артерии). Такое исследование позволяет оценить размер среднежелудочковой гипертрофии. Далее определяется зона негипертрофированной части передней стенки правого желудочка. В этой зоне выполняется продольный разрез длиной около 2,5 см, который позволяет хорошо рассмотреть клапан легочной артерии, наджелудочковый гребень, хордальное крепление септальной створки трехстворчатого клапана к перегородке и верхушку ПЖ. У больных с ГОКМП выводной отдел ПЖ преимущественно из-за очень выраженной трабекулярности септомаргинальных и септопариетальных структур и особенно из-за инфундибулярной части очень маленький. При рассмотрении из разреза ПЖ он представляется узким, с хордами, крепящимися на его передней поверхности. При рассмотрении инфундибулума из правого предсердия он представляется высоким (15–20 мм) и располагается под хордальным креплением.

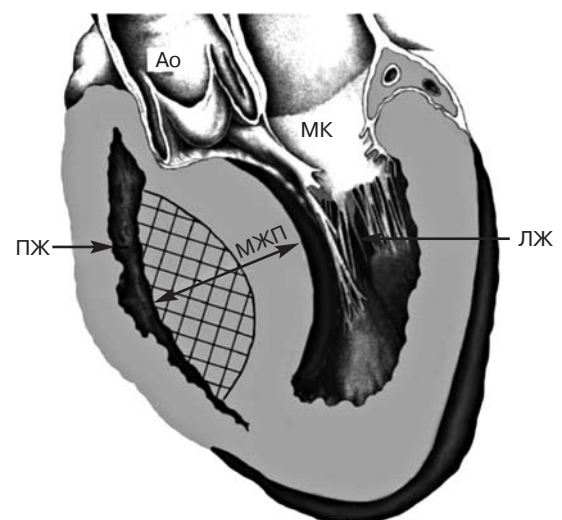


Рис. 4. Схема миэктомии доступом через правый желудочек:

Ао – аорта; МК – митральный клапан; ЛЖ – левый желудочек; МЖП – межжелудочковая перегородка; заштрихованная область – зона миэктомии

Процедура миэктомии начинается с внимательного рассмотрения всех структур через разрез в ПЖ. Используя гармонический скальпель («Ultracision», Ethicon), МЖП резецируют в продольном направлении, отступя на 2–3 мм от основания клапана легочной артерии в верхней части и на 3–4 мм от крепления хордальных структур септальной створки трехстворчатого клапана, но по возможности ближе к передней стенке перегородки. Таким образом, миэктомия выполняется в конусной части ПЖ кпереди от мышцы Ланцизи строго на уровне обструкции. Это позволяет исключить повреждение проводящей системы сердца. Резекцию дистальной части участка выполняют в соответствии с его морфологией, глубина миэктомии диктуется предоперационными данными о толщине перегородки. Поскольку доступ к МЖП удобный и все детали могут быть хорошо осмотрены, размеры резекции в различных зонах перегородки варьируют. Ультразвуковой скальпель, которым мы пользуемся, имеет насадки различной формы. Это позволяет изменять глубину и ширину резекции. Но что более существенно при использовании этого скальпеля — он позволяет сохранить в неприкосновенности септальные ветви ПМЖВ. Разрез получается очень легким для мышц и напряженным для артериальных структур. Несмотря на это, следует знать топографию септальных артерий до операции, чтобы полностью исключить возможность их повреждения.

После миэктомии проводится мануальное исследование податливости перегородки. На начальном этапе этих операций дополнительно к разрезу в правом желудочке выполнялась и аортотомия для исследования толщины перегородки и ее податливости в резецированной зоне — указательным пальцем в выводном отделе ЛЖ и большим пальцем левой руки в ПЖ. С накоплением опыта мануальные исследования проводим только через разрез в ПЖ. Мануальные исследования позволяют оценить не только податливость, но и мобильность межжелудочковой перегородки, поэтому необходимость в аортотомии отпала.

У большинства больных верхушка ПЖ представлена интенсивной сетью гипертрофированных трабекул, которые должны быть резецированы.

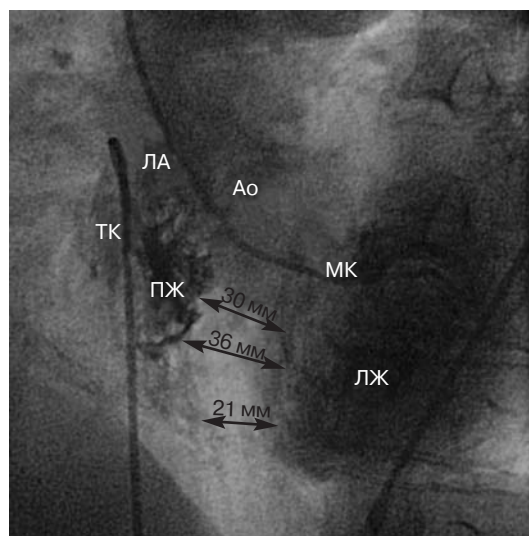


Рис. 5. Одновременная левая и правая вентрикулография у пациентки 14 лет со среднежелудочковой ГОКМП:

максимальная толщина МЖП — 36 мм; ТК — трехстворчатый клапан; ЛА — легочная артерия; Ао — аорта, ПЖ — правый желудочек, ЛЖ — левый желудочек, МК — митральный клапан

После завершения миэктомии полость ПЖ тщательно отмывают физиологическим раствором. Для дополнительного увеличения полости выводного тракта правого желудочка используется заплата размером примерно 3,5 × 2,5 см, фиксируемая непрерывным швом пролен 5.0.

Согревание и деаэрация сердца выполняются по схеме, принятой для операции на открытом сердце. Фиксируются два временных электрода на левом (–) и на правом желудочках, а также два электрода на правом предсердии. Приводим данные внутрисердечной гемодинамики пациентки 14 лет со среднежелудочковой ГОКМП до и после операции (доступ через ПЖ) (рис. 5, 6): ЛП — 47/36,7 мм, КДО ЛЖ — 78/90 мл, КСО ЛЖ — 22/31 мл, ФВ — 77/69%, градиент давления в ВОЛЖ — 126/8 мм рт. ст., толщина МЖП — 38/14 мм.

Только трем пациентам было выполнено протезирование МК, и в четырех случаях выполнялась миэктомия обоих желудочков. Тридцатидневная летальность составила 1,8 %. Отдаленные результаты у больных со среднежелудочковой обструкцией (30 ± 6 мес после операции) оказались отличны-



Рис. 6. Зона миэктомии МЖП у пациентки 14 лет с ГОКМП (а) и данные эхокардиографии у той же пациентки до (б) и после операции (в)

ми. Митральная недостаточность уменьшилась с $2,1 \pm 0,3$ до $0,6 \pm 0,5$ ($p < 0,001$), пиковый систолический градиент со $105,3 \pm 35,5$ до $13,7 \pm 8,7$ мм рт. ст. ($p < 0,001$), время наполнения левого желудочка возросло с $28 \pm 1,4$ до $41 \pm 1,3$ мс ($p < 0,005$), время изоволюмического расслабления уменьшилось со $135,5 \pm 38,9$ до $71,1 \pm 12,7$ мс.

Миэктомия плюс протезирование МК или его реконструкция. На раннем этапе хирургического лечения ГОКМП, если хирурга не удовлетворяли результаты миэктомии или миотомии, он дополнительно выполнял протезирование митрального клапана. В более позднем периоде протезирование МК сменилось его реконструкцией. P. Stassano и соавт. [13] проанализировали отдаленные результаты у 18 пациентов с ГОКМП, прооперированных с 1978 по 1983 г. (умеренная миэктомия с протезированием МК). Один больной умер на операции, а трое – в отдаленном периоде; 14 пациентов были живы в течение 26 лет после операции. Градиент давления в ВОЛЖ снизился с $78,1 \pm 20,9$ мм рт. ст. до $9,5 \pm 5,2$ мм рт. ст. после операции. Как отмечали авторы, несмотря на то что хирургическое лечение ГОКМП не предполагает замены митрального клапана, тем не менее отдаленные результаты показывают, что ограниченная миэктомия с протезированием МК однозначно снижает градиент давления в ЛЖ и восстанавливает запирающую функцию клапана. Аналогичные выводы были сделаны группой D. Cooley, R. Leachman и соавт. [14].

C. Wan и соавт. в небольшой группе больных с дегенеративным митральным клапаном и ГОКМП также получили хорошие результаты при сочетанном использовании расширенной миэктомии и протезировании МК. Однако результаты были лучше при комбинации миэктомии и реконструкции МК.

Трансплантация сердца. Для небольшой группы больных с ГОКМП в конечной стадии заболевания предлагается единственное альтернативное решение – трансплантация сердца. E. Biagini и соавт. [15] изучили результаты операций трансплантации сердца у 307 пациентов. Из 21 пациента с ГОКМП у 20 была конечная стадия заболевания с систолической дисфункцией, а у одного – очень маленькая полость левого желудочка с недостаточным наполнением и повторными эпизодами кардиогенного шока. Результаты трансплантации сердца у этих пациентов были хорошими и практически не отличались от результатов, полученных у больных с дилатационной кардиомиопатией (94% выживших в течение 7 лет после трансплантации сердца).

Алкогольная абляция перегородки. Процедура имеет несколько синонимов: в латинской транскрипции – ASA (alcohol septal ablation – алкогольная абляция перегородки), NSRT (non-surgical septal reduction therapy – нехирургическая терапия

септальной редукции), TASH (transcoronary ablation of septal hypertrophy – транскоронарная абляция перегородочной гипертрофии), PTSMA (percutaneous transluminal septal myocardial ablation – чрескожная септальная абляция миокарда – ЧСАМ).

В соответствии с данными Н. Kuhn и соавт., концепция алкогольной инъекции для интервенционного лечения ГОКМП была предложена его группой в апреле 1994 г. Тремя месяцами позже U. Sigwart выполнил первую успешную процедуру, результаты которой были опубликованы в 1995 г.

Показания. Клинические показания для алкогольной септации перегородки фактически не отличаются от показаний к хирургическому лечению. В. J. Maon, всемирно известный специалист в области лечения ГОКМП, точно определил преимущества и недостатки хирургии и абляционной техники, которые следует учитывать во всех случаях. Пациент об этом должен быть осведомлен. Ниже приводятся достоинства и недостатки каждого из этих методов.

Достоинствами септальной миэктомии являются: а) немедленное устранение длительно существующей симптоматики благодаря устранению градиента в выводном отделе ЛЖ, отсутствует необходимость повторной операции; б) прямая визуализация выводного тракта; в) возможность идентифицировать и корригировать патологию аппарата митрального клапана и резецировать очень прецизионно распространение септальной гипертрофии; г) позволяет устранить сочетанные заболевания (порок митрального или аортального клапана, ИБС, мембранный субаортальный стеноз); д) в подавляющем большинстве случаев нет необходимости использовать электрокардиостимуляцию или повторную операцию; е) позволяет практически полностью вылечить пациента с обеспечением длительной выживаемости, близкой к продолжительности жизни здоровых людей; ж) нет послеоперационного миокардиального рубца.

К недостаткам относятся: необходимость торакотомии и искусственного кровообращения; 5–7 дней госпитализации и восстановительного периода; наличие кардиохирурга, имеющего опыт миэктомии.

Число преимуществ алкогольной абляции перегородки фактически намного меньше, чем число недостатков. К ее преимуществам относятся: а) чрескожная техника (нет необходимости в хирурге, выполнении открытой операции с ИК); б) короткий период пребывания в больнице.

К недостаткам относятся: а) вызывает большой трансмуральный инфаркт с аритмогенным потенциалом и угрозой ВСС; б) неопределенность, обусловленная анатомическим распределением перфорантных артерий, невозможность использования

при сложных формах анатомии ВОЛЖ. Нередко ассоциируется с возникновением ППБ, требующей применения постоянного ЭКС; в) нередкое использование ИКВД из-за высокой угрозы внезапной смерти; г) требуются повторные процедуры TASH; д) уменьшение градиента давления в ВОЛЖ возникает не сразу, а через несколько недель; е) часто неэффективна у больных с очень высоким градиентом.

Имплантируемые кардиовертеры-дефибрилляторы (ИКВД)

По принятым соображениям ИКВД по-прежнему используются в практике лечения людей с высоким риском ВСС — у больных с ГОКМП.

Ретроспективные и объективные исследования при ГОКМП позволили выделить следующие маркеры для первичного предотвращения ВСС: внезапная сердечная смерть у одного или более родственников; необъяснимые синкопе; множественные и/или продолжительные эпизоды ЖТ при холтеровском мониторинговании при частоте ритма более 120 уд/мин; значительно выраженная желудочковая гипертрофия (толщина стенок превышает 30 мм). Несколько исследований позволили установить реальную необходимость использования ИКВД для профилактики внезапной смерти при гипертрофической кардиомиопатии. Среди них следует назвать мультицентровые исследования с имплантацией ИКВД в 42 институтах США, Европы и Австралии в 1986–2007 гг. у 50 пациентов с ГОКМП [16–19], продолжительность наблюдения составила 3,7 года. Основной вывод этих работ состоит в том, что достаточно одного маркера риска ВСС для профилактического использования ИКВД у больных с гипертрофической кардиомиопатией. Большинство (92%) больных дожили до конца срока наблюдения (включая 10 больных с трансплантированным сердцем); 39 умерли: из них 20 — в связи с основной болезнью, 19 — по другим причинам.

Необходимо также подчеркнуть, что отмечено различие результатов работы ИКВД у больных группы TASH и группы миэктомии. У больных в группе TASH частота срабатывания была в 4 раза выше, чем при хирургическом лечении (в первом случае — 10,3% в год, во втором — 2,6%).

Более чем 25% больных, принимавших кордарон (амиодарон), пришлось имплантировать ИКВД из-за неэффективности фармакологической терапии для профилактики ВСС.

Альтернативные методы лечения

Двухкамерная электрокардиостимуляция. Электрическую стимуляцию сердца у больных с ГОКМП начали применять в 1960 г., когда было

замечено, что у больных с БЛНПГ после миэктомии результаты бывают лучше, чем у пациентов с нормальной внутрисердечной проводимостью. Гемодинамические исследования при ГОКМП у больных с ППБ показали, что стимуляция сердца в зоне верхушки правого желудочка, которая имитирует блокаду левой ножки пучка Гиса, уменьшает обструкцию выводного отдела. Этот тип стимуляции функционирует в основном через изменение градиента давления. Было доказано с помощью вентрикулографии, что апикальная (верхушечная) преэкситация способствует раннему сокращению верхушки, задерживает сокращение основания сердца и уменьшает парадоксальное движение перегородки. Стимуляция удлиняет задержку контакта створки митрального клапана с МЖП. Поэтому в фазу конечного диастолического сокращения выбрасывается существенно больше крови, чем это было до стимуляции. Стимуляция влияет также на другие гемодинамические проявления: изменяя преднагрузку, активирует наполнение, воздействуя на механизм деструкции; уменьшая степень функциональной регургитации на МК, снижает потребление кислорода с одновременным перераспределением миокардиального кровотока и с более позитивным распределением перфузионного резерва миокарда.

Появление двухкамерных стимуляторов, работающих в режиме DDD и используемых для уменьшения обструкции при ГОКМП, было встречено с огромным энтузиазмом. К сожалению, DDD-стимуляция не стала панацеей для лечения этих пациентов. Отдаленные результаты электротерапии стали очевидными, когда были изучены качество жизни и переносимость физической нагрузки в рандомизированных исследованиях и при сопоставлении пациентов, находившихся в активном режиме DDD-стимуляции, и пациентов в режиме плацебо (AAI-стимуляция в режиме 30 уд/мин) [20]. P. Sorajja и S. Ommen выявили только одну группу пациентов с ГОКМП, которые позитивно отвечали на двухкамерную ЭКС. Это пожилые больные с серьезными сопутствующими заболеваниями. Умеренное улучшение функциональных возможностей, достигаемое с помощью электротерапии, может удовлетворить таких пациентов, а риск применения ЭКС в этой подгруппе существенно меньше, чем при выполнении септальной (алкогольной) аблации или операции на открытом сердце.

В заключение, вероятно, важно констатировать, что когда существует много методов для лечения известной патологии, то это означает, что в этом разделе есть еще место для улучшения диагностики и результатов лечения. Визуализация в режиме 3D с помощью эхокардиографии, компьютерной и магнитно-резонансной томографии до операции и 3D-видео во время самой операции

уже стали реальностью во многих клиниках. Это означает, что могут быть сделаны более объективные выводы в ближайшем будущем, что действительно крайне важно для взаимодействия в медицинском сообществе, а также между доктором и пациентом. И пока не появится «золотой стандарт» лечения ГОКМП, все существующие в настоящее время методы лечения будут продолжаться применяться в клинической практике с различной частотой.

Литература/References

- Goodwin J.F., Hallman A., Cleland W.P., Teare D. Obstructive cardiomyopathy simulating aortic stenosis. *Br. Heart J.* 1960; 22: 403.
- Abasi A.S., MacAlpin R.N., Eber L.M., Pearce M.L. Echocardiographic diagnosis of idiopathic hypertrophic cardiomyopathy without outflow obstruction. *Circulation.* 1972; 46: 897.
- Henry W.L., Clark C.E., Epstein S.E. Asymmetric septal hypertrophy. Echocardiographic identification of the pathognomic anatomic abnormality of IHSS. *Circulation.* 1973; 47: 225.
- Clark C.E., Henry W.L., Epstein S.E. Familial prevalence and genetic transmission of idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. *N. Engl. J. Med.* 1973; 289: 709.
- Falikov R.E., Reznakov L. Midventricular obstruction in hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Brit. Heart J.* 1977; 39: 701–6.
- Sakamoto T., Tei C., Murayama M. et al. Giant T-wave inversion as a manifestation of asymmetrical apical hypertrophy (AAH) of the left ventricle. *Jap. Heart J.* 1976; 17: 617–29.
- Yoshinori D., Kitaoka H., Hitomy N.E. et al. Hypertrophic cardiomyopathy in Japan: Clinical, morphologic and genetic expression. In: Maron B. J., ed. *Diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy.* Blackwell: Futura, 2004; 185–94.
- Brock R. Aortic subvalvular stenosis: surgical treatment. *Guy's Hospital Report.* 1959; 108: 144–56.
- Kirklin J.W., Ellis F.H. Surgical relief of diffuse subvalvular aortic stenosis. *Circulation.* 1961; 24: 739–44.
- Metton O., Ben Ali W., Raisky O., Vouhe P.R. Modified Konno operation for diffuse subaortic stenosis. *MMCTS* (September 15, 2008), doi: 10.1510/mmcts.2008.003426.
- Clues H. G., Roberts W.C., Maron B.J. Anomalous insertion of papillary muscle directly into anterior mitral leaflet in hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation.* 1991; 84: 1188–93.
- Shoendube F.A., Clues H.G., Reith S. et al. Long-term clinical and echocardiographic follow up after surgical correction of hypertrophic obstructive cardiomyopathy with extended myectomy and reconstruction of the subvalvular mitral apparatus. *Circulation.* 1995; 92 (Suppl. II): 122–7.
- Stassano P., Tommaso L., Triggiani D. et al. Mitral valve replacement and limited myectomy for hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Tex. Heart Inst.* 2004; 31 (2): 137–42.
- Leachman R.D., Krajer Z., Azic T., Cooley D.A. Mitral valve replacement in hypertrophic cardiomyopathy: Ten-year follow-up in 54 patients. *Am. J. Cardiol.* 1987; 60: 1416–8.
- Biagini E., Spirito P., Leone O. et al. Heart transplantation in hypertrophic cardiomyopathy. *Am. J. Cardiol.* 2008; 101 (3): 387–92.
- Maron B.J. Controversies in cardiovascular medicine. Surgical myectomy remains the primary treatment option for severely symptomatic patients with obstructive cardiomyopathy. *Circulation.* 2007; 116: 196–206.
- Maron B.J., Bonow F.O., Seshagiri T.N.R. et al. Hypertrophic cardiomyopathy with left ventricular hypertrophy localized in the apical region of the left ventricle (apical hypertrophied cardiomyopathy). *Am. J. Cardiol.* 1982; 49: 1838–48.
- Maron B. Is septal ablation preferable to surgical myectomy for obstructive hypertrophic cardiomyopathy? *Circulation.* 2007; 116: 196–206.
- Maron B.J., Spirito P., Shen W.-K. et al. Outcomes of patients with implantable cardioverter- defibrillators for prevention of sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy. *JAMA.* 2007; 298: 405–12.
- Sorajja P., Ommen S.R. United States perspectives on the role of dual-chamber pacing in patients with hypertrophic cardiomyopathy. In: Maron B. J., ed. *Diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy.* Blackwell: Futura, 2004; 236–45.
- Benson L.N. Hypertrophic cardiomyopathy. In: Freedom R., Yoo S.-J., Mikailian H., Williams W. Q., eds. *The natural and modified history of congenital heart disease.* Blackwell Publishing. 2004; 241–50.
- Braunwald E., Morrow A.G., Cornell W.P. et al. Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis: clinical, hemodynamic and angiographic manifestations. *Am. J. Med.* 1960; 29: 924.
- Bretschneider H.J. Myocardial protection. *J. Thor. Cardiovasc. Surg.* 1980; 28: 295–302.
- Brock R. Functional obstruction of the left ventricle (acquired aortic subvalvular stenosis). *Guy's Hospital Report.* 1957; 106: 221–38.
- Cleland W.P. The surgical management of obstructive cardiomyopathy. *J. Cardiovasc. Surg.* 1963; 4: 489–91.
- Dearani J.A., Danielson G.K. Septal myectomy for obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Operat. Techn. Thor. Cardiovasc. Surg.* 2004; 9 (4): P. 278–92.
- Jeanrenaud X., Kappenberger L. Dual-chamber pacing for hypertrophic obstructive cardiomyopathy. In: Maron B.J., ed. *Diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy.* Blackwell: Futura, 2004; 246–58.
- Kuhn H., Lawrenz Th., Lieder F. et al. Alcohol septal ablation in the treatment of hypertrophic obstructive cardiomyopathy: a seven-year experience. In: Maron B.J., ed. *Diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy.* Blackwell: Futura, 2004; 279–96.
- Kuhn H., Gietzen F., Leuner C., Gerenkamp T. Induction of subaortic septal ischemia to reduce obstruction in hypertrophic obstructive cardiomyopathy. Studies to develop a new catheter-based concept of treatment. *Eur. Heart J.* 1997; 18: 846–51.
- Lever H.M. Role of septal ablation in a surgical center. In: Maron B.J., ed. *Diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy.* Blackwell: Futura, 2004; 297–306.
- Matsuda H. Transatrial and transmitral myectomy for hypertrophic obstructive cardiomyopathy of the left ventricle. *Oper. Techn. Thor. Cardiovasc. Surg.* 2004; 9 (4): 304–09.
- Messmer B.J. Extended myectomy for hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Oper. Techn. Thor. Cardiovasc. Surg.* 2004; 9 (4): 268–77.
- Mirowsky M., Reid P.R., Mower M.M. et al. Termination of malignant ventricular arrhythmias with an implantable automatic defibrillators in human beings. *N. Eng. J. Med.* 1980; 303: 322–4.
- Morrow A.G., Brockenbrough E.C. Surgical treatment of idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. Technique and hemodynamic results of subaortic ventriculotomy. *Ann. Surg.* 1961; 154: 181–9.
- Seggewiss H., Rigopoulou A., Faber L., Ziemssen P. Alcohol septal ablation. In: Maron B. J., ed. *Diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy.* Blackwell: Futura, 2004; 259–78.
- Shulte H.D., Bircks W.H. Surgery for hypertrophic obstructive cardiomyopathy (HOCM): the extended transaortic subvalvular myectomy (TSM) approach. *Operat. Techn. Thor. Cardiovasc. Surg.* 2004; 9 (4): 293–303.
- Sigwart U. Nonsurgical myocardial reduction for hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Lancet.* 1995; 346: 211–4.
- Teare R.D. Asymmetrical hypertrophy of the heart in young adults. *Br. Heart J.* 1958; 20: 1.
- Wan C.K.N., Dearani J.A., Sundt T.M. et al. What is the best surgical treatment for obstructive hypertrophic cardiomyopathy and degenerative mitral valve regurgitation? *Ann. Thorac. Surg.* 2009; 88: 727–32.
- Wighe E.D., Heimbecker R.O., Gunton R.W. Idiopathic ventricular septal hypertrophy causing muscular subaortic stenosis. *Circulation.* 1962; 26: 325.