

© Коллектив авторов, 2013
УДК 616.12-008.4-02:616.127-007.61-089

А. Д. Майстренко, А. В. Гурценков, Н. С. Паскарь, А. В. Пахомов, И. В. Сухова,
М. Л. Гордеев

СОВРЕМЕННОЕ СОСТОЯНИЕ ПРОБЛЕМЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ГИПЕРТРОФИЧЕСКОЙ ОБСТРУКТИВНОЙ КАРДИОМИОПАТИИ

ФГБУ «Федеральный центр сердца, крови и эндокринологии им. В. А. Алмазова»
Министерства здравоохранения РФ (дир. — академик РАМН Е. В. Шляхто), Санкт-Петербург

Ключевые слова: гипертрофическая обструктивная кардиомиопатия, митральная недостаточность

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) является одним из наиболее часто встречающихся, генетически обусловленных заболеваний сердца. Она характеризуется значительной гипертрофией миокарда стенки левого желудочка (ЛЖ) при отсутствии дилатации камер и других кардиальных и системных заболеваний (аортальный стеноз, артериальная гипертензия и т. д.) [1, 2, 9, 12, 13, 23, 24]. Заболевание впервые описано во второй половине XIX в. французскими патологоанатомами Н. Lionville (1869) и L. Hallopeau (1869). Они отметили сужение выносящего тракта ЛЖ вследствие утолщения межжелудочковой перегородки (МЖП) и дали этому заболеванию название «левосторонний мышечный конус stenosis». Немецкий патологоанатом А. Schminke (1907) представил еще два аутопсийных наблюдения массивной гипертрофии МЖП и высказал предположение, что она обусловлена нарушением эмбрионального развития сердца [цит. по 1, 24, 27]. Первое современное описание проблемы ГКМП представлено в 1957 г. в работах R. Teare и E. Brock. Первый из них описал асимметричную гипертрофию миокарда МЖП у 8 молодых пациентов при внезапной сердечной смерти (ВСС), второй — установил наличие субаортального градиента давления у больных с выраженной гипертрофией МЖП при катетеризациях. В 1989 г. группой исследователей установлена связь между развитием заболевания и наличием мутаций в 14-й хромосоме, кодирующей последовательность тяжелой цепи белка β -миозина [1, 9, 24]. Термин «гипертрофическая кардиомиопатия» впервые был предложен M. Cohen и соавт. в 1964 г. и является наиболее удачным, так как описывает достоверный и патогномичный признак заболевания [цит. по 24]. По литературным данным [2, 9, 24, 33], ГКМП у большинства пациентов носит необструктивный характер, и лишь у 25% больных возникает гемодинамически значимое увеличение градиента давления в выходном отделе ЛЖ (ВОЛЖ). Однако именно обструктивные формы

заболевания представляют собой интерес с точки зрения хирургического лечения.

Под данным В. Maron и соавт. [24, 27], ГКМП выявлена у 0,02% населения (1 больной на 500 человек), при этом у 6 из 7 из них она имеет асимптомный характер, а 75% — приходится на необструктивные формы. Таким образом, можно предположить, что в Российской Федерации до 280 000 человек имеют различные фенотипические проявления болезни. По данным эпидемиологических исследований, ГКМП распространена в США, Канаде, странах Европы, Российской Федерации, Китае и Японии. Наличие ГКМП приводит к инвалидизации, снижению качества и ожидаемой продолжительности жизни населения [8, 9].

По литературным данным [9, 12, 24], ГКМП является причиной ВСС в 36% от общего числа умерших молодых пациентов, в том числе и у профессиональных спортсменов.

Этиология заболевания связана с наличием генетических мутаций, с менделевским аутосомно-доминантным типом наследования. За прошедшие 20 лет выявлено более 1400 различных мутаций в 11 генах, кодирующих саркомеры сердечных миофиламентов [1, 2, 9, 11, 12, 23]. По данным А. Marian и соавт. [23], при обследовании пациентов с ГКМП у 30–35% из них обнаружены аномалии в генах, кодирующих тяжелую цепь β -миозина (β -MyHC) и расположенных в 14-й хромосоме (14q11), у 20–25% — мутации в генах миозин-связывающего белка С (MyBP-C) в 11-м локусе 11-й хромосомы (11q11), у 18–20% — в генах белка тропонина Т (cTnT) в 1-й хромосоме (1q3). Систематический скрининг пациентов с ГКМП привел к обнаружению мутаций и в других белках — α -тропомииозина, тропонина I, α -актина, титина и др. [11, 12, 23]. Однако доля выявленных мутаций в общей популяции невелика и составляет менее 5% [23]. Современные молекулярно-биологические методы исследования позволили выявить мутации в несаркомерных генах, кодирующих калиевые каналы в семье с ГКМП и врожденной глухотой (KCNQ4 1p34), в генах протеинкиназы А в семьях с ГКМП и синдромом WPW (PARAG2 7q22–q23) и митохондриальных генах, кодирующих tРНК [2, 9, 11, 23, 24].

Сведения об авторах:

Майстренко Алексей Дмитриевич (e-mail: maistr1987@mail.ru), Гурценков Александр Викторович (e-mail: glebenmerz@mail.ru), Паскарь Наталья Стеллановна (e-mail: natstel@yandex.ru), Пахомов Артем Вячеславович (e-mail: teleradiomedicina@gmail.com), Сухова Ирина Валентиновна (e-mail: ivsukhova@mail.ru), Гордеев Михаил Леонидович (e-mail: mlgordeev@mail.ru), Федеральный центр сердца, крови и эндокринологии им. В. А. Алмазова, Клинико-поликлинический комплекс, 197341, Санкт-Петербург, ул. Аккуратова, 2

Описанные мутации носят единичный характер и большого клинического значения не имеют. Стоит отметить и тот факт, что наличие той или иной мутации определяет клинический вариант течения заболевания. Так, Р. Charron и соавт. (1998) обратили внимание, что ГКМП, вызванная мутацией в гене β -МуНС, манифестирует в молодом или детском возрасте и сопровождается выраженной гипертрофией миокарда, что и определяет высокий риск развития ВСС в молодом возрасте [цит. по 23]. Напротив, по данным Н. Niimura и соавт. (1998), мутации в генах MyBP-C и α -тропомиозина характеризуются более мягким течением, поздним началом болезни, менее выраженной гипертрофией миокарда ЛЖ и, соответственно, более благоприятным прогнозом [цит. по 23]. По данным Н. Watkins и соавт. (1993), мутации в гене cTnT также сопровождаются относительно невыраженной гипертрофией миокарда, однако риск ВСС при этом варианте ГКМП крайне высок [цит. по 23]. Исследования последних лет также выявили гены-модификаторы и их вклад в характер течения заболевания. К таковым относятся функциональные варианты генов ангиотензин-1 конвертирующего фермента (значительно увеличивают риск развития ВСС), гены эндотелина-1 и TNF α [23].

Исследования на животных позволили описать молекулярно-генетические механизмы развития ГКМП. Выявленные мутации в генах приводят к структурным дефектам сердечных саркомеров, снижению активности АТФазы при сокращении мышцы, уменьшению чувствительности актина и миозина к ионам кальция, что ведет к снижению прочности актино-миозиновых связей и эффективности сокращения саркомера [11, 12]. Морфологически это проявляется дезорганизацией миокардиальной архитектоники: миокард состоит из гипертрофированных кардиомиоцитов различной формы, с различными межклеточными связями. Также наблюдаются изменения в коронарных артериях, что проявляется утолщением интимы и меди. Вышеописанные изменения миокарда и микрососудистого русла сердца способствуют формированию проаритмогенного субстрата, увеличивая электрическую нестабильность миокарда и повышая риск развития относительной ишемии миокарда [9].

ГКМП имеет уникальные патофизиологические механизмы, обуславливающие ее клиническую картину. Наличие градиента давления более 30 мм рт. ст. в ВОЛЖ, по данным литературы, является одним из основных предикторов развития ГКМП-ассоциированной сердечной недостаточности и ВСС. Субаортальная обструкция является механическим препятствием для оттока крови из ЛЖ, вследствие чего повышается внутрижелудочковое давление, увеличиваются напряжение стенки желудочка и потребность миокарда в кислороде [1, 2, 9, 24, 25]. У большинства пациентов с ГКМП обструкция ВОЛЖ вызывает проксимальное переднесистолическое движение передней створки митрального клапана (SAM-синдром) и среднесистолический контакт ее с МЖП, что проявляется митральной регургитацией вдоль задней створки. Данное явление обусловлено гемодинамическим присасывающим эффектом (эффект Вентури), возникающим при наличии обструкции и, соответственно, увеличении скорости потока крови в ВОЛЖ. Однако важно отметить, что SAM-синдром не является патогномоничным для ГКМП. В. Maron и соавт. [26] выявили его у 3% обследуемых при массовом скрининге пациентов с различной сердечно-сосудистой патологией. Чаще всего SAM-синдром встречается при d-транспозиции магистральных сосудов. Основным патофизиологическим компонентом в развитии

сердечной недостаточности при необструктивных формах ГКМП является диастолическая дисфункция ЛЖ, которая присутствует у 80% больных. Дезорганизация мышечных волокон и нарушение внутриклеточной циркуляции ионов кальция увеличивают ригидность стенки и вызывают дисбаланс между фазами наполнения и релаксации ЛЖ. Возникает диффузная субэндокардиальная ишемия, что также ухудшает наполнение камер. При наличии синусового ритма увеличивается вклад предсердной систолы (за счет ее удлинения) в общее наполнение ЛЖ. В связи с этим физическая нагрузка, катехоламинавая стимуляция приводят к укорочению периода диастолического наполнения, уменьшению объема наполнения ЛЖ и ишемии миокарда. Это ведет к повышению давления в легочных венах, что клинически проявляется симптомом одышки [9, 12, 24, 26]. В исследованиях К. Nef-fernan и соавт. (2010) при ультразвуковом исследовании периферического русла пациентов с ГКМП выявлена вазомоторная эндотелиальная дисфункция, сопоставимая с таковой у больных с ИБС [цит. по 24].

Клиническая картина ГКМП достаточно специфична и проявляется одышкой при физической нагрузке, стенокардией, обмороками, нарушениями ритма и проводимости. Описанные симптомы могут манифестировать в любом возрасте [1, 2, 4]. Стоит отметить, что течение заболевания у пациентов старшей возрастной группы (75 лет и более) отличается минимальными и неспецифичными клиническими проявлениями. Это наиболее часто связано с мутациями в генах MyBP-C и тропонина I. ГКМП является заболеванием с неблагоприятным прогнозом. По данным исследований 70–80-х годов XX в., смертность у больных при естественном течении ГКМП колебалась в пределах 4–6% в год [6, 9, 24]. Однако многоцентровые исследования 1990-х годов показали, что смертность при естественном течении ГКМП во взрослой популяции составляет около 1%, несколько выше в детской популяции — около 2% [7]. Таким образом, было показано, что ГКМП характеризуется длительным стабильным периодом течения. Летальность у данной группы больных чаще всего обусловлена 3 причинами, что соответственно и определяет стратегию лечения данных больных: 1) внезапная сердечная смерть; 2) прогрессирующая сердечная недостаточность; 3) фибрилляция предсердий с высоким риском эмболических осложнений [1, 2, 9, 10, 13, 24].

Возможности диагностики ГКМП в настоящее время претерпели множество изменений. Наряду с рутинными методами, такими как аускультация сердца, рентгенологическое исследование органов грудной клетки, ЭКГ, холтеровское мониторирование ЭКГ, эхокардиография (ЭХО-КГ), стали доступными для массового скрининга методы молекулярно-генетической диагностики, магнитно-резонансной томографии сердца (МРТ). Диагноз ГКМП можно заподозрить при выявлении необъяснимой другими причинами гипертрофии ЛЖ при ЭХО-КГ и МРТ сердца. Традиционно двухмерная ЭХО-КГ является первичным методом диагностики данной патологии. Однако возможности современной МРТ сердца позволяют более точно оценить толщину миокарда на изображениях высокого разрешения, состояние клапанного аппарата в режиме реального времени и количественно степень фиброза миокарда. Исследования последних лет выявили дополнительный МРТ-предиктор высокого риска ВСС — позднее гадолиниевое заполнение миокарда, что также влияет на стратегию лечения пациентов [9, 12, 19, 24, 27, 30, 33]. Также преимуществом МРТ является возможность сегментарной оценки миокарда ЛЖ

(задняя стенка, базальные отделы, передняя стенка, МЖП на разных уровнях). МРТ-исследование также позволяет выявлять апикальные аневризмы различных размеров при срединно-желудочковой гипертрофии миокарда, которые носят фиброзный характер и являются независимыми предикторами эмболических осложнений и прогрессирования сердечной недостаточности [30, 33, 42]. Важно отметить, что анализ данных МРТ сердца позволил выявить структурные особенности миокарда у «генотип — плюс/фенотип — минус» пациентов в виде миокардиальных крипт — глубоких каналов, заполняющихся контрастом, расположенных чаще всего в базальных отделах ЛЖ и задней части МЖП [33, 41]. Также МРТ, наряду с ЭХО-КГ, необходима для дифференциальной диагностики ГКМП с другими кардиомиопатиями и позволяет оценить эффективность хирургического лечения [41].

За прошедшие 10–15 лет существенно изменились подходы к лечению ГКМП. Появились новые возможности как в консервативном, так и хирургическом лечении данной болезни. Лечение ГКМП осуществляется, исходя из вариантов клинического течения заболевания, и направлено на уменьшение симптомов заболевания, замедление прогрессирования хронической сердечной недостаточности (ХСН), профилактику ВСС и тромбоэмболических осложнений, воздействие на нейрогуморальные системы, способствующие дальнейшему прогрессированию гипертрофии миокарда. При а- и малосимптомном течении болезни и у «генотип — плюс/фенотип — минус» пациентов необходимо наблюдение в динамике у кардиолога. Таким больным показаны немедикаментозные методы лечения в виде снижения массы тела, ограничение физических нагрузок, отказ от курения и алкоголя.

Основной целью терапевтического лечения у симптомных пациентов является уменьшение проявлений ХСН, возникающих при обструкции ВОЛЖ, и профилактика нарушений ритма. Бета-адреноблокаторы (β-АБ) являются препаратами первой линии у данной категории больных в силу своего отрицательного ино- и хронотропного эффекта, что позволяет увеличить диастолическое наполнение ЛЖ. При невозможности использования β-АБ применяют блокаторы кальциевых каналов. Механизмом их действия при ГКМП считается, помимо отрицательного ино- и хронотропного действия, уменьшение субэндокардиальной ишемии миокарда. К терапии ХСН также могут быть добавлены при необходимости ингибиторы ангиотензин-превращающего фермента, диуретики. Для профилактики желудочковых нарушений ритма при ГКМП используется дизопирамид, однако это возможно только стационарно под постоянным контролем ЭКГ в связи с его проаритмогенным действием. У 30–35% больных течение ГКМП осложняется развитием фибрилляции предсердий (ФП), что у 11% из них приводит к эмболическим осложнениям [2, 9, 12, 24]. Для профилактики тромбоэмболических осложнений ФП при ГКМП используются, в первую очередь, непрямые антикоагулянты (варфарин). Для снижения частоты сердечных сокращений применяются β-АБ. С целью профилактики пароксизмов ФП используются амиодарон или дизопирамид. При рефрактерности ФП к медикаментозной терапии или невозможности ее применения возможно выполнение радиочастотной абляции устьев легочных вен или процедуры Cox maze, однако данные об эффективности этих процедур у больных с ГКМП в литературе широко не представлены и требуют дальнейшего изучения.

Хирургические методы лечения ГКМП разделяются на: элетрофизиологические; транскоронарная септальная абляция (ТСА); септальная миоэктомия, расширенная миоэктомия; протезирование или пластика митрального клапана; трансплантация сердца; комбинированные.

Электрофизиологические методы лечения ГКМП представлены имплантацией кардиовертера-дефибриллятора (ИКД) и двухкамерных электрокардиостимуляторов (ЭКС). У пациентов молодого возраста (50 лет и моложе), особенно у детей в возрасте 10–15 лет, ГКМП манифестирует в виде ВСС, по данным разных авторов, у 2–5% из них [9, 12, 24]. Эффективным способом профилактики желудочковой тахикардии/фибрилляции является ИКД. Основными показаниями к процедуре в настоящее время являются: более 1 случая ГКМП-ассоциированной ВСС в семье, более 1 — перенесенного необъяснимого синкопе у больного с ГКМП, массивная гипертрофия ЛЖ (более 30 мм), эпизод неустойчивой желудочковой тахикардии при 24-часовом холтеровском мониторировании ЭКГ, гипотензия и неадекватная реакция на физическую нагрузку [13]. Существуют понятия первичной и вторичной профилактики ВСС. Превентивная ИКД у пациентов с высоким риском фатальных желудочковых аритмий называется первичной профилактикой ВСС, у пациентов, ранее уже перенесших неустойчивую желудочковую тахикардию или фибрилляцию желудочков, — вторичной. По данным многоцентровых исследований [13, 16, 24, 29], у пациентов с ГКМП при вторичной профилактике ВСС в 10% случаев первый эпизод кардиоверсии происходит в течение первого года после ИКД. При первичной профилактике ВСС первый разряд возникает в течение первого года после имплантации у 4% больных, что позволяет судить об эффективности методики.

В 80–90-х годах XX в. была предложена методика ЭКС [1, 2, 9, 12, 13, 24]. Считается, что при нарушении синергизма в сокращении желудочков уменьшается отрицательное влияние септального компонента на фракцию выброса ЛЖ. По данным некоторых авторов [12, 27], отмечались положительные клинический и гемодинамический эффекты у 75–90% пациентов с умеренной гипертрофией МЖП и градиенте давления в ВОЛЖ до 50 мм рт. ст. Однако в рандомизированном двойном слепом перекрестном исследовании было показано, что среднее снижение градиента давления в ВОЛЖ было незначительным (25–40%) и варьировало в широких пределах [12, 28]. Также оценивалась толерантность к физической нагрузке при стимуляции и без нее, достоверных различий получено не было. В связи с этим, данная методика имеет ограниченное применение, в частности при выраженной сопутствующей патологии, при невозможности выполнения других хирургических методов лечения и при наличии показаний к ЭКС, не связанных с ГКМП [9, 12, 13].

Классическим методом хирургического лечения ГКМП является операция миоэктомии ВОЛЖ. Данная методика была предложена более 50 лет назад А. Моггов и соавт. [32] и до настоящего времени является «золотым стандартом» лечения ГКМП при рефрактерности к медикаментозному лечению и при выраженной сердечной недостаточности. Основным показанием к операции является наличие градиента давления в ВОЛЖ в покое или после провокационной пробы более 50 мм рт. ст. [13, 39]. Данное вмешательство может выполняться у пациентов всех возрастов. Методика операции заключается в следующем: в условиях искусственного кровообращения и кардиopleгии вскрывают корень аорты, визуализируют аортальный клапан, оценивают сте-

пень гипертрофии МЖП. Затем хирург под контролем зрения выполняет миозэктомию ВОЛЖ. Эффективность вмешательства оценивают интраоперационно по данным чреспищеводной ЭХО-КГ, что позволяет вовремя заметить возможные осложнения и своевременно их устранить. Стоит отметить, что в настоящее время операция септальной миозэктомии несколько отличается от оригинальной методики. При «классической» процедуре по А. Morrow разрез МЖП выполняют на глубину около 3 см, чаще всего это соответствует гипертрофированной части ВОЛЖ [32]. Современная методика миозэктомии в литературе рассматривается как «расширенная миозэктомия». Операция предложена в 1994 г. В. Messmer и соавт. [31] и представляет собой разрез МЖП на более чем 7 см дистальнее от базальных отделов перегородки к верхушке ЛЖ и основаниям папиллярных мышц. После этого выполняют миозэктомию у основания папиллярных мышц, без их отсечения. Данная методика позволяет иссечь гипертрофированную часть перегородки в срединных отделах ЛЖ и устранить дополнительный фактор САМ-синдрома, обусловленный гипертрофией в области папиллярных мышц. Риск летального исхода при данном оперативном вмешательстве в настоящее время составляет менее 1% [2, 7, 8, 14, 34, 36]. За прошедшие 50 лет с момента выполнения первой миозэктомии ВОЛЖ накоплен огромный опыт таких операций. В литературе представлены исследования, достоверно отражающие непосредственные и отдаленные результаты описанной методики [44]. В частности, в работе S. Ommen и соавт. [34] представлен опыт миозэктомии у 289 пациентов с ГКМП. 1-, 5- и 10-летняя выживаемость в данной группе пациентов составляет 98, 96 и 83% соответственно, что сопоставимо с выживаемостью в аналогичные сроки среди здорового населения. Также было показано, что операция миозэктомии статистически достоверно улучшает качество жизни и прогноз заболевания в отличие от пациентов с ГКМП, получавших консервативную терапию. В работе А. Woo и соавт. [44] описаны результаты миозэктомии ВОЛЖ у 338 пациентов, страдавших обструктивной формой ГКМП. По их данным, 30-дневная послеоперационная летальность составила около 1,5%, 10-летняя выживаемость после операции — $(83\pm 3)\%$, уменьшение функционального класса ХСН (NYHA) до I–II наблюдалось также у 83% больных. По данным N. Smedira и соавт. [37], отмечалось уменьшение градиента давления в ВОЛЖ после операции, в среднем, с 68 до 17 мм рт. ст. Отсутствие необходимости повторного вмешательства по поводу ГКМП в течение 8 лет составило 92%.

Оригинальный способ хирургической коррекции обструктивной ГКМП предложен в НЦССХ им. А. Н. Бакулева в 1999 г. Методика позволяет устранить срединно-желудочковую обструкцию с правой стороны МЖП через разрез в конусной части правого желудочка. Существенным преимуществом данного метода является возможность устранить обструкцию выходных отделов правого и левого желудочков одновременно, без проникновения в полость ЛЖ. Этот способ позволяет избежать повреждения элементов проводящей системы сердца и коронарных артерий [5, 7, 8].

Таким образом, септальная миозэктомия ВОЛЖ по праву считается «золотым стандартом» лечения обструктивных форм ГКМП. Следует отметить, что операции миозэктомии технически сложны. Несмотря на распространенность патологии, количество таких вмешательств в Российской Федерации невелико. Так, в 2010 г. было выполнено всего 42 операции септальной миозэктомии в 14 центрах [4].

По данным Н. Klues и соавт. (1991), у ряда пациентов механизм обструкции ВОЛЖ при ГКМП может быть обусловлен не только симметричной гипертрофией МЖП. Чаще всего (у 13% из них) обструкция на уровне средней трети МЖП связана с аномальным прикреплением обеих папиллярных мышц к передней створке митрального клапана, что в значительной степени сужает полость ЛЖ, увеличивает градиент давления в ВОЛЖ и обуславливает САМ-синдром [цит. по 30]. По данным К. Minakata и соавт. (2005), при анализе результатов хирургического лечения у 629 больных, перенесших миозэктомию, потребовалось повторное вмешательство у 2% пациентов [цит. по 30]. По данным разных авторов [7, 8, 13], механизмами повторной обструкции являются ограниченная миотомия при первичной операции, срединножелудочковая обструкция, аномалии папиллярных мышц, удлинение створок митрального клапана, ремоделирование ЛЖ, особенно у детей. При выявлении одной из указанных выше причин выполняется «расширенная миозэктомия» по методике В. Messmer.

По данным S. Fighali и соавт. (1984), наблюдается отчетливое снижение градиента в ВОЛЖ при выполнении изолированного протезирования митрального клапана при ГКМП [цит. по 24]. М. Kofflard M. и соавт. (1996) описали методику комбинированной операции при ГКМП-миозэктомии и пластики митрального клапана в виде удлинения передней створки заплатой из аутоперикарда [цит. по 30]. Положительный эффект данной операции объясняется увеличением ширины передней створки, уменьшением ее эластичности и увеличением ригидности, что соответственно уменьшает эффект Вентури.

Альтернативным методом хирургического лечения ГКМП является транскатетерная спиртовая абляция (ТСА) первой септальной артерии. Процедура была впервые предложена в 1995 г. U. Sigwart [цит. по 30]. Методика выполнения процедуры следующая. После предварительной коронароангиографии визуализируется самая проксимальная септальная ветвь, отходящая от передней межжелудочковой артерии, она селективно катетеризируется. Затем через катетер вводят от 1 до 3 мл 100% этанола в течение 5–15 мин. Вся процедура осуществляется под контролем прямой манометрии камер сердца, ЭКГ и ЭХО-КГ-контролем. При недостаточном снижении градиента в ВОЛЖ (50% и менее) рекомендуются селективная катетеризация и абляция второй септальной ветви [13, 35, 36, 38]. Ряд авторов [21, 22, 35, 43] предлагают использовать контрастную ЭХО-КГ для предварительной оценки зоны перфузии выбранной септальной артерии путем введения контрастных липидных микросфер селективно в ее русло. Это позволяет уменьшить объем вводимого в последующем этанола.

В настоящее время в литературе широко представлены не только непосредственные, но и отдаленные результаты ТСА при ГКМП [18, 20]. Так, в мета-анализе М. Alam и соавт. [14] проводят сравнение эффективности миозэктомии ВОЛЖ и ТСА. Наблюдались значительная редукция толщины МЖП, уменьшение функционального класса сердечной недостаточности при обеих методиках, однако при операциях миозэктомии статистически более значимое было уменьшение градиента давления в ВОЛЖ — остаточный градиент давления $(18,2\pm 6,7)$ мм рт. ст. при ТСА против $(10,8\pm 6,3)$ мм рт. ст. при миозэктомии. Повторное вмешательство в связи с увеличением градиента в ВОЛЖ потребовалось у 5,5% больных, перенесших ТСА, и у 0,5% пациентов после миозэктомии [14]. По данным разных авторов [13, 14, 17, 21, 40], риск леталь-

ного исхода при процедуре спиртовой аблации 1,4–3,8%, и чаще всего это обусловлено возникновением жизнеугрожающих аритмий. F. Gietzen и соавт. (2006) показали, что риск летального исхода у пациентов старшей возрастной (60 лет и более) группы достоверно выше, чем у молодых пациентов (9,1 против 3,8% соответственно), в связи с более частым возникновением персистирующих атриовентрикулярных (АВ)-блокад (17 против 5% соответственно) [цит. по 13]. S. Chang и соавт. [13] при анализе результатов ТСА у 261 больного с ГКМП отметили возникновение полной поперечной АВ-блокады у 14% пациентов, что потребовало постановки постоянного электрокардиостимулятора. По данным проведенного ими мультифакторного анализа, были выявлены следующие независимые предикторы подобных осложнений: женский пол, болюсное введение этанола, аблация более чем одной септальной ветви, присутствующая исходно полная блокада предсердно-желудочкового пучка и АВ-блокада I степени [13]. Постановка постоянного электрокардиостимулятора требуется у (18,4±7,9)% (в среднем 22%) после процедуры ТСА и у (3,4±3,9)% (в среднем 2,4%) больных после септальной миозектомии [13, 15]. Однако стоит отметить, что у 40% больных после операций миозектомии и 58% — после ТСА наблюдаются нарушения проводимости в виде полной блокады предсердно-желудочкового пучка, но активного лечения подобные осложнения обычно не требуют. Такие осложнения могут быть объяснены трансмуральным характером повреждения миокарда после ТСА. По данным МРТ сердца, у пациентов с ГКМП после инвазивного лечения U. Valeti и соавт. [43] отметили наличие глубоких трансмуральных рубцов после ТСА, которые локализовались в области соединения передней и нижней частей МЖП в области базальных отделов ЛЖ. При миозектомии зона повреждения миокарда в большинстве случаев ограничивалась левожелудочковой стороной МЖП (глубина некроза до 10 мм) и локализовалась в базальных отделах. Расчетная масса поврежденного миокарда после миозектомии была (4±6) против (16±7) г после ТСА соответственно [43]. По данным V. Fernandes и соавт. [17], 1-, 5-, 8-летняя выживаемость пациентов с ГКМП после ТСА составила 97, 92, 89% соответственно. Изменение функционального класса ХСН (по NYHA) до и после операции составило (2,8±0,6) и (1,2±0,5) соответственно.

Таким образом, можно говорить, что методика ТСА при ГКМП является альтернативным методом лечения, сопоставимым по эффективности с миозектомией ВОЛЖ, однако имеет больше осложнений. По мнению В. Maon и соавт. [27], операция миозектомии по-прежнему остается «золотым стандартом» лечения обструктивных форм ГКМП, однако процедура ТСА является методом выбора у пациентов с тяжелой сопутствующей патологией, которым большая кардиохирургическая операция противопоказана.

Трансплантация сердца выполняется пациентам с ГКМП, осложненной терминальной фазой ХСН, а также детям с рестриктивным поражением сердца, у которых другие методы лечения бесперспективны [9, 13].

Таким образом, ГКМП в настоящее время по-прежнему остается актуальной проблемой современной кардиологии и кардиохирургии. Несмотря на генетическую этиологию болезни, предложены эффективные методы и схемы ее диагностики и лечения. За прошедшие более 50 лет с момента первого описания заболевания данный контингент пациентов перешел из группы некурабельных в категорию больных с хорошим качеством и продолжительностью жизни.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Амосова Е. Н. Кардиомиопатии. Киев: Книга плюс, 1999. 424 с.
2. Беленков Ю. Н., Привалова Е. В. Гипертрофическая кардиомиопатия. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2010. 320 с.
3. Беленков Ю. Н., Привалова Е. В., Каплунова В. Ю. Гипертрофическая кардиомиопатия — исторические и современные взгляды на диагностику заболевания // Кардиология и сер.-сосуд. хир. 2008. № 4. С. 4–10.
4. Бокерия Л. А., Борисов К. В., Синев А. Ф. Оригинальный способ хирургического лечения гипертрофической обструктивной кардиомиопатии // Грудная и сер.-сосуд. хир. 1998. № 2. С. 4–10.
5. Бокерия Л. А., Борисов К. В., Синев А. Ф. Улучшение диастолической функции ЛЖ сердца после коррекции гипертрофической кардиомиопатии при помощи оригинального способа // Грудная и сер.-сосуд. хир. 1999. № 6. С. 130–136.
6. Бокерия Л. А., Борисов К. В., Синев А. Ф., Савченко Е. Д. Риск внезапной смерти у больных гипертрофической кардиомиопатией // Грудная и сер.-сосуд. хир. 2001. № 1. С. 61–70.
7. Бокерия Л. А., Борисов К. В., Синев А. Ф., Савченко Е. Д. Хирургическое лечение гипертрофической кардиомиопатии с обструкцией выводных отделов правого и левого желудочков сердца // Бюлл. НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН. 2002. № 7. С. 8–11.
8. Бокерия Л. А., Гудков Р. Г. Сердечно-сосудистая хирургия 2010. Болезни и врожденные аномалии системы кровообращения. М.: НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН, 2011. 45 с.
9. Болезни сердца и сосудов: Руководство Европейского общества кардиологов / Под ред. А. Дж.Кэм, Т. Люшер, П. Серруис: пер. с англ. / Под ред. Е. В. Шляхто. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011. 1480 с.
10. Джанашия П. Х., Круглов В. А., Назаренко В. А., Николенко С. А. Кардиомиопатии и миокардиты: Учебное пособие. М.: РГМУ, 2000. 112 с.
11. Моисеев В. С. Генетика кардиомиопатий // Кардиология. 2003. № 3. С. 85–89.
12. Первичные кардиомиопатии (молекулярно-генетические основы и врачебная тактика): Руководство для врачей / Под ред. Е. В. Шляхто. СПб.: Изд-во СПбГМУ, 2005. 232 с.
13. 2011 ACCF/AHA guideline for the diagnosis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 2011. Vol. 142, № 6. P. 153–203.
14. Alam M., Dokainish H., Lakkis N. Hypertrophic obstructive cardiomyopathy — alcohol septal ablation vs. myectomy: a meta-analysis // Eur. Heart J. 2009. Vol. 30, № 9. P. 1080–1087.
15. Chang S., Nagueh S., Spencer W. et al. Complete heart block: determinants and clinical impact in patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy undergoing nonsurgical septal reduction therapy // J. Am. Coll. Cardiol. 2003. Vol. 42, № 2. P. 296–300.
16. Elliott P., Sharma S., Varnava A et al. Survival after cardiac arrest or sustained ventricular tachycardia in patients with hypertrophic cardiomyopathy // J. Am. Coll. Cardiol. 1999. Vol. 33, № 6. P. 1596–15601.
17. Fernandes V., Nielsen C., Nagueh S. et al. Follow-up of alcohol septal ablation for symptomatic hypertrophic obstructive cardiomyopathy the Baylor and Medical University of South Carolina experience 1996 to 2007 // JACC Cardiovasc. Interv. 2008. Vol. 1. P. 561–570.
18. Firooz S., Elliott P., Sharma S. et al. Septal myotomy-myectomy and transcatheter alcohol ablation in hypertrophic obstructive cardiomyopathy. A comparison of clinical, haemodynamic and exercise outcomes // Eur. Heart J. 2002. Vol. 23. P. 1617–1624.

19. Green J., Berger J., Kramer C., Salerno M. Prognostic value of late gadolinium enhancement in clinical outcomes for hypertrophic cardiomyopathy // *JACC Cardiovasc. Imaging*. 2012. Vol. 5, № 4. P. 370–377.
20. Heldman A., Wu K., Abraham T., Cameron D. Myectomy or alcohol septal ablation surgery and percutaneous intervention go another round // *J. Am. Coll. Cardiol.* 2007. Vol. 49, № 3. P. 358–360.
21. Kuhn H., Lawrenz T., Lieder F. et al. Survival after transcatheter ablation of septal hypertrophy in hypertrophic obstructive cardiomyopathy (TASH): a 10 year experience // *Clin. Res. Cardiol.* 2008. Vol. 97. P. 234–243.
22. Kwon D., Kapadia S., Tuzcu E. et al. Long-term outcomes in high-risk symptomatic patients with hypertrophic cardiomyopathy undergoing alcohol septal ablation // *JACC Cardiovasc. Interv.* 2008. Vol. 4. P. 432–438.
23. Marian A., Roberts R. The molecular genetic basis for hypertrophic cardiomyopathy // *J. Mol. Cell Cardiol.* 2001. Vol. 33, № 4. P. 655–670.
24. Maron B. Hypertrophic cardiomyopathy: a systematic review // *JAMA*. 2002. Vol. 287. P. 1308–1320.
25. Maron B., Harding A., Spirito P. et al. Systolic anterior motion of the posterior mitral leaflet: a previously unrecognized cause of dynamic subaortic obstruction in patients with hypertrophic cardiomyopathy // *Circulation*. 1983. Vol. 68, № 2. P. 282–293.
26. Maron B., Maron M., Wigle E., Braunwald E. The 50-year history, controversy, and clinical implications of left ventricular outflow tract obstruction in hypertrophic cardiomyopathy: From idiopathic hypertrophic subaortic stenosis to hypertrophic cardiomyopathy // *J. Am. Coll. Cardiol.* 2009. Vol. 54. P. 191–200.
27. Maron B., Nishimura R., McKenna W. et al. Assessment of permanent dual-chamber pacing as a treatment for drug-refractory symptomatic patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy. A randomized, double-blind cross-over study (M-PATHY) // *Circulation*. 1999. Vol. 99. P. 2927–2933.
28. Maron B., Shen W., Link M. et al. Efficacy of implantable cardioverter-defibrillators for the prevention of sudden death in patients with hypertrophic cardiomyopathy // *N. Engl. J. Med.* 2000. Vol. 10. P. 365–373.
29. Maron B., Yacoub M., Dearani J. Controversies in cardiovascular medicine. Benefits of surgery in obstructive hypertrophic cardiomyopathy: bring septal myectomy back for European patients // *Eur. Heart J.* 2011. Vol. 32, № 9. P. 1055–1058.
30. Maron M. Clinical utility of cardiovascular magnetic resonance in hypertrophic cardiomyopathy // *J. Cardiovasc. Magn. Reson.* 2012. Vol. 1. P. 13–14.
31. Messmer B. Extended myectomy for hypertrophic obstructive cardiomyopathy // *Ann. Thorac. Surg.* 1994. Vol. 58. P. 575–577.
32. Morrow A., Brockenbrough E. Surgical treatment of idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. Technique and hemodynamic results of subaortic ventriculomyotomy // *Ann. Surg.* 1961. Vol. 154. P. 181–189.
33. Noureldin R., Liu S., Nacif M. et al. The diagnosis of hypertrophic cardiomyopathy by cardiovascular magnetic resonance // *J. Cardiovasc. Magn. Reson.* 2012. Vol. 20. P. 14–17.
34. Ommen S., Maron B., Olivetto I. et al. Long-term effects of surgical septal myectomy on survival in patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy // *J. Am. Coll. Cardiol.* 2005. Vol. 46. P. 470–476.
35. Qin J., Shiota T., Lever H. M. et al. Outcome of patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy after percutaneous transluminal septal myocardial ablation and septal myectomy surgery // *J. Am. Coll. Cardiol.* 2001. Vol. 38, № 7. P. 1994–2000.
36. Ralph-Edwards A., Woo A., McCrindle B. et al. Hypertrophic obstructive cardiomyopathy: comparison of outcomes after myectomy or alcohol ablation adjusted by propensity score // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2005. Vol. 129, № 2. P. 351–358.
37. Seggewiss H., Gleichmann U., Faber L., Fassbender D. et al. Percutaneous transluminal septal myocardial ablation in hypertrophic obstructive cardiomyopathy: acute results and 3-month follow-up in 25 patients // *J. Am. Coll. Cardiol.* 1998. Vol. 31, № 2. P. 252–258.
38. Smedira N., Lytle B., Lever H. et al. Current effectiveness and risks of isolated septal myectomy for hypertrophic obstructive cardiomyopathy // *Ann. Thorac. Surg.* 2008. Vol. 85. P. 127–133.
39. Sorajja P., Valeti U., Nishimura R. et al. Outcome of alcohol septal ablation for obstructive hypertrophic cardiomyopathy // *Circulation*. 2008. Vol. 118. P. 131–139.
40. Swistel D., Balam S. Resection, Plication, Release — the RPR procedure for obstructive hypertrophic cardiomyopathy // *Anadolu Kardiyol. Derg.* 2006. Vol. 6. Suppl. 2. P. 31–36.
41. Talreja D., Nishimura R., Edwards W. et al. Alcohol septal ablation versus surgical septal myectomy: comparison of effects on atrioventricular conduction tissue // *J. Am. Coll. Cardiol.* 2004. Vol. 44, № 12. P. 2329–2332.
42. To A. C., Dhillon A., Desai M. Cardiac magnetic resonance in hypertrophic cardiomyopathy // *JACC Cardiovasc. Imaging*. 2011. Vol. 4, № 10. P. 1123–1137.
43. Valeti U., Nishimura R., Holmes D. et al. Comparison of surgical septal myectomy and alcohol septal ablation with cardiac magnetic resonance imaging in patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy // *J. Am. Coll. Cardiol.* 2007. Vol. 49, № 3. P. 350–357.
44. Woo A., Williams W., Choi R. et al. Clinical and echocardiographic determinants of long-term survival after surgical myectomy in obstructive hypertrophic cardiomyopathy // *Circulation*. 2005. Vol. 111. P. 2033–2041.

Поступила в редакцию 20.10.2012 г.