

Министерство здравоохранения Российской Федерации
Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования
«Уральский государственный медицинский университет»
Государственное бюджетное учреждение здравоохранения Свердловской области
«Свердловская областная клиническая больница № 1»



ОБСЛЕДОВАНИЕ И ЛЕЧЕНИЕ БОЛЬНЫХ С ОБСТРУКТИВНОЙ ГИПЕРТРОФИЧЕСКОЙ КАРДИОМИОПАТИЕЙ

Учебное пособие

Екатеринбург
Издательство УГМУ
2017

УДК 616.1-089(075.8)
ББК 54.573.650
О-255

*Печатается по решению Ученого совета
лечебно-профилактического факультета
ФГБОУ ВО УГМУ Минздрава России
(протокол № 2 от 06. 10. 2017)*

*Ответственный редактор
д-р мед. наук, проф. Э.М. Идов*

*Рецензент
академик РАН Б.Г. Алекян*

О-255 *Обследование и лечение больных с обструктивной гипертрофической кардиомиопатией [Текст] : уч. пособие / Под ред. Э.М. Идова; ФГБОУ ВО УГМУ Минздрава России. — Екатеринбург : Изд-во УГМУ, 2017. — 72 с.*

ISBN 978-5-89895-831-2

Настоящее учебное пособие подготовлено коллективом авторов кафедры сердечно-сосудистой хирургии и кафедры терапии ФПК и ПП ФГБОУ ВО УГМУ и содержит современные сведения по обследованию и лечению больных с обструктивной гипертрофической кардиомиопатией.

Учебное пособие предназначено для ординаторов, курсантов, осваивающих основные либо дополнительные профессиональные образовательные программы специальности «Сердечно-сосудистая хирургия», а также образовательные программы смежных специальностей: эндоваскулярная хирургия, кардиология, педиатрия, терапия общей практики.

**УДК 616.1-089(075.8)
ББК 54.573.650**

ISBN 978-5-89895-831-2

© Авторы, 2017
© УГМУ, 2017

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

Ао	—	аорта
А-В блокада	—	атриовентрикулярная блокада
АД	—	артериальное давление
АК	—	аортальный клапан
АКГ	—	ангиокардиография
АКШ	—	аортокоронарное шунтирование
ВСС	—	внезапная сердечная смерть
ВТЛЖ	—	выходной тракт левого желудочка
ГКМП	—	гипертрофическая кардиомиопатия
ГД ВОЛЖ	—	градиент давления в выходном отделе левого желудочка
ЖТ	—	желудочковая тахикардия
ИАПФ	—	ингибиторы ангиотензин-превращающих ферментов
ИБС	—	ишемическая болезнь сердца
ИКД	—	имплантация кардиовертера-дефибриллятора
КАГ	—	коронароангиография
ЛП	—	левое предсердие
ЛЖ	—	левый желудочек
МЖП	—	межжелудочковая перегородка
МК	—	митральный клапан
МРТ	—	магнитно-резонансная томография
ПЖ	—	правый желудочек
ПМ	—	папиллярная мышца
ПСМК	—	передняя створка митрального клапана
ПСДМК	—	переднесистолическое движение митрального клапана
ПУСГ	—	позднее усиление сигнала гадолинием
SAM-феномен	—	митрально-септальный контакт
СН	—	сердечная недостаточность
ФВЛЖ	—	фракция выброса левого желудочка
ФЖ	—	фибрилляция желудочков
ФП	—	фибрилляция предсердий
ФК	—	фиброзное кольцо
ХМ	—	хирургическая миоэктомия
ЧСС	—	частота сердечных сокращений
ЭКГ	—	электрокардиография
ЭКС	—	электрическая кардиостимуляция
ЭСА	—	этаноловая септальная абляция
ЭхоКГ	—	эхокардиография

Определение и общая характеристика патологии

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) — одна из основных и наиболее распространенных форм первичных кардиомиопатий. Это преимущественно наследственное, генетически гетерогенное, аутомно-доминантное заболевание сердечной мышцы, причиной которого являются мутации нескольких генов, кодирующих белки сердечного саркомера и некоторые несаркомерные белки, характеризующееся комплексом специфических морфофункциональных изменений и часто неуклонно прогрессирующим течением с высокой угрозой развития тяжелых, жизнеугрожающих аритмий и внезапной сердечной смерти.

ГКМП характеризуется массивной (более 1,5 см) гипертрофией миокарда левого (ЛЖ) и/или, в редких случаях, правого желудочка (ПЖ), чаще асимметрического характера, за счет утолщения межжелудочковой перегородки с частым развитием обструкции выходного тракта ЛЖ при отсутствии признаков врожденных и приобретенных пороков сердца, гипертонической болезни, ИБС и других заболеваний, которые сопровождаются развитием процессов гипертрофии. Типичными являются морфологические изменения: массивная гипертрофия миокарда, аномалия архитектоники сократительных элементов миокарда (гипертрофия и дезориентация мышечных волокон), фибротические изменения мышцы сердца, значительно выраженные нарушения нормальной взаимной ориентации мышечных волокон и фиброзы эндочарда межжелудочковой перегородки, патология мелких интрамиокардиальных сосудов. Помимо гипертрофии миофибрилл при гистологическом исследовании часто можно выявить миокардиодистрофию (рис. 1).

Таким образом, гипертрофическая кардиомиопатия — это заболевание, которое характеризуется левожелудочковой гипертрофией, усиленной систолической сокращаемостью и диастолической дисфункцией, связанной с дисконкомплексацией (disarray) волокон миокарда. Гипертрофия миокарда при ГКМП чаще наиболее выражена в области межжелудочковой перегородки (МЖП), то есть является асимметричной. Примерно у одного из четырех больных ГКМП



А **Б**
Рис. 1. А — гипертрофия миокарда;
 Б — гистологические проявления изменений в миокарде при ГКМП

в состоянии покоя отмечается обструкция оттока из ЛЖ с формированием гипертрофической обструктивной кардиомиопатии.

Распространенность патологии в популяции — 0,2–0,3% от общей численности населения. Согласно данным совместного согласительного документа специалистов Американского общества кардиологов (ACC/АНА) и Европейского общества кардиологов (ESC), ГКМП является относительно частой патологией (1 случай на 500 в общей взрослой популяции). При отсутствии отечественных эпидемиологических исследований можно предположить не менее 300 000 больных ГКМП в России. Следует также учесть, что у десятой части заболевших выявляется обструкция выходного тракта левого желудочка, являющаяся независимым предиктором внезапной смерти и требующая хирургической коррекции (многочисленные ссылки представлены ниже в соответствующих разделах). Следует предположить, что только в России у этой категории пациентов необходимо выполнить почти 30 тысяч операций!

Достижением последних лет является когортное исследование Maron B.J. et al. большой популяции (1100 пациентов) с ГКМП, которое идентифицировало значимую корреляционную связь между одномоментным пиковым градиентом в выходном тракте левого желудочка (более 30 мм рт. ст.) и негативными сердечно-сосудистыми событиями. Учитывая, что первым симптомом болезни может стать внезапная смерть, особо актуальными выглядят вопросы ее своевременной диагностики и лечения.

Первые упоминания...

Три пациента с патологией, которую сейчас называют гипертрофической кардиомиопатией, были описаны французскими докторами еще в 1860-х годах. Патолог Liouville H. в протоколе аутопсии отметил следующее: «...левый желудочек увеличен, и стенки его толстые. Имеет место концентрическая гипертрофия 3,5–4,0 см в толщину. При введении указательного пальца из желудочка в выходной тракт он плотно зажимается миокардом на 1 см ниже аортального клапана. Аортальный клапан не выглядит стенозированным или кальцифицированным. При введении большого пальца со стороны аортального клапана в выходной тракт левого желудочка не удается достичь указательного пальца, введенного с противоположной стороны. Это, по моему впечатлению, происходит из-за обструкции, вызванной утолщенным миокардом ниже уровня аортального клапана». Описание Liouville H., включающее комбинацию гипертрофии миокарда левого желудочка и мышечный субаортальный стеноз, не оставляет сомнения, что пациентка страдала гипертрофической кардиомиопатией.

Halloreau F. в 1869 году описал 69-летнего мужчину, на аутопсии у которого был выявлен мышечный вал, выступающий в выходной тракт левого желудочка, а также склеротически измененная передняя створка митрального клапана.

В 1907 году немецкий патолог Schminke A. писал: «...первичная гипертрофия, вызывая обструкцию выходного тракта левого желудочка, обуславливает возникновение вторичной гипертрофии непосредственно миокарда левого желудочка». Он предположил, что имеется порочный круг: септальная гипертрофия приводит к мышечной обструкции, которая провоцирует еще большую гипертрофию.

В 1944 году Levy R.L. и von Glahn W.C. опубликовали важную статью «Сердечная гипертрофия, вызванная неизвестной причиной», в которой отметили, что 3 из 10 пациентов умерли внезапно. Было замечено, что на аутопсии во всех случаях имелась выраженная гипертрофия миокарда левого желудочка.

В 1957 году Brock R.C. впервые предположил, что обструкция в ВГЛЖ может также быть ниже аортального клапана и связана

с мышечной субаортальной гипертрофией. В дальнейшем он назвал это состояние «функциональной обструкцией левого желудочка», или «приобретенным подаортальным стенозом».

В 1958 году Morrow A. G. и Braunwald E. на практике увидели персистирующий градиент давления в ВТЛЖ с субаортальной гипертрофией. Они описали 2 случая пациентов с выраженной одышкой и стенокардией, которые имели высокие значения разницы пикового давления между аортой и ЛЖ на подклапанном уровне. Предполагалось, что это относительно редкая врожденная аномалия: дискретная подклапанная мембрана. Однако на операции доктор Morrow A. G. не увидел никакой мембраны, хотя отметил, что ВТЛЖ был гипертрофированным. Обсудив сложившуюся ситуацию, Morrow A. G. и Braunwald E. приняли решение измерить градиент на «заведенном» сердце, после восстановления гемодинамики и отключения от аппарата искусственного кровообращения. Они обнаружили, что обструкция и высокие значения разницы давления между ЛЖ и аортой сохранялись, и пришли к выводу, что столкнулись с «новой» патологией. Авторы решили, что эти высокие градиенты до операции и после операции могут быть объяснены исключительно субаортальной мышечной гипертрофией. Сам же Morrow A. G. дал описание своей находке на операции: «...Пальцем, введенным в выходной тракт левого желудочка, ощущается полусферическая мышечная масса, контракционно сжимающаяся во время систолы...».

Важно подчеркнуть огромный вклад в изучение проблемы Е. Н. Мешалкина, Л. А. Бокерия, Н. М. Мухорлямова, В. А. Бухарина, Н. Р. Палеева, М. С. Кушаковского, А. А. Лякишева, Н. А. Яковлевой, В. Н. Коваленко, А. М. Караськова, А. Г. Осиева, собравших в своих трудах мировой и многолетний собственный опыт.

Генетические аспекты ГКМП

Общепризнанной является концепция о наследственной природе ГКМП. В литературе широкое распространение получил термин «семейная гипертрофическая кардиомиопатия». Установлено, что большинство всех случаев заболевания являются наследуемыми, при этом основным типом наследования является аутосомно-доминантный

при разной степени пенетрантности. ГКМП является генетически гетерогенным заболеванием, причиной которого являются более 2000 различных мутаций нескольких генов, описанных к настоящему времени, кодирующих белки сердечного саркомера и некоторые несаркомерные белки. Типичная картина заболевания рассматривается как генетически обусловленная болезнь сердечного саркомера. К настоящему времени известны 11 белковых компонентов, выполняющих контрактильную, структурную или регуляторную функции, дефекты которых наблюдаются при ГКМП. К трем наиболее распространенным мутантным генам, вызывающим ГКМП, относятся: бета-миозин тяжелая цепь (первый идентифицированный), миозин-связывающий белок С и сердечный тропонин Т. У детей до 13 лет чаще встречается «скрытая мутация» без признаков гипертрофии левого желудочка при эхокардиографии (ЭхоКГ) исследовании.

Существенное ремоделирование левого желудочка со спонтанным возникновением гипертрофии его происходит на фоне ускоренного роста ребенка в течение подросткового периода и со всей морфологической выраженностью обычно завершается в момент физической зрелости (около 17–18 лет). Кроме того, исследованиями показано, что мутация гена миозина, связывающего белок С или Т-тропонин, могут фенотипически проявляться лишь в среднем и пожилом возрасте и поздним развитием гипертрофии ЛЖ. Лабораторный ДНК-анализ мутантных генов является окончательным методом диагностики ГКМП. Эти открытия позволили внедрить в клиническую практику генетическое тестирование и молекулярную диагностику. Возможность генетического скрининга всех членов семьи пациента с ГКМП явилась важнейшим клиническим применением данного метода. Алгоритм, позволяющий классифицировать гипертрофию ЛЖ, представлен ниже (рис. 2). Немаловажное значение имеет тот факт, что при постановке диагноза ГКМП следует определить дифференциальный диагноз с заболеваниями, приводящими к гипертрофии миокарда либо ассоциированными с ними. Развитие гипертрофии миокарда наблюдается не только при ГКМП, но и при других генетических заболеваниях. По этой причине диагноз ГКМП должен быть поставлен, учитывая не только клиническую картину, но и генетическое исследование.



Рис. 2. Алгоритм определения возникновения гипертрофии ЛЖ

Обструкция выходного тракта левого желудочка (ВТЛЖ)

Динамическая обструкция ВТЛЖ усугубляет тяжесть уже существующих аномалий. Степень обструкции ВТЛЖ является важным фактором, определяющим клинические проявления заболевания, и напрямую влияет на прогноз.

Выделяют следующие основные морфологические типы ГКМП (рис 3, 4, 5):

А. Асимметричная ГКМП:

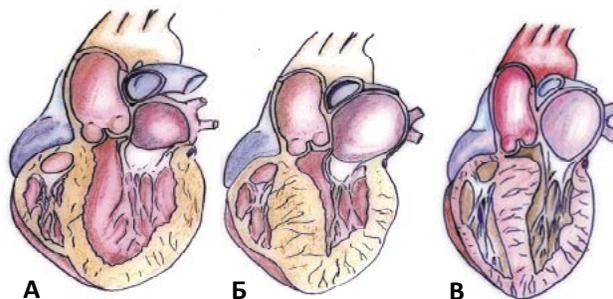
1. *Обструктивная*: с тотальной и субтотальной гипертрофией межжелудочковой перегородки и сосочковых мышц (с мышечным субаортальным стенозом).

2. *Необструктивная*: а) с гипертрофией свободной передней или передне-боковой стенки левого желудочка; б) с гипертрофией верхушечного (апикального) отдела левого желудочка; в) с гипертрофией базальных отделов межжелудочковой перегородки.

Б. Симметричная ГКМП: с концентрической гипертрофией левого желудочка.

К асимметричному типу (наиболее частому) относятся ГКМП с гипертрофией базальных отделов межжелудочковой

перегородки, с гипертрофией межжелудочковой перегородки на всем ее протяжении (тотальной) или только ее передней и верхней части (субтотальной), с гипертрофией верхушечного отдела левого желудочка (апикальная ГКМП), с гипертрофией передней или передне-боковой свободной стенки левого желудочка. К симметричному типу принадлежит ГКМП, отличающаяся равномерной концентрической гипертрофией миокарда левого желудочка, значительным увеличением массы сердца, но без признаков обструкции (затруднения пути оттока крови).



А – нормальное сердце
Б – диффузная ГКМП
В – асимметричная ГКМП

Рис. 3. Варианты ГКМ

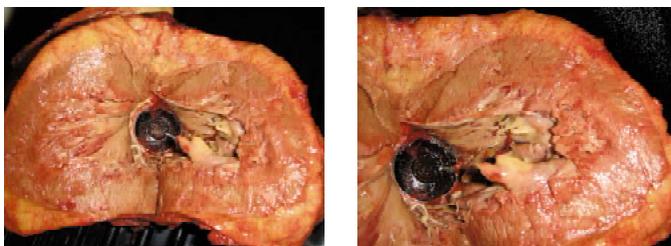


Рис. 4. Макропрепарат сердца. Выраженная концентрическая гипертрофия стенок ЛЖ. Вес сердца 850,0 гр. Толщина стенки ЛЖ 2,0*2,0*1,9*2,2 см. В проекции митрального клапана одностворчатый механический протез

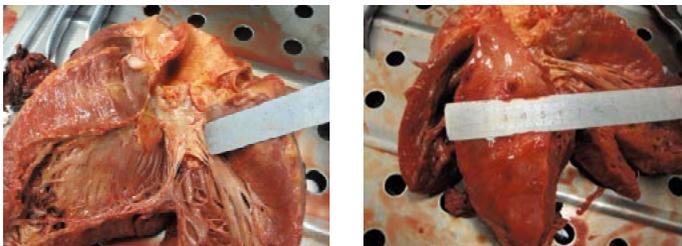


Рис. 5. ГКМП. Выраженная асимметричная гипертрофия МЖП. Толщина МЖП 4,5 см. Масса сердца 580 гр.

Важное значение имеет деление ГКМП на необструктивные и обструктивные, поскольку обструкция существенно влияет на течение и прогноз заболевания. К обструктивной форме относят определенный анатомический тип ГКМП, характеризующийся тотальной или субтотальной гипертрофией межжелудочковой перегородки, которая выбухает в полость левого (иногда правого) желудочка, часто сочетается с гипертрофией сосочковой мышцы, ее укорочением и утолщением (фиброзом) передней створки митрального клапана; последняя становится малоподвижной, прикрывая пути оттока крови из левого желудочка и вызывая митральную регургитацию. Обструкция нередко усугубляется и за счет компенсаторной гипертрофии свободной стенки левого желудочка. В результате развивается мышечный субаортальный (подклапанный) стеноз с механической систолической обструкцией оттока крови из левого желудочка.

Наиболее распространенным (55–90%) морфологическим вариантом ГКМП является асимметричная гипертрофия МЖП, которая либо охватывает всю перегородку, либо локализуется в ее базальной части. В зависимости от наличия или отсутствия градиента систолического давления в полости ЛЖ, ГКМП и разделяют на обструктивную и необструктивную. При этом асимметричная гипертрофия МЖП может быть как обструктивной, так и необструктивной. По мнению ряда авторов, выделенные типы гипертрофии у больных ГКМП являются, по существу, двумя стадиями одного и того же процесса. Первичная асимметричная гипертрофия МЖП приводит

к сужению выносящего тракта ЛЖ, в ответ на что развивается вторичная компенсаторная гипертрофия свободной стенки желудочка.

В зависимости от выраженности утолщения миокарда условно выделяют 3 степени гипертрофии: 1) умеренная гипертрофия — 15–20 мм; 2) средней степени — 21–25 мм; 3) выраженная гипертрофия — более 25 мм.

Различают 3 гемодинамических варианта обструктивной ГКМП:

- с субаортальной обструкцией в покое (базальная обструкция);
- с лабильной обструкцией (колебания градиента давления (ГД) в связи с изменениями нагрузки на ЛЖ при изменении АД, влиянии дыхательных фаз);
- с латентной обструкцией (в покое градиента давления нет, но он появляется при физической нагрузке).

По клинико-физиологической классификации Нью-Йоркской сердечной ассоциации различают несколько стадий обструктивной ГКМП:

- I стадия — градиент давления в выходном тракте ЛЖ не превышает 25 мм рт. ст.; больные в этой стадии обычно не предъявляют жалоб;
- II стадия — градиент давления до 36 мм рт. ст.; жалобы появляются при физической нагрузке;
- III стадия — градиент давления до 44 мм рт. ст.; больных беспокоит одышка, стенокардия;
- IV стадия — градиент давления превышает 45 мм рт. ст., иногда достигает критических величин до 185 мм рт. ст.; в этой стадии при устойчивости высокого градиента давления возникают нарушения гемодинамики и соответствующие им клинические проявления.

Патологическая физиология ГКМП

Любой анатомический тип ГКМП в функциональном отношении характеризуется диастолической недостаточностью левого желудочка, полость которого деформирована за счет гипертрофии тех или других его отделов, систолический объем уменьшен по сравнению с нормой, а стенки неподатливы, нерастяжимы, ригидны

из-за их гипертрофии. При обструктивных формах ГКМП с субаортальным стенозом (30–50% больных) дополнительно нарастает препятствие к опорожнению за счет появления градиента давления между аортой и левым желудочком. Все это приводит к повышению конечного диастолического давления в левом желудочке и давления в левом предсердии, застою в малом круге кровообращения.

Анатомической особенностью при ГКМП являются изменения передней створки митрального клапана, которая расположена под углом к плоскости последнего, утолщена и впадает в просвет выносящего тракта ЛЖ, образуя дополнительное препятствие кровотоку. Приблизительно в 5% случаев градиент давления возникает по причине значительной среднежелудочковой или папиллярной гипертрофии, включая аномальное прикрепление переднелатеральной папиллярной мышцы непосредственно в переднюю створку митрального клапана.

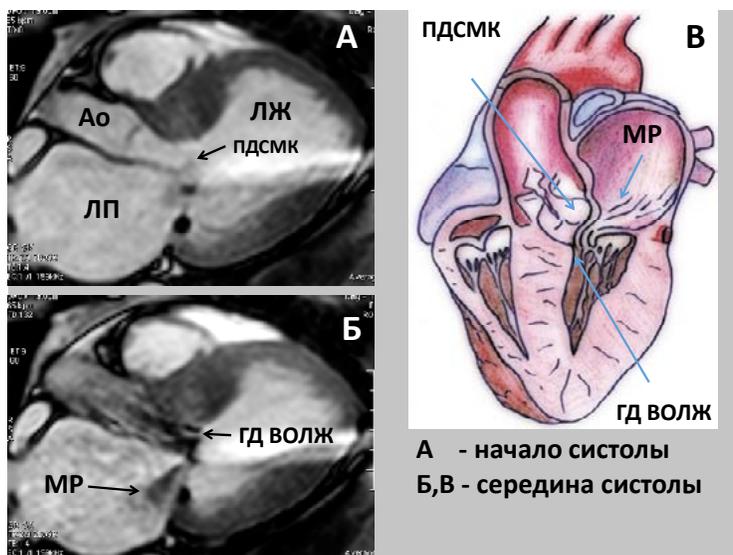


Рис. 6. МРТ больного с ГКМП, длинная ось (А, Б, В). ПДСМК — переднесистолическое движение митрального клапана, ГД ВОЛЖ — градиент давления в выходном отделе левого желудочка

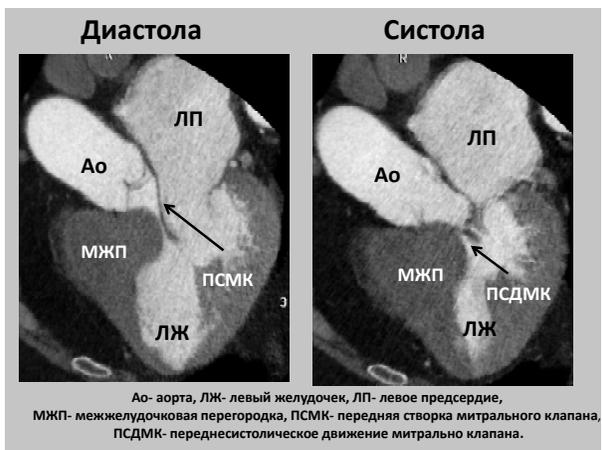


Рис. 7. МРТ-исследование при ГКМП

Наиболее распространенным местом локализации обструкции в ВТЛЖ является митрально-септальный контакт вследствие переднесистолического движения митрального клапана (SAM) (рис. 8).



Рис. 8. Схематичное изображение формирования механизма эффекта «Вентури» в выходном отделе ЛЖ

Доказана количественная взаимосвязь между временем возникновения и продолжительностью митрально-септального контакта и выраженностью градиента в ВТЛЖ. Тяжесть обструкции определяется величиной градиента давления между левым желудочком и аортой. Достаточно точно градиент измеряется постоянно-волновым доплеровским датчиком. Поток в выходном отделе левого желудочка имеет характерную форму с медленным нарастанием скорости и среднесистолическим турбулентным пиком, совпадающим по времени с митрально-септальным контактом. При импульсно-волновом доплеровском исследовании потока в ВТЛЖ до зоны митрально-септального контакта регистрируется характерная форма потока «клешня омара» с резким замедлением потока в момент контакта створки с перегородкой. Чем дольше по времени продолжается контакт, тем тяжелее выраженность обструкции.

В механизме обструкции на уровне митрального клапана главное значение имеет локальное утолщение межжелудочковой перегородки с выпуклостью в сторону ЛЖ (обратная кривизна, которая меняет форму желудочка на серповидную) и связанное с этим изменение направленности потока изгнания. Поток изгнания направлен под углом к створкам митрального клапана, что создает все большее сопротивление потоку и все сильнее створка толкается к перегородке до достижения контакта и далее сдвигается по перегородке вверх, подготавливая условия для возникновения митральной регургитации. Существует несколько объяснений переднесистолического движения передней створки МК:

а) высокоскоростная струя крови в выносящем тракте левого желудочка притягивает створки МК (эффект Вентури);

б) неправильно ориентированные сосочковые мышцы, которые при сокращении тянут митральный клапан в сторону межжелудочковой перегородки;

в) митральный клапан изначально смещен в сторону выносящего тракта, что создается гиперкинетичной задней стенкой ЛЖ. Эхокардиографическое наблюдение показывает, что аппарат МК играет важную роль в возникновении обструкции выносящего тракта ЛЖ и вносит вклад в создание градиента давления, определяемого ниже аортального клапана — в выносящем тракте ЛЖ.

Эффект Вентури, по-видимому, имеет определенное значение, когда створка очень близко подходит к перегородке, но SAM-феномен вызывается, главным образом, «выталкивающей силой потока» («pushing forces of flow»). Кроме того, следует учитывать такие факторы как длина и натяжение хорд, длина створок митрального клапана, угол плоскости кольца митрального клапана к оси желудочка. Если папиллярные мышцы не смещены кпереди, то не может образоваться угол между потоком и створками. Если хорды не длинные и хорошо натянуты, то SAM также не образуется. SAM с митрально-септальным контактом является наиболее распространенной причиной обструкции входного тракта, хотя встречаются и другие варианты.

Большое клиническое значение имеет разграничение обструктивной и необструктивной форм ГКМП, основывающееся на присутствии или отсутствии градиента левожелудочкового оттока в покое и/или при нагрузке. Следующий важный момент — это локализация обструкции. Обструкция может быть в субаортальном отрезке или в средней части полости ЛЖ. Причиной возникновения субаортальной обструкции является переднее систолическое движение створок митрального клапана и среднесистолический контакт с межжелудочковой перегородкой. На сегодняшний день специалисты пришли к единому мнению о том, что субаортальный градиент (30 мм рт. ст. и больше) и связанное с ним повышение внутрижелудочкового давления являются признаками существования истинного препятствия оттоку и, тем самым, представляют собой патофизиологическую и прогностическую значимость при диагностике пациентов с гипертрофической обструктивной кардиомиопатией.

Необходимо учитывать, что обструкция оттока свидетельствует о потенциальной прогрессии заболевания, поскольку процесс развития патологических процессов неуклонно продолжается. Механизм развития патологических процессов при ГКМП представлен на рис. 9.

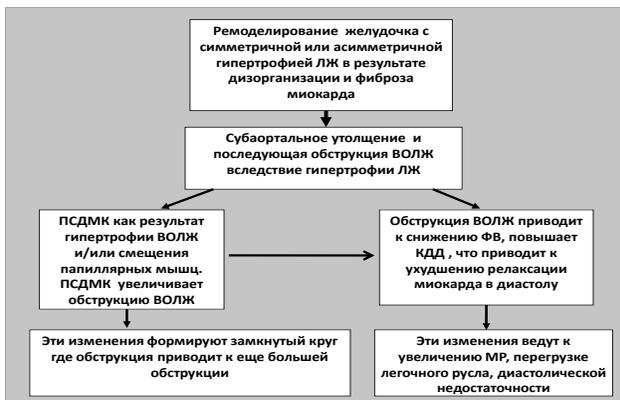


Рис. 9. Схема развития патологических процессов при ГКМП

Клиника

Клиническая картина ГКМП многообразна, что нашло отражение в выделении различных классических вариантов заболевания: малосимптомный, инфарктоподобный, кардиалгический, аритмический, псевдоклапанный, декомпенсационный, вегетодистонический, молниеносный, смешанный. При наличии у больного ГКМП клинические признаки могут возникнуть в любом возрасте (как у младенца в первые дни жизни, так и у человека, достигшего 90 лет и более). Клиническое течение заболевания достаточно вариабельно: состояние пациента может оставаться стабильным на протяжении длительного времени — более 25% пациентов с ГКМП доживают до 75-летнего возраста и более. Тем не менее, заболевание некоторых пациентов может сопровождаться неблагоприятными клиническими событиями, к которым чаще всего относятся внезапная смерть, эмболический инсульт и последствия сердечной недостаточности.

Диагностические критерии ГКМП

- Данные анамнеза с наличием семейных случаев заболевания, молодой и средний возраст больных.
- Жалобы на боли в области сердца, слабость, одышку, обмороки, особенно при физической нагрузке, перебои в области сердца.

- Нарушения ритма сердца, синкопальные состояния, внезапная смерть среди родственников.
- Кардиомегалия.
- Систолический шум над верхушкой сердца или у левого края грудины в третьем — четвертом межреберье, сохранение II тона на аорте.
- Электрокардиографические и рентгенологические признаки гипертрофии миокарда левого желудочка.
- Эхокардиографические признаки гипертрофии миокарда с уменьшением полостей желудочков, при обструктивной ГКМП — гипертрофия межжелудочковой перегородки, ее гипокинезия, обструкция выходного тракта левого желудочка.
- Отсутствие признаков воспалительного процесса.
- Отсутствие связи развития заболевания с инфекционным или каким-нибудь другим этиологическим фактором.
- Отсутствие признаков ИБС, ревматизма, порока сердца, гипертонической болезни, миокардита, рубцовых изменений миокарда, по данным радиоизотопного исследования с таллием.

В отличие ГКМП для стеноза устья аорты характерны: расширение восходящей части аорты, кальциноз аортального клапана, расширение при перкуссии сосудистого пучка во втором межреберье, максимальная локализация систолического шума во втором межреберье справа, утолщение и уплотнение створок аортального клапана и стенок аорты и уменьшение систолического расхождения створок аортального клапана, что выявляется при эхокардиографии.

Наблюдения показывают, что неблагоприятные клинические события в большинстве случаев развиваются по следующим сценариям, требующим применения соответствующей стратегии лечения:

- высокий риск преждевременной внезапной смерти;
- прогрессирующая симптоматика, в основном касающаяся одышки при физической нагрузке, болей в груди (как характерных для стенокардии, так и нетипичных), помутнения сознания, включая обморочные, близкие к обморочным и предобморочные состояния (например, головокружение) при сохраненной левожелудочковой систолической функции;

- прогрессирующее заболевание с формированием застойной сердечной недостаточности терминальной стадии с ремоделированием ЛЖ и развитием систолической дисфункции;
- осложнения, связанные с фибрилляцией предсердий (ФП), включая эмболический инсульт. На сегодняшний день до конца не выяснено, что конкретно влияет на увеличение выживаемости некоторых пациентов с ГКМП. Возможно, благоприятный прогноз и нормальный показатель продолжительности жизни зависит от того, являются ли генетические мутации доброкачественными. ГКМП, вероятнее всего, необходимо рассматривать как комплексное заболевание, которое у некоторых пациентов может вызвать тяжелые клинические последствия и преждевременную смерть.

Одышка — наиболее распространенный симптом ГКМП, встречающийся более чем у 90% пациентов и являющийся, в большей степени, последствием повышенного левожелудочкового диастолического давления, которое, в свою очередь, возникает по причине нарушения наполняемости желудочка, вызванного диастолической дисфункцией.

Стенокардия. Различные процессы могут способствовать развитию стенокардии. Частично это происходит из-за значительно увеличенной миокардиальной массы и, как следствие, возникшего дисбаланса между объемом поступающего кислорода в сравнении с необходимым потреблением, утомляемость, предобморочные состояния и обмороки. Боль в грудной клетке напоминает типичную стенокардию, поскольку возникает вследствие недостаточности коронарного кровотока при значительной гипертрофии миокарда. Причиной диагностических ошибок при ГКМП у лиц молодого возраста является неверная трактовка болевых ощущений в области сердца, которые расцениваются как проявления нейроциркуляторной дистонии. Основанием для постановки диагноза дистонии являются субъективные ощущения больных (общие проявления невроза, ноющие боли в области сердца, плохая переносимость значительных физических нагрузок), низкое систолическое АД, наличие неинтенсивных, изменяющихся при перемене положения тела систолических шумов.

Обмороки. В связи с тем, что мышечная обструкция резко усиливается при физическом напряжении, когда одновременно увеличивается потребность миокарда в кислороде, первым проявлением болезни могут быть обморочные состояния при внезапном увеличении физической нагрузки. Обморочные состояния, возникающие вследствие увеличения обструкции или в результате аритмий, должны всегда служить поводом к обследованию на ГКМП. Обмороки могут быть вызваны нарушениями сердечного выброса, происходящими во время физической нагрузки, или аритмией. Также достаточно распространены предобморочные состояния, возникающие в положении стоя. Обморочные и предобморочные состояния среди взрослых пациентов с ГКМП не рассматриваются как жизнеугрожающие (как, например, при стенозе аортального клапана); у некоторых пациентов они возникают в течение многих лет, причем без ухудшения клинической картины. Однако у детей и подростков предобморочные и обморочные состояния являются признаками высокой степени риска внезапной смерти.

Нарушения ритма сердца — наиболее частая причина внезапной сердечной смерти (ВСС) при ГКМП. Отмечают клинически бессимптомное течение аритмий (25% случаев), как правило, при непостоянной желудочковой тахикардии, а также клинически манифестирующие аритмии, сопровождающиеся типичными субъективными признаками в виде сердцебиения, «перебоев» в работе сердца. Спектр аритмий сердца разнообразен: экстрасистолия, наджелудочковые и желудочковые тахикардии, брадиаритмия, фибрилляция предсердий и желудочков, блокада передней и левой ножки пучка Гиса. Причинами аритмий считают морфологическую дезорганизацию миофибрилл, наличие дополнительных проводящих путей, триггером — ишемию миокарда.

Усиление сердцебиения, ночная пароксизмальная одышка, застойная хроническая сердечная недостаточность и головокружение встречаются реже, тем не менее отмечены случаи развития острой сердечной недостаточности со смертельным исходом. Интенсивность проявления многих симптомов может увеличиваться при физической нагрузке

Внезапная сердечная смерть. С момента современного описания ГКМП Tiago в 1958 году ВСС рассматривалась в качестве самого опасного, чаще всего непредвиденного осложнения, а также в качестве

основной причины преждевременной смерти от данного заболевания. Внезапная смерть может стать первым проявлением ГКМП, причем в большинстве случаев это происходит в утренние часы (после пробуждения и без каких-либо предвещающих симптомов). Несмотря на то, что ВСС чаще всего встречается среди подростков или молодых людей (младше 30–35 лет), риск ее возникновения остается на протяжении всей жизни.

Исследование, пересмотревшее эпидемиологию и профиль смертности при ГКМП, было опубликовано Barry J. Maron и др. (рис. 10). В исследование вошли 750 больных с ГКМП. Было установлено 3 отличительных события, произошедших преимущественно в различные периоды жизни:

- ВСС часто происходили у молодых больных, однако без четкой привязки к определенной возрастной группе. Наибольшее количество смертей связанных с СН, происходили в среднем возрасте и позже;
- смерть вследствие инсульта, обычно эмболического, ассоциированного с
- фибрилляцией предсердий, практически ограничивается пожилыми пациентами;
- относительно сердечной недостаточности, связанной с ежегодной летальностью, среди возрастных групп не выявлено статистически достоверных различий;
- существующие на сегодняшний день данные свидетельствуют о том, что основным механизмом развития ВСС при ГКМП является желудочковая тахикардия. Желудочковая аритмия, кроме того, является характерной особенностью ГКМП среди взрослых пациентов. При амбулаторном суточном холтеровском ЭКГ-мониторировании желудочковая аритмия выявляется у 90% взрослых пациентов.

Факторы риска внезапной сердечной смерти при ГКМП

- Большие факторы риска: перенесенная клиническая смерть из-за фибрилляции желудочков, спонтанная устойчивая желудочковая тахикардия, необъяснимые обмороки, семейный анамнез внезапной сердечной смерти, толщина МЖП более 30 мм,

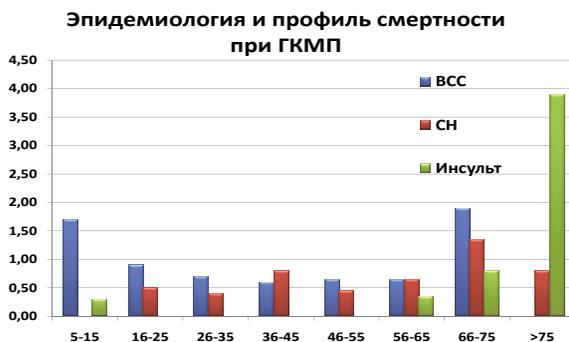


Рис. 10. Эпидемиология ГКМП среди различных возрастных групп

аномальная реакция (снижение) артериального давления при нагрузке у пациента моложе 40 лет, неустойчивая желудочковая тахикардия при холтеровском мониторинге (больше 3 комплексов с ЧСС более 120 в 1 мин.)*.

- Малые факторы риска: сопутствующая фибрилляция предсердий, миокардиальная ишемия, обструкция ВТЛЖ с градиентом в покое больше 30 мм Нг, мутация высокого риска.

Проблемой стратификации риска является то, что каждый фактор риска имеет относительно низкую положительную прогностическую ценность для ВСС. Отсутствие факторов риска придает пациенту и врачу в какой-то мере уверенность в том, что риск ВСС низкий. Присутствие одного фактора риска очень распространено среди больных ГКМП, в то время как ВСС редка. Несколько факторов риска могут присутствовать у пациента одновременно, что значительно повышает индивидуальный риск ВСС. Индикатором риска ВСС при ГКМП считается объем левожелудочковой гипертрофии. В исследовании, проведенном Barry J. Maron, установлена прямая связь между занятиями спортом и риском ВСС у пациентов с ГКМП.

В настоящее время большинство клиницистов согласны с тем утверждением, что наличия двух и более факторов риска достаточно для определения показаний к имплантации кардиовертера-дефибриллятора (ИКД). Учитывая ограниченное количество данных, свидетельствующих об эффективности медикаментозной терапии

в профилактике ВСС при ГКМП, ИКД стал первой линией терапии. В настоящее время ИКД-терапия для вторичной профилактики ВСС у взрослых пациентов с ГКМП оценивается как класс I показаний (уровень доказательности В) и как IIa класс показаний для первичной профилактики (уровень доказательности С). Рекомендации по профилактике внезапной сердечной смерти представлены в таблице 1.

Таблица 1

Рекомендации по профилактике внезапной сердечной смерти

	Класс ¹	Уровень ²
Пациентам с ГКМП рекомендуется избегать участия в спортивных соревнованиях		С
Имплантация ИКД рекомендуется пациентам после остановки сердца, возникшей вследствие ЖТ или ФЖ, или тем, у кого была спонтанная устойчивая ЖТ с потерей сознания или гемодинамическими нарушениями, предположительная продолжительность жизни которых >1 года	I	В
Шкала «HCM Risk-SCD» рекомендуется для оценки риска внезапной смерти в течение 5 лет у пациентов >16 лет, у которых в анамнезе нет эпизодов реанимации по поводу эпизодов ЖТ/ФЖ или спонтанной устойчивой ЖТ с потерей сознания или гемодинамическими нарушениями	I	В
Рекомендуется, чтобы 5-летний риск ВСС оценивался во время первичного обследования и в дальнейшем повторно оценивался каждые 1–2 года или при изменениях клинического статуса	I	В
Имплантация ИКД должна рассматриваться для пациентов с прогнозируемым 5-летним риском внезапной смерти >6% и прогнозируемой продолжительностью жизни >1 года после детального клинического обследования, учитывающего пожизненный риск осложнений и влияния ИКД на образ жизни, социо-экономический статус и психологическое здоровье	IIa	В
Имплантация ИКД может быть рассмотрена в отношении пациентов с прогнозируемым 5-летним риском внезапной смерти >4% и <6% и прогнозируемой продолжительностью жизни >1 года, после детального клинического обследования, и учитывающего пожизненный риск осложнений и влияния ИКД на образ жизни, социально-экономический статус и психологическое здоровье		В

Имплантация ИКД может рассматриваться для пациентов с прогнозируемым 5-летним риском внезапной смерти <4% только если имеются клинические проявления с доказанной прогностической значимостью и в случае, если пожизненный риск осложнений и влияния ИКД на образ жизни, социально-экономический статус и психологическое здоровье предполагают преимущество ИКД терапии		В
Имплантация ИКД не рекомендуется пациентам с прогнозируемым 5-летним риском внезапной смерти <4% и отсутствием других клинических проявлений, имеющих доказанную прогностическую значимость	III	В

ИКД — имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор; ФЖ — фибрилляция желудочков; ЖТ — желудочковая тахикардия.

Клиническая оценка пациентов с обструктивной гипертрофической кардиомиопатией

Оценка выраженности симптомов

Пациенты — кандидаты для этаноловой септальной аблации (ЭСА) — должны иметь выраженную клинику хронической сердечной недостаточности (III — IV функционального класса по NYHA). Исключение может быть сделано для пациентов с клиникой II функционального класса, страдающих неаритмогенными обморочными или предобморочными состояниями или страдающих болью в грудной клетке без необходимости реваскуляризации. Пациенты должны быть симптоматическими, несмотря на оптимальную медикаментозную терапию б-блокаторами, верапамилем или дизопирамидом.

Оценка сердечной анатомии и гемодинамики

Позволяет определить не только анатомический тип ГКМП (паттерн), но и оценить градиент в ВТЛЖ, оценить морфологию МЖП и ее взаимоотношение с митральным клапаном, а также визуализировать сам митральный клапан, что крайне необходимо для исключения его сопутствующей патологии и аномального развития.

В соответствии с классификацией Maron V. J. (1981) выделяют 4 анатомических типа (паттерна) (рис. 11):

Тип I — гипертрофия вовлекает только базальный отдел МЖП.

Тип II — гипертрофия вовлекает всю МЖП.

Тип III — гипертрофия вовлекает перегородку, переднюю и переднелатеральную стенки левого желудочка.

Тип IV — прочие локализации: верхушка, задняя, латеральная стенки левого желудочка.

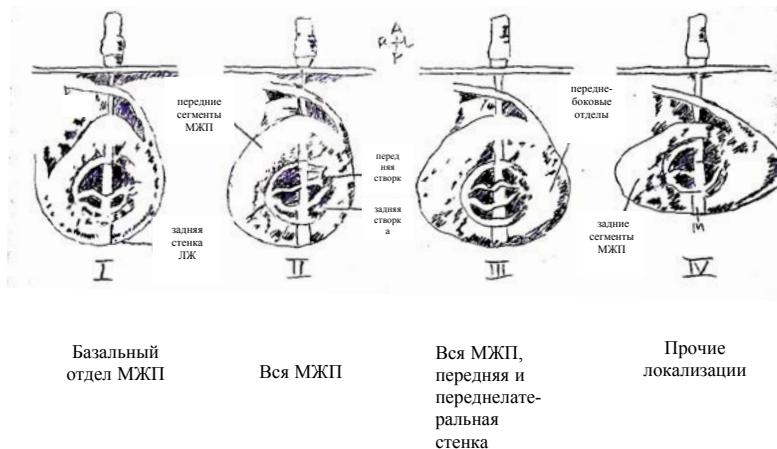


Рис. 11. Классификация анатомических типов (паттернов) гипертрофической кардиомиопатии по Maron B.J.

Распространенность гипертрофии имеет важное значение для стратификации риска пациента, но решающую роль при отборе пациента для ЭСА играет в большей степени не распространенность гипертрофии, а уровень обструкции. Пациенты с обструкцией именно ВТЛЖ могут быть подвергнуты ЭСА.

Оценка градиента давления в ВТЛЖ

У пациентов с выраженными симптомами хронической сердечной недостаточности пиковый градиент давления в ВТЛЖ в 50 мм рт. ст. является пограничным значением для определения показаний к вмешательству. Обязательно следует оценить выходной тракт и аортальный клапан, чтобы убедиться, что отсутствует стеноз аортального клапана и субаортальная мембрана.

Размер перегородки

Критерием ГКМП для взрослого населения считается наличие гипертрофии миокарда левого желудочка более 15 мм в одном и более сегментах. Однако какая толщина перегородки является

оптимальной для этаноловой септальной аблации? Нужно принимать во внимание, что относительно «тонкая перегородка» (15–16 мм) повышает риск полной атриовентрикулярной блокады и риск возникновения дефекта МЖП, ассоциированный с ятрогенным инфарктом, в то время как при избыточно «толстой» перегородке (более 30 мм) эффективность процедуры ЭСА, вероятно, невысока.

Анатомия митрального клапана и папиллярных мышц (таблица 2)

При наличии сопутствующей патологии митрального клапана пациент должен быть подвергнут хирургическому вмешательству на клапане. Как эхокардиография, так и магнитно-резонансная томография позволяют убедиться в том, что независимыми предикторами обструкции ВТЛЖ являются избыточная длина передней или задней створки, аномальное прикрепление хорд к основанию передней створки митрального клапана, натяжение митрального клапана аномальной передней папиллярной мышцей или аномальными вторичными хордами, избыточная мобильность «расщепленных» папиллярных мышц, врастание переднелатеральной папиллярной мышцы в переднюю створку митрального клапана.

Таблица 2

Перечень структурных и функциональных аномалий митрального клапана при ГКМП

Папиллярные мышщ (ПМ)	<ul style="list-style-type: none"> • гипертрофия ПМ • сращение передней группы ПМ • смещение медиальной группы ПМ • добавочные ПМ • апикальное смещение ПМ • «бифуркация» («расщепление») головок ПМ • фиброз ПМ
Створки митрального клапана	<ul style="list-style-type: none"> • Избыточная площадь и длина митральной створки • «ПеркуSSIONная» травма передней створки
Митральное фиброзное кольцо (ФК)	<ul style="list-style-type: none"> • кальцификация митрального ФК • сниженная систолическая экскурсия ФК
Сухожильные хорды	<ul style="list-style-type: none"> • отрыв хорд • «слабость» («избыточность») хорд

Методы диагностики ГКМП

Составление родословной с информацией о трех-четырёх поколениях семьи помогает подтвердить генетическую причину заболевания и выявляет других членов семьи, у которых есть риск развития болезни.

При физикальном исследовании больных с ГКМП определяют признаки, характерные:

А. Для гипертрофии левого желудочка:

- усиление или двойной верхушечный толчок;
- смещение левой границы относительной тупости сердца влево и вниз;

Б. Для обструкции его выходного отдела:

систолическое дрожание вдоль левого края грудины; дующий систолический шум на верхушке и по левому краю грудины, усиливающийся при физической нагрузке, пробе Вальсальвы, когда уменьшающаяся преднагрузка ЛЖ ведет к усилению сократимости миокарда, вызывает возрастание степени обструкции и, следовательно, нарастание шума и его более раннее появление. Появление систолического шума регургитации в области верхушки сердца с иррадиацией в левую подмышечную область свидетельствует о дилатации левого желудочка и растяжении атриовентрикулярного кольца.

Таким образом, изложенные данные позволяют условно выявить несколько этапов в течении заболевания: период, когда при достаточно отчетливых объективных данных отсутствуют или нерезко выражены субъективные проявления; период, когда жалобы и объективные симптомы достаточно ярко выражены и, наконец, стадия болезни, когда НК маскирует характерные признаки кардиомиопатии и затрудняет диагностику. Внимательное обследование позволяет у подавляющего большинства больных в поликлинике или общетерапевтическом стационаре заподозрить правильный диагноз и направить пациента на ранней стадии для обследования в специализированный стационар, где могут быть использованы более сложные методы исследования (эхокардиография, аортография и т.п.).

Электрокардиография

Одним из важнейших симптомов, позволяющих заподозрить обструктивную ГКМП, является наличие необъяснимых клиническими данными электрокардиографических признаков гипертрофии левого желудочка, особенно в сочетании с патологическими зубцами Q и с систолическим шумом изгнания в третьем — четвертом межреберье слева у грудины. У больных ГКМП на ЭКГ обычно имеется картина гипертрофии миокарда ЛЖ с несимметричными инвертированными зубцами T и косонисходящей депрессией сегмента ST. Выраженная гипертрофия МЖП приводит к появлению патологических зубцов Q, что может обусловить ошибочную диагностику острого инфаркта миокарда. Патологические зубцы Q при ГКМП обычно глубокие, но неуширенные и остроконечные, регистрируются в отведениях II, III, avF, в левых грудных отведениях, иногда в отведениях V₁-V₄. Одновременно может уменьшаться амплитуда зубцов R в отведениях V₁-V₃. Часто регистрируются признаки гипертрофии предсердия в виде увеличения и расщепления зубцов P г.

При верхушечной форме ГКМП ее единственным проявлением могут оказаться изменения ЭКГ в виде картины гипертрофии миокарда ЛЖ с гигантскими отрицательными зубцами T в грудных отведениях, глубина которых может превышать 10–15 мм.

Зачастую после процедуры этаноловой септальной аблации (ЭСА) возникает блокада правой ножки пучка Гиса (36% по данным Talreja D. R. et al. [22]). Поэтому относительным противопоказанием к данной процедуре может быть уже существующая блокада левой ножки пучка Гиса из-за высокого риска развития полной атриоventрикулярной блокады, возможно, требующей имплантации постоянного ЭКС. Хирургическая миоэктомия (ХМ) может приводить к блокаде левой ножки пучка Гиса до 47%. Таким образом, наличие блокады правой ножки у таких пациентов дооперационно может свидетельствовать о значительном риске «высокостепенной» атриоventрикулярной блокады, требующей имплантации постоянного ЭКС.

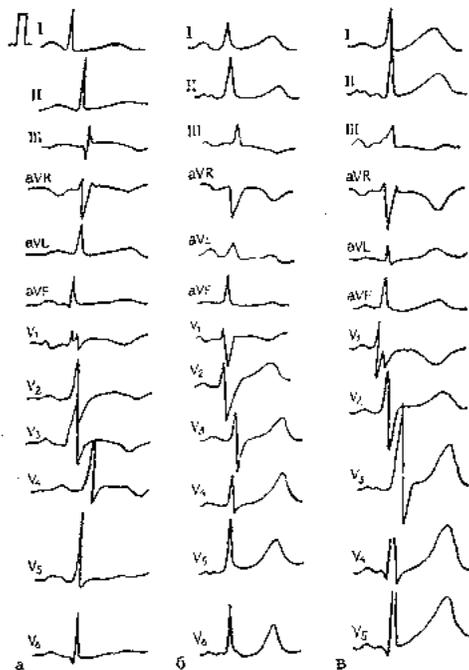


Рис. 12. ЭКГ больной П., 47 лет, с апикальной ГКМП (а), сына 23 лет (б), дочери 28 лет (в): а — признаки неполной блокады правой ножки пучка Гиса и субэпикардиальной ишемии в передневерхушечной области; б — изменения зубца Т, признаки преждевременной реполяризации желудочков сердца; в-признаки неполной блокады правой ножки пучка Гиса, высокие заостренные зубцы Т в отведениях Va — V6

Рентгенография

Рентгенография грудной клетки при ГКМП малоинформативна. Тень сердца не изменена либо демонстрирует увеличение ЛЖ влево. Может быть обнаружено расширение восходящей аорты. Кардиомегалия выявляется редко, причем при ГКМП она может быть обусловлена гипертрофией миокарда без дилатации полости ЛЖ.

Менее частые рентгенологические симптомы включают: умеренное увеличение левого предсердия (особенно при наличии митральной регургитации), незначительно выраженные застойные

явления в малом круге кровообращения, кальцификацию фиброзного кольца митрального клапана, что может повлечь ошибочный диагноз ревматического порока сердца.

Эхокардиография

Золотым стандартом диагностики ГКМП является ЭхоКГ. С ее помощью при необструктивной ГКМП определяется утолщение стенок желудочков, уменьшение полостей сердца, при обструктивной ГКМП — значительное утолщение межжелудочковой перегородки (отношение толщины перегородки к задней стенке левого желудочка превышает 1,5), плохая подвижность межжелудочковой перегородки при хорошей подвижности задней стенки, аномальное движение передней створки митрального клапана в период систолы до соприкосновения с утолщенной гипокINETической межжелудочковой перегородкой. На настоящий момент не существует общепризнанных критериев для количественной оценки ГКМП, однако максимальная толщина перегородки менее 12 мм считается нормой, в то время как толщина перегородки более 14 мм — патологической для подростков и взрослых. Большинство пациентов, имеющих клинические проявления заболевания, имеют толщину перегородки от 20 до 30 мм и более. Анатомически аномальная гипертрофия чаще всего располагается в передне-перегородочной области, хотя задняя часть перегородки и передняя стенка ЛЖ так же часто гипертрофированы (рис. 12).

Рекомендации по трансторакальной эхокардиографии при ГКМП

- Всем пациентам с ГКМП при первичном обследовании рекомендованы трансторакальная 2D и доплеровская эхокардиография, в покое и с пробой Вальсальвы сидя и полулежа — и затем стоя, если повышение градиента давления не было спровоцировано.
- Рекомендуется измерение максимальной диастолической толщины стенки в 2D по короткой оси во всех сегментах ЛЖ, от основания до верхушки.
- Рекомендована тщательная оценка диастолической функции ЛЖ, включая пульсовую доплерографию митрального потока, оценку тканевой доплеровской скорости на митральном кольце, скорости по легочным венам, систолического давления в легочной артерии и измерение размера и объема ЛП.

- Пациентам с симптоматикой с пиковым градиентом в выводящем отделе ЛЖ (в покое или индуцированный) <50 мм рт. ст. рекомендовано проведение 2D или доплеровской эхокардиографии при нагрузке — стоя, сидя или полулежа для выявления провоцируемой обструкцией ВТЛЖ и стресс-индуцируемой митральной регургитации;
- У пациентов без симптомов с пиковым градиентом в выводящем отделе ЛЖ (в покое или индуцированный) <50 мм рт. ст. рекомендовано проведение 2D и доплеровской эхокардиографии при нагрузке стоя, сидя или полулежа, в случае, когда наличие градиента в ВТЛЖ имеет значение для рекомендаций по образу жизни и назначения лекарственной терапии.

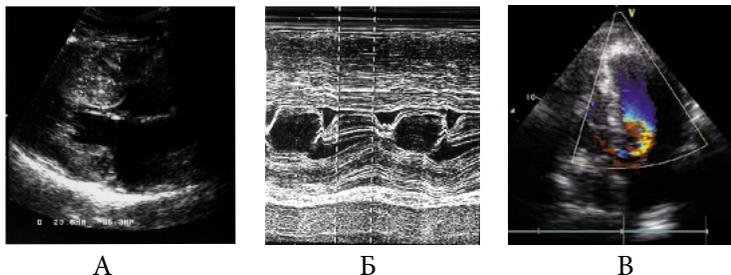


Рис. 12. ГКМП. А — МЖП в ср/3–35 мм, в в/3–29 мм; Б — SAM с длительным митрально-септальным контактом; В — доплер-картирование — место возникновения в период систолы зоны турбулентности (aliasing-эффект) и гемодинамической обструкции полости ЛЖ

В ультразвуковые критерии и возможности оценки наличия гипертрофической кардиомиопатии входит:

- стандартное двухмерное изображение позволяет оценить глобальный размер и симметрию левого желудочка, в то время как М-режим обеспечивает количественное определение отношения толщины перегородки к задней стенке и выявляет передне-систолическое движение митрального клапана. Определяются следующие моменты:
 - *асимметричность гипертрофии* миокарда левого желудочка при толщине межжелудочковой перегородки более 15 мм при нормальной или увеличенной толщине задней стенки. Учитывая, что

заболевание генетически детерминировано, степень гипертрофии может быть различной;

– *обструкция выносящего отдела левого желудочка*, которую определяют при помощи доплеровского сканирования. Доплеровский метод позволяет обнаружить статическую и динамическую обструкцию выходного тракта ЛЖ.

Диагностически значимым считают градиент более 30 мм рт. ст. в выходном тракте ЛЖ (скорость потока — в выходном отделе ЛЖ 2,7 м/с), а также при наличии внутрижелудочковой обструкции на уровне средних отделов ЛЖ более 20 мм рт. ст.

Отсутствием признаков обструкции считается наличие градиента давления в ВТЛЖ ниже 25 мм рт. ст.;

– *переднесистолическое движение передней створки митрального клапана* и ее соприкосновение с межжелудочковой перегородкой в диастолу (SAM-феномен); систолическое дрожание створок аорты; являются: аномалии папиллярных мышц (гипертрофия и топографические особенности), увеличение размеров створок митрального клапана; изменение геометрии ЛЖ (форма «песочных» часов вследствие сужения выходного тракта).

– *непостоянными признаками*, характерными для обструктивной формы ГКМП, также часто выявляют дилатацию левого предсердия (ЛП), митральную регургитацию, а в терминальной стадии и дилатацию ЛЖ.

При необструктивной форме ГКМП в качестве критериев использовались следующие признаки: наличие преимущественно равномерной (концентрической) или асимметрической гипертрофии миокарда с увеличением массы сердца, без признаков обструкции желудочков, а также без переднесистолического движения створок митрального клапана.

Метод контрастной эхокардиографии дает существенное подспорье в выборе целевой артерии для проведения септальной этаноловой аблации. Введя эхокардиографический контраст через просвет окклюзирующего септальный перфоратор ОТВ баллон, можно оценить область перфузии миокарда данной перегородочной ветвью, локализацию этой зоны по отношению к области обструкции, оценить объем предполагаемого некроза, исключить варианты атипичного кровоснабжения папиллярных мышц, свободной стенки левого желудочка.

Магнитно-резонансная томография

МРТ является уточняющим методом на диагностическом этапе (определяется гипертрофия миокарда, сужение/обструкция выводящего отдела ЛЖ, более четко визуализируются верхушка и переднебоковые отделы, лучшая оценка волнометрических показателей) и является приоритетным на этапе контроля выполненного лечения (хирургическая резекция, спиртовая редукция миокарда), позволяя говорить об объеме повреждения миокарда (рис. 13). Говорить об анализе обзорных рентгенограмм нецелесообразно ввиду отсутствия специфических признаков.

Рекомендации для проведения магнитно-резонансной томографии при ГКМП

- МРТ сердца должно выполняться специалистами, имеющими опыт в визуализации сердца и оценке заболеваний сердечной мышцы.
- При отсутствии противопоказаний МРТ сердца рекомендуется проводить пациентам с ГКМП, у которых неудовлетворительное эхокардиографическое изображение, с целью подтверждения диагноза.
- МРТ сердца с поздним усилением сигнала гадолинием (ПУСГ) следует проводить пациентам с предполагаемой апикальной гипертрофией или аневризмой.
- МРТ сердца с ПУСГ следует проводить пациентам с предполагаемым амилоидозом сердца.
- МРТ сердца с ПУСГ следует проводить пациентам перед септальной алкогольной аблацией или миоэктомией для уточнения протяженности и распределения гипертрофии и фиброза миокарда.



Рис. 13. МРТ. Слева направо: систола, обструкция ВТЛЖ, турбулентный кровоток

Ангиография, катетеризация левых камер сердца, инвазивное определение градиента давления в выходном отделе левого желудочка

В то время как эхокардиография является «золотым стандартом» неинвазивной оценки выраженности обструкции в ВТЛЖ, инвазивная катетеризация левого желудочка (ЛЖ) часто дает дополнительную информацию и бывает особенно необходимой у пациентов с «плохим ультразвуковым окном» или получении противоречивых данных при неинвазивной оценке. В этих случаях всем пациентам 40 лет и старше должна быть предложена инвазивная или КТ коронарная ангиография, до проведения септальной редукции, независимо от наличия типичных болей в грудной клетке, возникающих при физической нагрузке. Пациентам с симптомами и неопределенными результатами неинвазивной визуализации сердца должна быть выполнена катетеризация левого и правого отделов сердца для оценки тяжести обструкции ВТЛЖ.

Проводится базовая левая вентрикулография для визуализации левого желудочка, оценки его морфологии, сократительной способности. Зачастую у пациентов с ГКМП при выполнении левой вентрикулографии можно отметить конфигурацию выходного тракта в виде «песочных часов» или «гусиной шеи». При ангиографии часто выявляются нормальная или уменьшенная полость левого желудочка, увеличение размеров передней папиллярной мышцы, митральная регургитация, аномальное движение передней створки митрального клапана. Для определения градиента давления в ВТЛЖ применяется метод pullback (постепенное подтягивание катетера из левого желудочка в аорту) и метод одномоментной регистрации давления в ЛЖ и аорте. Метод одномоментной регистрации является предпочтительным, поскольку позволяет более точно оценить градиент давления в один и тот же момент времени. Одномоментной регистрации давления можно добиться путем использования двух артериальных доступов и введения двух ангиографических катетеров (один в ЛЖ, другой в аорту) либо путем транссептальной пункции и заведения одного из катетеров в ЛЖ, используя венозный доступ. При зондировании полостей сердца у больных с субаортальным стенозом градиент давления в отдельных наблюдениях достигает 100 мм рт. ст.

Динамическую обструкцию можно выявить, используя электрокардиостимуляцию, нитраты, пробу Вальсальвы. После потенциации экстрасимулами наступает парадоксальный гемодинамический ответ (снижение пульсового давления и нарастание градиента), характерный и специфичный для данной патологии. Этот феномен носит название симптома Brokenbrough — Braunwald — Morrow. Таким образом можно объективизировать выраженность обструкции, оценив градиент давления между ЛЖ и аортой после «нагрузки».

Ангиография дает возможность оценить наличие анатомически пригодного септального перфоратора для выполнения этаноловой септальной аблации (ЭСА), поскольку малый диаметр септальной ветви (менее 0,5 мм) и раннее деление септального перфоратора (менее 8 мм от места отхождения) могут обусловить большой риск аблации нецелевой зоны МЖП. Наиболее удачная проекция для оценки целевого сосуда — это правая передняя косая проекция. Следует отметить, что полноценно оценить длину перфоратора достаточно сложно, учитывая разрешение ангиографической съемки, и он ошибочно может казаться коротким. Важные факторы при выборе артерии-кандидата: локализация (как можно проксимальнее к базальным отделам перегородки), а также ширина, длина и ангуляция. До 20% больных не имеют «приемлемой» септальной ветви для проведения ЭСА.

Информация, даваемая радионуклидными методами при гипертрофической кардиомиопатии, имеет вспомогательное значение. Возможна оценка перфузии миокарда и его сократительной способности. В качестве радиоактивной метки для радиоиндикаторов используется чаще всего Технеций-99m (^{99m}Tc). Оценку перфузии миокарда проводят визуально и количественно. Миокардиальная перфузия и, следовательно, распределение индикатора в нормальном миокарде равномерны. Регионарный дефект указывает либо на сниженную перфузию, либо на уменьшение количества живого миокарда, или сочетание того и другого (рис. 14). Проведение сцинтиграфии сердца следует предлагать пациентам с неудовлетворительной эхокардиографической картиной и противопоказаниями к МРТ сердца.

B. BRAUN AESCULAP®

IT'S IN YOUR HANDS. FEEL THE DIFFERENCE...



Uni-Graft® W Sinus

Тканый сосудистый протез для реконструкций корня аорты

- Возможность использования с механическими или биологическими аортальными клапанами
- Отсутствие разволокнения в местах срезов и вколов
- Отличная биосовместимость, импрегнирован модифицированным желатином
- Нулевая хирургическая пористость
- Велюровая внешняя и гладкая внутренняя поверхности



Optilene®

Новое поколение шовного материала для сердечно-сосудистой хирургии

Optilene® — нерассасывающаяся синтетическая монофиламентная нить на основе полипропилена и полиэтилена

Микроинструменты NOIR® Supreme

Новое поколение инструментов для АКШ со сверхтвердым антикоррозийным покрытием NOIR®

- Инновационный механизм кремальеры микроиглодержателей
- Второй направляющий штифт у пинцетов
- Улучшенная эргономичность и golf-ball дизайн рукояток

ООО «Б. Браун Медикал» | www.bbraun.ru

196128, Санкт-Петербург, а/я 34, e-mail: office.spb.ru@bbraun.com, тел.: +7 (812) 320-40-04, факс: +7 (812) 320-50-71
117246, Москва, Научный проезд, д. 17, оф. 10-30, тел.: +7 (495) 777-12-72

[www.vk.com/bbraunrussia](https://vk.com/bbraunrussia)

[www.fb.com/bbraunrussia](https://fb.com/bbraunrussia)

Noir® Suprême

микрoинструменты



*Изящество
и надежность в работе.
Всё в ваших руках...*

В. Braun Melsungen AG | ООО «Б. Браун Медикал»
196128, Санкт-Петербург, а/я 34, e-mail: office.spb.ru@bbraun.com,
Тел.: +7 (812) 320-40-04, факс: +7 (812) 320-50-71

117246, Москва, Научный проезд, д. 17, оф. 10-30, тел.: +7 (495) 777-12-72

B | BRAUN
SHARING EXPERTISE

B. BRAUN AESCULAP®

IT'S IN YOUR HANDS. FEEL THE DIFFERENCE...



Aesculap® TAVI-MIDCAB

Минимально-инвазивное АКШ и трансаксиальная имплантация аортального клапана в одной ретракционной системе

- Вращающиеся двойные зеркала
- Низкий профиль рамки расширителя

Optilene®

Новое поколение шовного материала для сердечно-сосудистой хирургии

Optilene® – нерассасывающаяся синтетическая монофилamentная нить на основе полипропилена и полиэтилена.

Микроинструменты NOIR® Supreme

Новое поколение инструментов для АКШ со сверхтвердым антикоррозийным покрытием NOIR®

- Инновационный механизм кремальеры микроиглодержателей
- Второй направляющий штифт у пинцетов
- Улучшенная эргономичность и golf-ball дизайн рукояток

ООО «Б. Браун Медикал» | www.bb Braun.ru

196128, Санкт-Петербург, а/я 34, e-mail: office.spb.ru@bb Braun.com, тел.: +7 (812) 320-40-04, факс: +7 (812) 320-50-71
117246, Москва, Научный проезд, д. 17, оф. 10-30, тел.: +7 (495) 777-12-72

[www.vk.com/bbraunrussia](https://vk.com/bbraunrussia) [www.fb.com/bbraunrussia](https://fb.com/bbraunrussia)

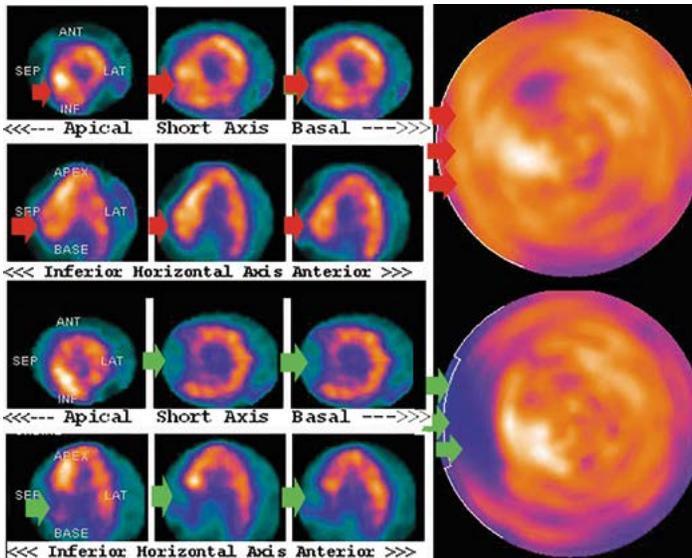


Рис. 14. Перфузионные томограммы миокарда с Технецием-99m (^{99m}Tc). Вверху — исходные изображения перфузии миокарда. Справа — перфузия в полярных координатах целого миокарда — изображение типа «бычий глаз». Красными стрелками указана область гипертрофии миокарда ЛЖ. Внизу — изображения перфузии миокарда после применения спиртовой абляции межжелудочковой перегородки. Зелеными стрелками указана область повреждения гипертрофированного миокарда ЛЖ после спиртовой абляции

Рекомендации по электрофизиологическому тестированию

- Инвазивное электрофизиологическое исследование рекомендуется пациентам с документированными персистирующими или периодическими наджелудочковыми тахикардиями (трепетание предсердий, предсердная тахикардия, атриовентрикулярная узловая ре-ентри тахикардия, опосредованная добавочными проводящими путями тахикардия) и пациентам с синдромом раннего возбуждения желудочков для идентификации и лечения аблируемого субстрата.
- Инвазивное электрофизиологическое исследование может быть предложено отдельным пациентам с документированными, симптомными, мономорфными устойчивыми (>30 с) желудочковыми

тахикардиями для идентификации и лечения аблируемого аритмогенного субстрата.

- Инвазивное электрофизиологическое исследование с программируемой желудочковой стимуляцией не рекомендуется пациентам для стратификации риска внезапной сердечной смерти.

Методы лечения (рис. 15)

Рекомендации по лечению обструкции выводного тракта левого желудочка: общие подходы

- Пациенты с обструкцией ВТЛЖ (в покое или при нагрузке) по возможности должны избегать прием артериальных и венозных дилататоров, включая нитраты и ингибиторы фосфодиэстеразы.
- Пациентам с впервые возникшей или плохо контролируемой фибрилляцией предсердий необходимо порекомендовать восстановление синусового ритма и адекватный контроль ритма до решения вопроса об инвазивной терапии.
- Дигоксин не рекомендован пациентам с обструкцией ВТЛЖ (в покое или при нагрузке).

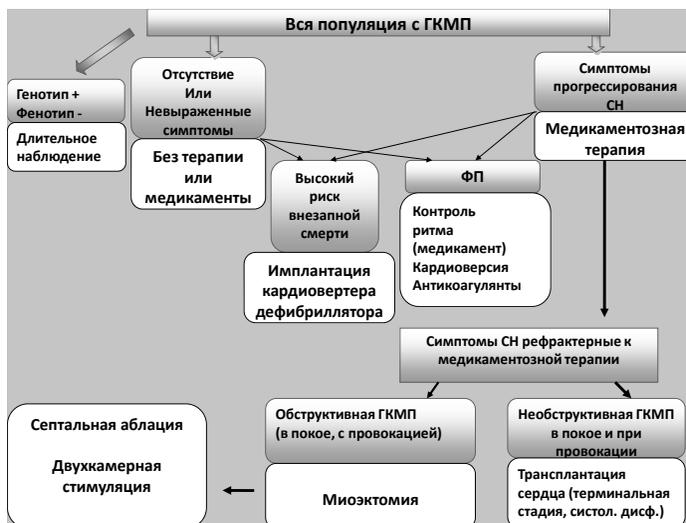


Рис. 15. Алгоритм выбора терапии для больных с ГКМП

Медикаментозная терапия

Основная цель лечения симптоматики при ГКМП направлена на регресс симптоматики, связанной с сердечной недостаточностью.

Фармакологическая терапия симптомов при обструктивной ГКМП успешна у двух из трех пациентов. При этом следует индивидуально подбирать сопутствующую медикаментозную терапию в зависимости от возраста пациента и других особенностей клинической ситуации. Отрицательно инотропные препараты уменьшают динамическую обструкцию выходного тракта левого желудочка путем снижения ускорения выброса. Снижение ускорения выброса уменьшает скорость потока в начале систолы, снижая фронтальное сопротивление митрального клапана, задерживая возникновение митрально-септального контакта и сокращая градиент. Задержка начала триггера для SAM может позволить проявиться хордовому натяжению при сокращении папиллярных мышц, обеспечивающих определенную «противотягу», предотвращая развитие SAM, иногда даже полностью устраняя его.

Бета-блокаторы — это препараты отрицательного инотропного действия, традиционно использовавшиеся для лечения ГКМП у пациентов с обструкцией и без обструкции. Они уменьшают симпатически обусловленный рост градиента при нагрузке и уменьшают симптомы. На сегодняшний день применение бета-блокаторов является предпочтительной стратегией лечения симптомных пациентов с градиентом давления, возникающим во время физической нагрузки. Положительное влияние бета-блокаторов в большей степени заключается в уменьшении частоты сердечных сокращений с последующим продлением диастолы и расслабления, а также увеличением пассивной желудочковой наполняемости. Данные препараты способствуют снижению ЛЖ сократимости, возможно, уменьшению миокардиальной ишемии. К потенциальным побочным эффектам относятся: утомляемость, импотенция, нарушения сна, снижение ЧСС.

- Пропранолол стал первым препаратом, использовавшимся для лечения ГКМП. Немного позже начали применять лекарственные средства длительного действия, такие как Атенолол, Метопролол и Надолол. Многочисленные результаты свидетельствуют

о субъективном регрессе симптоматики и улучшении физической трудоспособности при применении Пропранолола как среди пациентов с обструкцией оттока, так и среди пациентов без обструкции. Несмотря на то, что среди некоторых пациентов результатом такой терапии становится улучшение состояния, следует отметить, что существует и отрицательный аспект при использовании бета-блокаторов. Так, например, препараты данной группы могут оказывать воздействие на процесс роста и на трудоспособность среди детей, а также вызывать у детей и подростков депрессию. Поэтому применение препаратов при лечении пациентов данной возрастной категории должно тщательно контролироваться. На сегодняшний день доказательная база, свидетельствующая об эффективности бета-блокаторов в отношении сокращения обструкции оттока в покое, является недостаточной. Стандартные дозы препаратов составляют до 2 мг/кг/сут. (до 200 мг/сут.).

- Верапамил — мощный блокатор кальциевых каналов — имеет как отрицательные инотропные свойства, так и сосудорасширяющие. Верапамил облегчает симптоматику заболевания за счет улучшения желудочковой релаксации и наполняемости, а также уменьшения миокардиальной ишемии и снижения ЛЖ сократимости. Стандартные дозы — от 240 мг/сут. до 480 мг/сут.
- Дизопирамид (дилтиазем) — антиаритмический препарат I класса с мощным отрицательным инотропным свойством. Этот блокатор натриевых каналов в определенных случаях может блокировать и кальциевые каналы. Результатом действия Дизопирамида (в дозировке от 300 до 600 мг в день) является смягчение признаков заболевания среди пациентов с острой симптоматикой, имеющих обструкцию в покое. Это происходит за счет подавления (снижения, сокращения) переднего систолического движения, обструкции оттока и объемов митральной регургитации. Дизопирамид, как правило, назначается пациентам, рефрактерным к бета-блокаторам.
- Препаратом выбора для профилактики ВСС является амиодарон. Назначение амиодарона отнесено к IIa классу показаний для профилактики ВСС у пациентов с ГКМП и устойчивой желудочковой

тахикардией (ЖТ) и к IIb классу для первичной профилактики у пациентов с ГКМП и одним фактором риска ВСС, когда имплантация ИКД не представляется возможной (уровень C).

Учитывая ограниченное количество данных, свидетельствующих об эффективности медикаментозной терапии в профилактике ВСС при ГКМП, ИКД стал первой линией терапии. В настоящее время ИКД терапия для вторичной профилактики ВСС у взрослых пациентов с ГКМП оценивается как класс I показаний (уровень доказательности B) и как IIa класс показаний для первичной профилактики (уровень доказательности C).

Лечение больных с ГКМП в терминальной стадии заболевания отличается от лечения больных в других стадиях заболевания. По мере развития заболевания у части пациентов с необструктивной формой ГКМП развивается систолическая желудочковая дисфункция и вследствие — сердечная недостаточность, чаще всего связанная с ремоделированием ЛЖ за счет истончения миокарда и увеличения полости. Подобная эволюция ГКМП происходит в 5% случаев. В подобной ситуации происходит изменение в схеме лечения путем включения таких препаратов как ингибиторы АПФ, или рецепторов ангиотензина II, или диуретиков, сердечных гликозидов, бета-блокаторов или спиронолактона. В конечном счете пациенты с сердечной недостаточностью являются кандидатами для трансплантации сердца.

Рекомендации пациентам с сердечной недостаточностью и сниженной фракцией выброса ЛЖ (<50%)

- Ингибиторы ангиотензин-превращающих ферментов (ИАПФ) должны быть рассмотрены в качестве дополнительной терапии к бета-блокаторам для пациентов без обструкции ВТЛЖ с ФВЛЖ <50% для уменьшения риска госпитализаций по поводу СН и риска внезапной смерти.
- Пациентам с обструкцией ВТЛЖ и ФВЛЖ <50% с целью уменьшения симптомов и снижения риска преждевременной смерти и госпитализации с СН необходимо рассмотреть возможность назначения бета-блокаторов в дополнение к ИАПФ.

- Малые дозы петлевых и тиазидных диуретиков должны рассматриваться для назначения пациентам с симптоматикой с II — IV функциональным классом по NYHA и ФВЛЖ < 50% для уменьшения симптомов и снижения госпитализаций по поводу СН 3 ст.
- Для всех пациентов с постоянной симптоматикой (II — IV функциональный класс по NYHA) и ФВЛЖ < 50%, несмотря на лечение ингибиторами АПФ (или блокаторами рецептора к ангиотензину (БРА), если больной не переносит ингибиторы АПФ) и р-блокаторами, должны рассматриваться антагонисты рецепторов к минералокортикоидам (АРМ) для уменьшения риска госпитализаций по поводу СН и преждевременной смерти.
- Низкие дозы дигоксина могут рассматриваться для пациентов без обструкции ВТЛЖ, II — IV функционального класса по NYHA, ФВ < 50% и постоянной формой ФП для контроля частоты сердечных сокращений.

Рекомендации по профилактике внезапной сердечной смерти

- Пациентам с ГКМП рекомендуется избегать участия в спортивных соревнованиях (Класс рекомендаций I, уровень C).
- Имплантация кардиовертера — дефибриллятора (ИКД) рекомендуется пациентам после остановки сердца, возникшей вследствие желудочковой тахикардии (ЖТ) или фибрилляции желудочков (ФЖ), или тем, у кого была спонтанная устойчивая ЖТ с потерей сознания или гемодинамическими нарушениями, продолжительность жизни которых > 1 года (Класс рекомендаций I, уровень B).
- Шкала «HCM Risk-SCD» рекомендуется для оценки риска внезапной смерти в течение 5 лет у пациентов > 16 лет, у которых в анамнезе нет эпизодов реанимации по поводу эпизодов ЖТ/ФЖ или спонтанной устойчивой ЖТ с потерей сознания или гемодинамическими нарушениями (Класс рекомендаций I, уровень B).
- Рекомендуется, чтобы 5-летний риск ВСС оценивался во время первичного обследования и в дальнейшем повторно оценивался каждые 1–2 года или при изменениях клинического статуса (Класс рекомендаций I, уровень B).
- Имплантация ИКД должна рассматриваться для пациентов с прогнозируемым 5-летним риском внезапной смерти > 6% и прогно-

зируемой продолжительностью жизни >1 года после детального клинического обследования, учитывающего пожизненный риск осложнений и влияния ИКД на образ жизни, социально-экономический статус и психологическое здоровье (Класс рекомендаций 2А, уровень В).

- Имплантация ИКД может быть рассмотрена в отношении пациентов с прогнозируемым 5-летним риском внезапной смерти >4% и <6% и прогнозируемой продолжительностью жизни >1 года после детального клинического обследования, учитывающего пожизненный риск осложнений и влияния ИКД на образ жизни, социально-экономический статус и психологическое здоровье (Класс рекомендаций 2А, уровень В).
- Имплантация ИКД может рассматриваться для пациентов с прогнозируемым 5-летним риском внезапной смерти <4% только если имеются клинические проявления с доказанной прогностической значимостью и в случае, если пожизненный риск осложнений и влияния ИКД на образ жизни, социально-экономический статус и психологическое здоровье предполагают преимущество ИКД терапии (Класс рекомендаций 2А, уровень В).
- Имплантация ИКД не рекомендуется пациентам с прогнозируемым 5-летним риском внезапной смерти <4% и отсутствием других клинических проявлений, имеющих доказанную прогностическую значимость (Класс рекомендаций 3, уровень В).

Двухкамерная электрокардиостимуляция (ЭКС)

Двухкамерная ЭКС с полной преэкситацией желудочков за счет короткой атриовентрикулярной задержки значительно снижает градиент в выходном тракте ЛЖ. Механизм эффективности кардиостимуляции многогранен. Одной из гипотез является то, что кардиостимуляция может привести к асинхронному или парадоксальному движению межжелудочковой перегородки, расширяя путь оттока и уменьшая эффект Вентури. Альтернативная гипотеза предполагает отрицательный инотропный путь — диссинхрония ЛЖ может привести к снижению ускорения выброса и уменьшению раннего воздействия на митральный клапан. Еще одна гипотеза состоит в том, что апикальная кардиостимуляция может вызывать напряжение митрального

подклапанного аппарата раньше, чем остальной части левого желудочка, так что когда сила фронтального сопротивления воздействует на митральный клапан, хорды уже достаточно натянуты, тем самым предупреждая передне-систолическое движение митрального клапана. Эффективность ЭКС для уменьшения клинической симптоматики и снижения градиента меньше, чем наблюдается после хирургической миоэпэктомии или алкогольной септальной аблации.

Рекомендации по электрокардиостимуляции у пациентов с обструкцией ВТЛЖ

- Постоянная AV-стимуляция с оптимальным AV-интервалом для снижения градиента давления в выводящем тракте ЛЖ или для того, чтобы способствовать терапии блокаторами и/или верапамилом, может рассматриваться по отношению к отдельным пациентам с обструкцией ВТЛЖ в покое или при нагрузке >50 мм рт. ст., синусовым ритмом и симптомами, характерными для рефрактерности к лекарственной терапии, и тем, кто имеет противопоказания к септальной алкогольной аблации или септальной миоэпэктомии, или высокий риск развития поперечной блокады в результате септальной алкогольной аблации или септальной миоэпэктомии.
- Пациентам с обструкцией ВТЛЖ в покое или при нагрузке >50 мм рт. ст., синусовым ритмом и симптомами, характерными для рефрактерности к лекарственной терапии, и тем, кто имеет показания к имплантации кардиовертера — дефибриллятора, для снижения градиента давления в ВТЛЖ или для того, чтобы способствовать терапии 3-блокаторами и/или верапамилом, может быть рассмотрена имплантация двухкамерного ЭКС.

Хирургическая септальная миоэпэктомия

Оперативное вмешательство — миоэпэктомия — является вариантом выбора для пациентов, у которых неэффективна медикаментозная терапия, а также в случаях выявления у пациента рассыпного типа коронарного кровоснабжения МЖП и невозможности спиртовой аблации или наличия у пациента сочетания облитерации полости ЛЖ в период систолы с митральной недостаточностью.

История хирургического лечения обструктивной гипертрофической кардиомиопатии начинается с 1957 года, когда Brock R. впервые предложил использовать миотомии, предполагая, что рассечение «мышечной манжеты» выходного тракта левого желудочка приведет к устранению обструкции. Тем не менее, у большинства больных выполнение миотомии не устраняло обструкцию или устраняло ее не полностью.

Хотя приоритет разработки методики оперативного лечения принадлежит Morrow A. G., все же впервые процедура «миоэктомии» была выполнена в лондонском госпитале Hammersmith доктором Cleland W.P. у пациента с предполагавшейся субаортальной мембраной и градиентом давления в ВОЛЖ, равным 60 мм рт. ст. Он принял решение иссечь небольшой участок, выступавшей в ВОЛЖ с последующим хорошим клиническим результатом. В 1960 году, впечатленный результатами пилоротомии при пилоростенозе в работах британских хирургов, Morrow A. G. решил, что данный принцип может работать и в ситуации динамического стеноза выходного отдела левого желудочка.

На протяжении временной эволюции хирургических методов лечения обструктивной ГКМП стало очевидным, что в формировании препятствия кровотоку асимметричная гипертрофия МЖП является хотя и ведущим, но не единственным фактором, поскольку обструкция пути оттока осуществляется также за счет систолического движения передней створки митрального клапана и изменения геометрии ЛЖ с перенаправлением потоков в его полости. Таким образом, в ряде случаев была обоснована необходимость вмешательства на митральном клапане и коррекция гипертрофированных папиллярных мышц; были предложены различные доступы к выполнению миоэктотомии. Дальнейшее развитие и совершенствование метода септальной миоэктомии связано с именами выдающихся кардиохирургов (Kirklin J.W., 1961; Cooley D.A., 1976; Messmer B.J., 1994; Бокерия Л.А., 1997; Богачев-Прокофьев А.В., 2015), которые предложили не только различные доступы, но и методы выполнения хирургической миоэктомии в выходном отделе левого желудочка и коррекции митрального компонента ГКМП. Миоэктомия успешно может быть выполнена с низкой хирургической смертностью (около 1%).

Кандидаты на миоэктомию должны иметь выраженную симптоматику и градиент более 50 мм рт. ст. в покое или после физиологической провокации. Появление фибрилляции предсердий — также одно из показаний к хирургическому лечению. Устранение обструкции на уровне ВТЛЖ приводит к снижению митральной регургитации и давления в левом предсердии, что является наилучшей антиаритмической терапией.

Хирургический доступ к сердцу осуществляется через срединную продольную стернотомию. После рассечения грудины перикард раскрывается Т-образным разрезом и берется на держалки. Проводится канюляция восходящей аорты и раздельная канюляция полых вен через правое предсердие. Дренажирование левых отделов сердца осуществляется через правую верхнедолевую легочную вену. Желательно проведение дренажа в полость левого желудочка через митральный клапан, что позволяет наиболее быстро остановить сердце и обеспечить абсолютно «сухое» поле при вмешательстве на ВТЛЖ. Кардиоплегию выполняют в корень аорты, так как в большинстве случаев аортальный клапан интактен или имеет место стенозирование без сброса на клапане. Для адекватной защиты гипертрофированного миокарда необходимо использование кровяной кардиopleгии или раствора кустодиола в объеме не менее 2000–2500 мл и временем экспозиции в течение 8–10 минут. Оперативные вмешательства выполняются в условиях гипотермической или нормотермической перфузии.

Миоэктомия по Morrow A. G.

Золотым стандартом хирургического лечения обструкции ВТЛЖ при отсутствии сопутствующей клапанной патологии является миоэктомия межжелудочковой перегородки. Доступ к ВТЛЖ выполняется как стандартный к аортальному клапану, осуществляется путем поперечной аортотомии по направлению к задней комиссуре. Основопологающим моментом выполнения адекватной миоэктомии является хорошая визуализация. После ревизии аортального клапана на комиссуры накладываются швы-держалки из полифиламентной атравматической нити 2/0, с помощью которых клапан подтягивается вверх. Для профилактики травмирования правой коронарной створки на аранцев узелок наклад-

дывается также держалка с помощью монофиламентной нити 6/0. Для лучшей экспозиции и защиты правой коронарной створки используется аортальный ретрактор, который заводят в правый коронарный синус, выполняя тракцию кпереди и несколько к выходному тракту правого желудочка. Следует учесть, что при ревизии ВТЛЖ большая часть хорд и папиллярных мышц (довольно хорошо обозримых в стандартных ситуациях) скрыта от обзора хирурга выступающей кпереди и влево гипертрофированной межжелудочковой перегородкой, и поэтому первоначально проводится оценка толщины межжелудочковой перегородки — указательный палец хирурга заводится через аортальный клапан в ВТЛЖ, при этом большой палец прилегает снаружи к правому желудочку. Оценивается не только толщина перегородки, но распространение гипертрофии по направлению к верхушке.

При выполнении операции иссекаются прямоугольные блоки перегородочного миокарда. Выполняются три основных разреза. Основным ориентиром для выполнения первого разреза является середина правой коронарной створки. Разрез необходимо направлять вниз и несколько вправо строго по направлению к верхушке. Глубина инцизии в межжелудочковую перегородку должна определяться исходной ее толщиной (по данным ЭхоКГ и интраоперационной пальпации). Резидуальная толщина МЖП должна составлять 6–8 мм после процедуры. Для профилактики повреждения хордального аппарата и передней папиллярной мышцы переднюю створку митрального клапана смещают пластиковым отсосом кзади и несколько влево (необходимо исключить контакт лезвия скальпеля с митральным клапаном). Длина разреза определяется выраженностью гипертрофии МЖП и анатомической особенностью мышечного вала, создающего обструкцию; обычно она составляет 3–5 см (рис. 104). Второй разрез выполняют по мышечному выступу непосредственно кпереди от створки митрального клапана (передне-латеральной комиссуры) — области внедрения межжелудочковой перегородки в заднюю стенку левого желудочка. Разрез направляют к верхушке и параллельно первому разрезу. Его начинают на 2–3 мм ниже фиброзного кольца аортального клапана и продолжают дистально на 2–4 см. Для профилактики повреждения подклапанного аппарата митрального клапана также выполняют тракцию кзади и несколько влево. Третий разрез выполняют параллельно и так же,

как и первые два разреза, отступя на 2–3 мм дистальнее фиброзного кольца аортального клапана. Разрез соединяет между собой два предыдущих, толщина иссекаемого слоя миокарда должна составлять порядка 3 мм, глубина по направлению к верхушке 4–5 см. (рис. 16, 17).

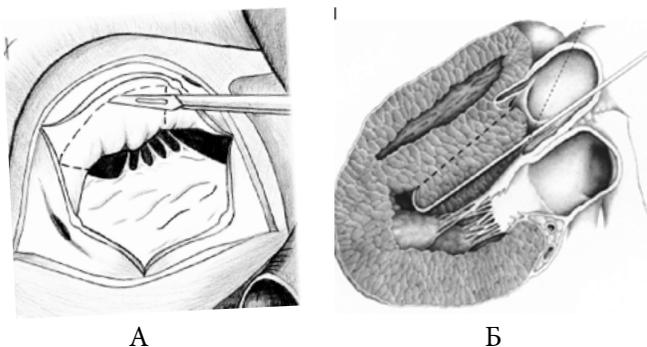


Рис. 16. А — зона формирования тоннеля в межжелудочковой перегородке (указана пунктиром); Б — пунктиром указана плоскость миоэктомии [Bruno J. Messmer, 2004]

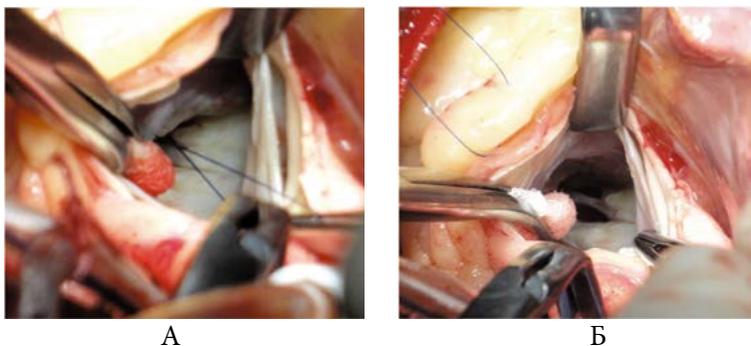
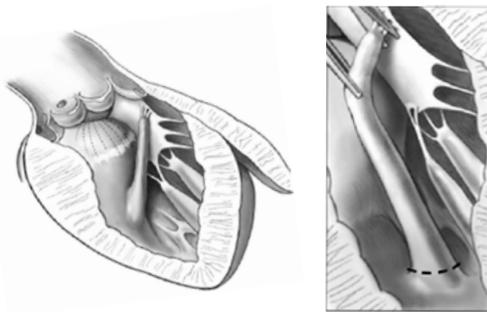


Рис. 17. А — выступающая гипертрофированная МЖП с фибрированным эндокардом. На участок предполагаемого иссечения наложен шов-держалка, Б — после иссечения гипертрофической части МЖП (интраоперационное фото)

Миоэктомическая резекция должна выполняться достаточно далеко вниз к верхушке, чтобы поток вдоль хирургически редуцированной перегородки проходил максимально далеко от митрального клапана. Часто операция дополняется одновременным разде-

лением аномальных связей папиллярных мышц с передней стенкой и пластикой митрального клапана при чрезмерной длине створок и провисании хорд (рис. 18, 19).



А

Б

Рис. 18. А — добавочная папиллярная мышца к передней створке митрального клапана; Б — резекция добавочной папиллярной мышцы (Б) [Joseph A. Dearani and Gordon K. Danielson, 2004]

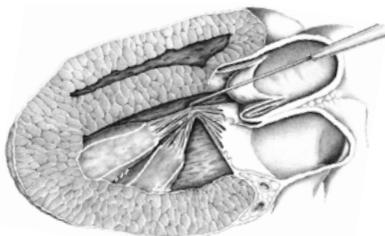


Рис. 19. Мобилизация папиллярных мышц (белые линии обозначают зоны резекции папиллярных мышц) [Bruno J. Messmer, 2004]

Наиболее серьезным осложнением миоэктомии является полная блокада, которая наблюдается у 3–10% пациентов. Следует учитывать, что у пациентов после миоэктомии в большинстве случаев развивается блокада левой ножки пучка Гиса, поэтому если у пациента до операции имеется исходная блокада правой ножки пучка Гиса, то это сопровождается более высоким риском полной АВ-блокады и необходимостью последующей имплантации кардиостимулятора. Для уменьшения вероятности возникновения полной АВ-блокады

коллективом авторов из НЦССХ им. А. Н. Бакулева (Бокерия Л. А., Борисов К. В., Синев А. Ф., 1999) предложена технология коррекции гипертрофической обструкции из правого желудочка.

Миоэктомия по Бокерия Л. А.

Иссечение обструкционного гипертрофированного участка выполняют соответственно уровню внутрижелудочковой обструкции из полости правого желудочка сердца и производят его непосредственно кпереди от начала модераторного пучка до уровня перехода МЖП в переднюю стенку правого желудочка. Это иссечение выполняют в средней трети МЖП в направлении справа налево соответственно уровню локализации и протяженности внутрижелудочковой обструкции без проникновения в полость левого желудочка. Поскольку представленное иссечение зоны гипертрофии МЖП выполняют кпереди от модераторного пучка, в котором содержится правая ножка пучка Гиса, то ее не повреждают при выполнении указанного иссечения. Данный вариант вмешательства может производиться на работающем сердце, что делает возможным эхокардиографический контроль за ходом процедуры в режиме реального времени.

Этаноловая септальная абляция (ЭСА)

Так же, как и миоэктомия, катетерная спиртовая септальная абляция приводит к уменьшению утолщения базальной части МЖП, вызывая акинез или гипокинез МЖП, увеличивая выходной тракт ЛЖ и тем самым снижая передне-систолическое движение створки митрального клапана и митральную регургитацию. Идея чрескожной абляции МЖП для индуцирования локального инфаркта миокарда, локализованного в МЖП, через спирт- индуцированную окклюзию септальной ветви была описана в 1989 году Berghoefег и стала применяться в качестве альтернативы хирургической миоэктомии. Первая процедура была произведена Sigward U. в 1994 году.

Показания для септальной абляции

Методичный отбор пациентов для проведения этаноловой септальной абляции при обструктивной гипертрофической кардиомиопатии является ключом к успеху вмешательства. Безусловно,

показания к выполнению данной комплексной процедуры должны определяться мультидисциплинарной командой специалистов, включающей кардиолога, специалиста по функциональной диагностике, эндоваскулярного хирурга и кардиохирурга. При отборе пациентов важно учитывать клиническую симптоматику, сердечную анатомию, степень нарушения гемодинамики.

Необходимые обследования для пациентов, которым планируется инвазивная септальная редукция

- Каков механизм обструкции? Субаортальная мембрана, аортальный стеноз, аномальное положение папиллярных мышц, изменения на митральном клапане.
- Оценка анатомии / функции митрального клапана — пролапс митрального клапана, врожденные аномалии митрального клапана.
- Оценка распространенности / тяжести гипертрофии — минимальная толщина передней части межжелудочковой перегородки 17 мм.

Следующие положения в рекомендациях Европейского общества кардиологов (ESC) 2014 года регламентируют проведение септальной редукционной терапии:

- Септальную редукционную терапию следует проводить опытному оператору, работающему в мультидисциплинарной команде экспертов по ГКМП (Класс рекомендаций I, уровень C).
- Септальная редукционная терапия для улучшения симптомов рекомендуется пациентам с провоцируемым или градиентом в покое в выходном тракте левого желудочка более 50 мм рт. ст., с III — IV функциональным классом NYHA, несмотря на максимальную медикаментозную терапию (Класс рекомендаций I, уровень B).
- Септальная редукционная терапия должна предполагаться пациентам с обморочными состояниями, вызванными провоцируемым градиентом или градиентом в покое в выходном тракте левого желудочка более 50 мм рт. ст., несмотря на максимальную медикаментозную терапию (Класс рекомендаций IIa, уровень C).
- Септальная микэтомия является более предпочтительной процедурой (нежели этаноловая септальная абляция) у пациентов, имеющих показания к септальной редукционной терапии и сопутствующую

патологию, требующую хирургической коррекции (такие как реконструкция или замена митрального клапана, вмешательства на папиллярных мышцах). (Класс рекомендаций I, уровень C).

- Реконструкция или замена митрального клапана (МК) должна предполагаться симптоматическим пациентам с провоцируемым или градиентом в покое в выходном тракте левого желудочка более 50 мм рт. ст. с умеренной и выраженной митральной регургитацией, не ассоциированной с передне-систолическим движением митрального клапана (SAM). (Класс рекомендаций IIa, уровень C).
- Реконструкция митрального клапана или его замена может предполагаться пациентам с провоцируемым градиентом или градиентом в покое в выходном тракте левого желудочка более 50 мм рт. ст. и максимальной толщиной межжелудочковой перегородки менее 16 мм в области митрально-септального контакта или в ситуациях, когда умеренная или выраженная митральная регургитация сохраняется после изолированной миектомии. (Класс рекомендаций IIb, уровень C) [5]. Следует отметить, что данные рекомендации не оговаривают конкретно класс и уровень доказательств использования ЭСА у пациентов с обструктивной ГКМП. А под септальной редукционной терапией понимается любой из методов: будь то хирургическая миектомия, либо этаноловая септальная абляция.

Хирургические особенности выполнения ЭСА

После установки временного стимулирующего электрода в правом желудочке, выполняется коронароангиография. Далее специальный баллонный катетер позиционируется в избранной перегородочной ветви передней нисходящей артерии (рис. 20), и после раздувания баллона повторно вводится ангиографический контраст для обеспечения уверенности в отсутствии рефлюкса контраста в переднюю нисходящую артерию. Опираясь на полученную информацию, оператор ищет септальную ветвь, которая продемонстрировала бы поступление контраста только в верхнюю часть перегородки, предпочтительно расширяясь на точку митрально-септального контакта. Далее 1 до 5 мл 96% этилового спирта вводится в септальную ветвь. Происходит оптимальный контролируемый инфаркт миокарда. Это сопровождается типичной болью в груди, повышением ферментов и риском возник-

новения аритмий. Острое снижение градиента при ЭСА обусловлено снижением ускорения выброса из-за инфаркта и снижения гемодинамического сопротивления митрального клапана, уменьшения SAM, точно так же, как при использовании отрицательно инотропных препаратов. После рубцевания инфаркта происходит прогрессивное истончение межжелудочковой перегородки, и поток направляется в сторону от митрального клапана, действуя синергически с инфаркт-обусловленным уменьшением ускорения выброса. Часто необходима временная кардиостимуляция вследствие развития AV-блокады, которая оказывается постоянной у 7% больных. Почти у всех пациентов развивается блокада правой ножки пучка Гиса, так что полная блокада чаще случается у больных с препроцедурной блокадой левой ножки пучка Гиса.

Манипуляции в передней нисходящей артерии не лишены риска. Опубликованы сообщения о диссекциях ее, связанных с процедурой. Рефлюкс спирта в основной ствол передней нисходящей артерии может привести к массивному переднему инфаркту. Сообщается об острой и медленно прогрессирующей митральной регургитации, требующей протезирования митрального клапана.

Было отмечено, что количество процедур ЭСА, которые выполнены за 10 лет с момента ее введения в клиническую практику, значительно превосходит число хирургических миоэктоми, выполненных за 40 лет.

Чаще всего прогрессивное снижение происходит спустя 6–12 месяцев после процедуры, при этом градиент, в результате ремоделирования перегородки, не оказывающей существенного влияния на общий ЛЖ-выброс, опускается до таких же уровней, что и при миоэктомии.

Очевидно, что операция хирургической миоэктомии является «золотым стандартом лечения» пациентов с обструктивной ГКМП, рефрактерной к оптимальной медикаментозной терапии. Однако результаты исследований, сравнивающих миоэктомию и спиртовую септальную абляцию, показали одинаковую эффективность процедур в отношении снижения градиента. Мета-анализы обсервационных исследований, сравнивающие результаты ЭСА и ХМ, не выявили статистически значимой разницы в средне-отдаленном и отдаленном периоде по основной конечной точке — смертности. Точно так же не было выявлено разницы в клиническом статусе пациентов в средне-отдаленный и отдаленный период.

Три основных момента, которые препятствуют широкой адаптации метода: 1) вероятный риск периоперационных и отдаленных аритмических событий, ассоциированных с процедурой; 2) в ряде случаев сохраняющаяся резидуальная обструкция в выходном тракте левого желудочка; 3) большая частота «высокостепенных» атриовентрикулярных блокад, требующих имплантации ЭКС. Liebrechts M. et al. в 2015 году опубликовал обновленный мета-анализ обзорных исследований, сравнивающих результаты ЭСА и ХМ. В итоговый анализ включено 24 исследования. Было продемонстрировано, что отдаленная смертность и частота внезапной смерти после ЭСА и ХМ одинаково низкие. Однако пациенты, подвергшиеся ЭСА, имели в 2 раза больший риск имплантации постоянных ЭКС и в 5 раз большую необходимость дополнительных вмешательств по поводу резидуальной обструкции ВТЛЖ в отдаленном периоде.

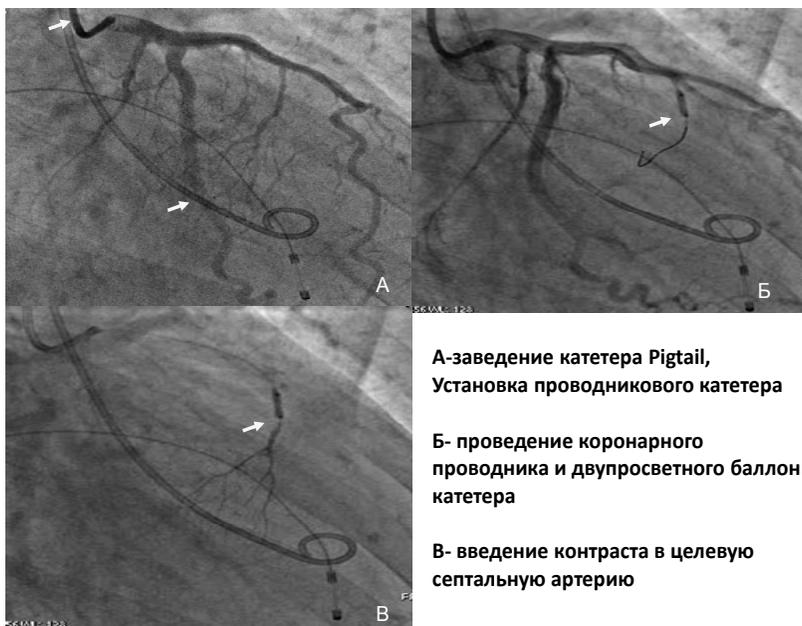


Рис. 20. Этапы проведения транскатетерной септальной абляции

Результаты

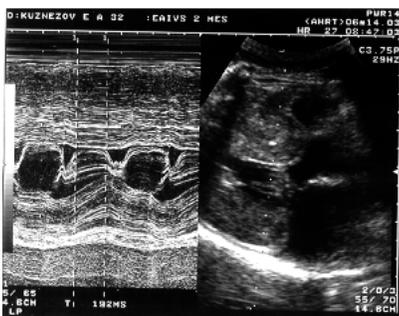
На материале 15-летнего опыта нашей клиники (150 процедур ЭСА у больных с обструктивной ГКМП) госпитальная летальность составила 0,6% (1 пациент погиб вследствие «электродного сепсиса» в послеоперационном периоде). Данное вмешательство достигло критериев эффективности у 74% больных. Резидуальная обструкция той или иной степени выраженности отмечалась у 39 больных (26,0%). Из них 25 пациентов (16,6%) имели остаточную обструкцию в покое. Имплантация постоянного ЭКС в связи с «высокостепенной» атриовентрикулярной блокадой потребовалась 12 больным (8,0%). У 1 пациента периоперационный период осложнился острым инфарктом миокарда по задней стенке, у 1 пациента — диссекцией передней нисходящей артерии с последующим экстренным АКШ, у 2 пациентов интраоперационно возникла желудочковая тахикардия (купирована электроимпульсной терапией). У 1 пациента послеоперационный период осложнился тромбозом глубоких вен с последующей имплантацией кавафилтра. Средний период госпитализации составил 8 дней. В качестве примера эффективности ЭСА показан результат ликвидации SAM, исходного и нагрузочного градиента давления (рис. 21, 22, 23).

Сравнительная динамика трансаортального градиента (ТАГ) у 92 пациентов, которым выполнялась этаноловая абляция МЖП, представлена на рис. 24.

Сравнительные до- и послеоперационные показатели размеров МЖП представлены на рис. 25.

Функциональный класс (NYHA) пациентов в до- и послеоперационном периоде представлен в табл. 2.

Если посмотреть через призму 20-летней истории метода этаноловой септальной абляции, то можно отметить, что метод достаточно прочно закрепился в структуре комплексного лечения больных с обструктивной ГКМП. На сегодняшний день достоверно не доказаны преимущества хирургической миоэктомии над этаноловой септальной абляцией с позиции отдаленной выживаемости. Безусловным преимуществом процедуры ЭСА является малоинвазивность и воспроизводимость. Путем для улучшения результатов данного вмешательства является более прецизионный отбор пациентов на эту процедуру.

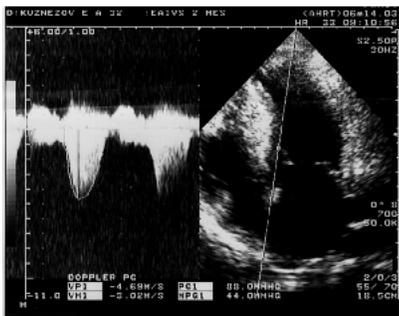


А

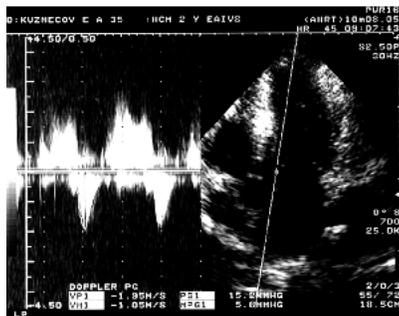


Б

Рис. 21. А — до операции SAM с длительным митрально-септальным контактом; Б — через 2 года после АСА, выходной тракт свободен, SAM отсутствует

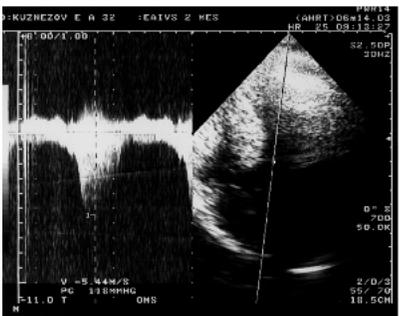


А

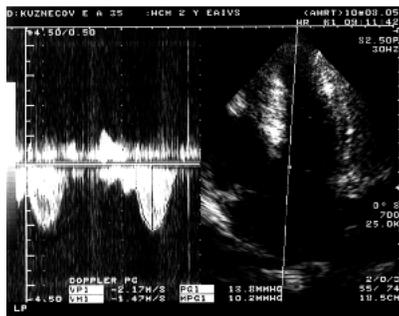


Б

Рис. 22. А — исходный градиент в покое 88 мм Hg, справа после операции в покое 15,2 мм Hg



А



Б

Рис. 23. А — нагрузочный градиент до операции 118 мм Hg и после операции 18 мм Hg

Трансплантация сердца и вспомогательных левожелудочковых устройств

- Ортотопическая трансплантация сердца может быть рассмотрена в отношении пациентов, подходящих для трансплантации, имеющих ФВЛЖ < 50% и симптомы СН III — IV функционального класса по NYHA, несмотря на оптимальную лекарственную терапию или неустранимые желудочковые аритмии.
- Ортотопическая трансплантация сердца может быть рассмотрена в отношении пациентов, подходящих для трансплантации, с нормальной ФВЛЖ (> 50%), тяжелыми симптомами резистентности к лекарственной терапии (III — IV функциональный класс по NYHA), вызванной диастолической дисфункцией.
- Имплантация аксиальных насосных вспомогательных левожелудочковых устройств может быть рассмотрена в отношении некоторых пациентов с терминальной стадией СН, несмотря на оптимальную лекарственную терапию и имплантируемые устройства, которым возможна трансплантация сердца для улучшения симптоматики и снижения риска госпитализации по поводу СН от прогрессирования СН во время ожидания даты трансплантации.

Рекомендации по динамическому наблюдению

- Клиническое обследование, включая 12-канальную ЭКГ и трансторакальное ЭхоКГ, рекомендуется каждые 12–24 месяца клинически стабильным пациентам (Класс рекомендаций I, уровень B).
- Клиническое обследование, включая 12-канальную ЭКГ и трансторакальное ЭхоКГ, рекомендуется пациентам при появлении симптомов (Класс рекомендаций I, уровень B).
- Проведение 48-часового амбулаторного ЭКГ-мониторирования рекомендуется каждые 12–24 месяцев клинически стабильным пациентам, каждые 6–12 месяцев — пациентам с синусовым ритмом и размером левого предсердия > 45 мм, а также в случае появления жалоб на новые сердцебиения (Класс рекомендаций I, уровень B).
- Необходимость проведения МРТ сердца каждые 5 лет может рассматриваться в отношении клинически стабильных пациентов и каждые 2–3 года — в условиях прогрессирования заболевания (Класс рекомендаций 2B, уровень B).

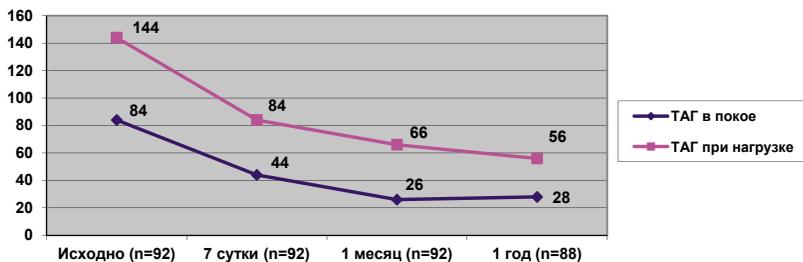


Рис. 24. Сравнительные показатели ТАГ в до- и послеоперационном периоде

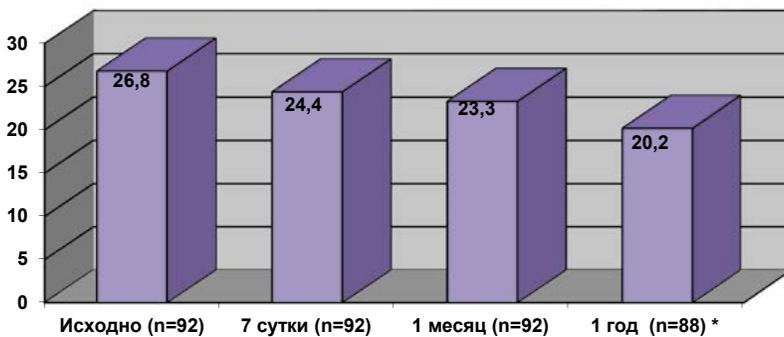


Рис. 25. Сравнительные показатели МЖП в до- и послеоперационном периоде (* $p=0,03$)

Таблица 2

Функциональный класс по NYHA у пациентов исследуемой группы

ФК (NYHA)	Исходно (n=92)	1 месяц (n=92)	1 год (n=88)
I	0 (0%)	14 (15%)	50 (56%)
II	15 (16%)	29 (31%)	26 (29%)
III	55 (59%)	38 (41%)	12 (14%)
IV	24%)	11 (12%)	0 (0%)

- Нагрузочное тестирование с ограничением по симптоматике может быть рассмотрено для проведения каждые 2–3 года в отношении клинически стабильных пациентов и каждый год в случае прогрессирования симптомов (Класс рекомендаций I, уровень B).
- Оценка риска и консультирование показаны всем женщинам до наступления беременности.
- Прием р-блокаторов (метопролол) предпочтителен тем, кто получал его до беременности; он должен быть продолжен и после ее наступления (Класс рекомендаций 2A).
- Антикоагулянтная терапия низкомолекулярными гепаринами или антагонистами витамина К, в зависимости от срока беременности, рекомендована при фибрилляции предсердий.

Жизнь с кардиомиопатией: рекомендации пациентам

- Пациенты с ГКМП должны избегать спортивных соревнований, но могут вести обычный образ жизни.
- Рекомендации по оздоровительной активности должны быть основаны на наличии симптомов и риске осложнений, связанных с заболеванием, включая риск внезапной сердечной смерти.
- Пациентам следует рекомендовать поддерживать здоровый индекс массы тела. Большие объемы пищи могут вызывать боли в грудной клетке, особенно у пациентов с обструкцией ВТЛЖ. Решением проблемы может быть частое дробное потребление пищи небольшими порциями. Следует избегать дегидратации и приема большого количества алкоголя, особенно пациентам с обструкцией ВТЛЖ. Возникновение запора, частого побочного эффекта верапамила/дизопирамида, должно регулироваться диетой и, если необходимо, слабительными средствами.
- Нет данных, доказывающих связь табакокурения и ГКМП, но пациентам следует предоставлять общую информацию по риску для здоровья, связанному с курением, и, по возможности, информацию об отказе от курения.
- Необходимо предоставить пациентам возможность обсудить их сомнения в отношении сексуальной активности. Беспокойство и депрессии после установления диагноза часто встречаются, и некоторые пациенты могут испытывать чувство вины или

страх, связанные с генетическим диагнозом и риском передать заболевание детям. Пациентам следует знать о влиянии лекарственных препаратов на их сексуальную активность.

- Пациентам следует знать о принимаемых ими лекарственных препаратах, включая потенциальные побочные действия и взаимодействия между назначенными препаратами, безрецептурными препаратами и другими видами лечения. При возможности пациентам следует избегать прием периферических вазодилаторов, особенно если есть обструкция ВТЛЖ.
- В отсутствие противопоказаний пациентам следует рекомендовать ежегодную вакцинацию от гриппа.
- Большинство больных с ГКМП могут продолжать их обычную деятельность. С соответствующим специалистом следует обсудить влияние тяжелой ручной работы, требующей больших физических усилий. Для некоторых видов деятельности, таких как пилотирование, военная и неотложная службы, существуют строгие рекомендации по ограничению.
- Большинство пациентов могут получать обычные водительские права и продолжать водить машину, если только у них не возникают симптомы, приводящие к снижению концентрации или потере сознания. Рекомендации по вождению грузового или общественного транспорта должны соответствовать местному законодательству.
- Большинство пациентов без симптомов или со слабо выраженной симптоматикой могут безопасно совершать перелеты.
- Диагноз ГКМП может создать трудности в получении полиса страхования жизни или ипотечного кредита. После постановки диагноза должны быть предусмотрены консультации по правам в соответствии с законодательством, имеющимся в каждой стране.
- При отсутствии симптомов и факторов риска детям можно разрешить незначительную или среднюю физическую активность на воздухе в соответствии с рекомендациями их кардиолога.

ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

Выберите правильный ответ

1. ПРОГНОСТИЧЕСКИ НЕБЛАГОПРИЯТНЫМ ФАКТОРОМ, УКАЗЫВАЮЩИМ НА ВОЗМОЖНОСТЬ ВНЕЗАПНОЙ СМЕРТИ ПРИ ГИПЕРТРОФИЧЕСКОЙ КАРДИОМИОПАТИИ, ЯВЛЯЕТСЯ:
 - 1) стенокардия напряжения,
 - 2) развитие сердечной недостаточности,
 - 3) полная блокада левой ножки пучка Гиса,
 - 4) желудочковая аритмия,**
 - 5) полная блокада правой ножки пучка Гиса.
2. КАКИЕ ДЛЯ ИДИОПАТИЧЕСКОГО СУБАОРТАЛЬНОГО СТЕНОЗА ХАРАКТЕРНЫ ЭХОКАРДИОГРАФИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ:
 - 1) симметричная гипертрофия стенок левого желудочка,**
 - 2) систолическое движение передней створки митрального клапана,**
 - 3) утолщение створок аортального клапана,
 - 4) истончение стенок левого желудочка,
 - 5) все перечисленное верно.
3. ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ АРИТМИЙ ПРИ ГИПЕРТРОФИЧЕСКОЙ КАРДИОМИОПАТИИ НАИБОЛЕЕ ПОКАЗАНО ПРИМЕНЕНИЕ:
 - 1) хинидина,
 - 2) новокаинамида,
 - 3) изоптина,
 - 4) бета-блокатора,**
 - 5) кордарона.
4. ОБСТРУКЦИЯ ВЫХОДА ИЗ ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА МОЖЕТ БЫТЬ СВЯЗАНА:
 - 1) с митральным стенозом,
 - 2) с идиопатическим гипертрофическим субаортальным стенозом,**

- 3) со стенозом легочной артерии,
- 4) с митральной недостаточностью,
- 5) с аортальной недостаточностью.

5. ДЛЯ ГИПЕРТРОФИЧЕСКОЙ КАРДИОМИОПАТИИ ХАРАКТЕРНЫ ИЗМЕНЕНИЯ НА ЭКГ:

- 1) синдром WPW,
- 2) блокада правой ножки пучка Гиса,
- 3) атриовентрикулярная блокада,
- 4) фибрилляция предсердий,
- 5) **глубокий Q в V5 — V6.**

6. НАИБОЛЕЕ БЫСТРЫЙ, ПРОСТОЙ И ИНФОРМАТИВНЫЙ МЕТОД ДИАГНОСТИКИ ГИПЕРТРОФИЧЕСКОЙ КАРДИОМИОПАТИИ:

- 1) ЭКГ,
- 2) ЭхоКГ,
- 3) сцинтиграфия миокарда,
- 4) катетеризация сердца,
- 5) биопсия миокарда.

7. ПРИ ДИЛАТАЦИОННОЙ КАРДИОМИОПАТИИ ЭХОКАРДИОГРАФИЧЕСКОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ ПОЗВОЛЯЕТ ВЫЯВИТЬ:

- 1) расширение камер сердца,
- 2) диффузное снижение сократительной способности миокарда,
- 3) недостаточность митрального клапана,
- 4) пристеночные тромбы в предсердиях и желудочках,
- 5) **все перечисленное верно.**

8. КАКИЕ СУТОЧНЫЕ ДОЗЫ В-БЛОКАТОРОВ ПРИМЕНЯЮТ ПРИ ГИПЕРТРОФИЧЕСКОЙ КАРДИОМИОПАТИИ:

- 40–80 мг,
- 120–240 мг,
- 320–480 мг.

СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ

Клиническая задача № 1

Больной, 55 лет, поступил в кардиологическое отделение с жалобами на давящие боли за грудиной при физической нагрузке, периодические головокружения с кратковременной потерей сознания. Нитроглицерин боли не купирует и усиливает головокружение. Из анамнеза: в молодом возрасте находили порок сердца. Мать умерла внезапно в возрасте 36 лет от заболевания сердца. Указанные симптомы беспокоят около года. Состояние больного средней тяжести. Сознание ясное. Кожные покровы обычной окраски. Частота дыхания 18 в минуту. В легких дыхание везикулярное. Верхушечный толчок разлитой, резистентный. Пальпаторно определяется систолическое дрожание в проекции передней грудной стенки по левому краю грудины. Перкуторно левая граница относительной тупости сердца по левой среднеключичной линии, правая — по правому краю грудины. Тоны сердца приглушены, ритмичны. Выслушивается систолический шум изгнания, грубый, громкий над всей поверхностью сердца с максимальным звучанием в области верхушки сердца и точке Боткина. Шум усиливается в положении стоя и уменьшается в положении «сидя на корточках», не проводится на сосуды шеи. АД 125/90 мм рт. ст. Пульс 82 в минуту. Живот мягкий, безболезненный. Размеры печени по Курлову: 9–8–7 см.

В проведенных анализах крови и мочи патологии не выявлено. Электрокардиограмма: ритм синусовый $RV_5, V_6 > 16\text{мм}$, $SV_1 > 12\text{мм}$, $R_1 + S_{III} > 20\text{мм}$, $RV_6 > RV_5 > RV_4$. Регистрируется патологический зубец Q в отведениях I, III, AVL, AVF, V3–6. Зубец T отрицательный в отведениях V4–V6. При фонокардиографическом исследовании регистрируются III и IV тоны.

Систолический шум имеет ромбовидную форму. При эхокардиографическом исследовании: диаметр аорты — 3,3 см, открытие аортального клапана — 1,9. Толщина межжелудочковой перегородки — 28 мм. Толщина задней стенки левого желудочка — 24 мм, конечный систолический размер левого желудочка — 3,2 см, конечный диастолический размер — 4 см. Фракция выброса — 45%. Определяется передне-систолическое движение створок митрального клапана. При

доплероэхографии определяется митральная регургитация. При синтиграфии миокарда с таллием визуализируется узкая полость левого желудочка, окруженная выраженным накоплением препарата в гипертрофированном миокарде.

1. Назовите основной метод исследования для диагностики данного заболевания.
2. При каких заболеваниях может наблюдаться типичная стенокардия напряжения?
3. Сформулируйте диагноз.
4. Почему нитроглицерин неэффективен и плохо переносится?
5. Каковы принципы лечения данного заболевания?

Клиническая задача № 2

Больной С., 39 лет, находится в клинике с жалобами на одышку при нагрузке, головокружение, дважды в течение недели внезапные потери сознания. В анамнезе указаний на перенесенный ревматизм нет. Последние 3–4 года отмечает периодические подъемы АД до 170–180/90–100 мм рт. ст. С этого времени отмечает одышку при нагрузке, головокружение.

При поступлении: состояние относительно удовлетворительное. Отеков нет. В легких — легочный звук, дыхание везикулярное, ЧД — 16 в минуту. Границы относительной сердечной тупости: левая — на 1,5 см кнаружи от левой среднеключичной линии, правая — на 0,5 см кнаружи от правого края грудины. Тоны сердца приглушены, над верхушкой сердца выслушивается во II-м межреберье справа II тон усилен, мягкий систолический шум. Пульс-80 в минуту, скорый, высокий. АД 185/70 мм рт. ст. Печень не увеличена.

Общий анализ крови и мочи без патологии. В биохимическом анализе крови: холестерин — 7,6 ммоль/л (N — 3,1–5,1), триглицериды — 2 ммоль/л (N — 0,4–1,54), ЛП — 62 ед/л (N — 35–55), ЛПОНП — 1,2 ммоль/л (N — 0,2–0,87).

На рентгенограмме выявлено увеличение сердца за счет левого желудочка, диффузное расширение и уплотнение аорты. Выражена «талия» сердца. На электрокардиограмме: уширение комплекса QRS до 0,16 с. В левых грудных отведениях QRS имеет форму зубца

R с наличием зазубренности на вершине. В отведениях V1и V2 — QRS типа QS. Сегмент ST в правых грудных отведениях приподнят, зубец T — положительный, в левых — ниже изолинии, переходит в отрицательный зубец T.

По данным интервалокардиографии определяется гиперкинетический тип гемодинамики. При эхокардиографии: аорта — 4,0 см, уплотнена, левое предсердие — 3,5 см, правый желудочек — 2,5 см, левый желудочек: конечный систолический размер — 5,5 см, конечный диастолический размер — 6 см, толщина задней стенки левого желудочка — 2,2 см, толщина межжелудочковой перегородки в выходном отделе левого желудочка — 2,7 см. Систолическое дрожание задней створки митрального клапана.

Допплероэхография: признаки митральной регургитации.

1. Ваша интерпретация электрокардиограммы и эхокардиограммы.
2. Какие заболевания имеют сходную клиническую симптоматику. Проведите дифференциальную диагностику.
3. Сформулируйте диагноз.
4. Назначьте лечение.

Клиническая задача № 3

Больной, 28 лет. С раннего детства, со слов матери, в сердце выслушивали шум. Однако диагноз не уточнялся. Последние три года периодически стал отмечать эпизоды головокружения, сердцебиения, «потемнения» в глазах и давящих болей за грудиной при физической нагрузке, проходящие в покое.

Объективно: ЧСС = 80 уд/мин., АД = 120/80 мм рт. ст. При аускультации сердца выслушивается систолический шум с максимумом в точке Боткина. В остальном по органам — без особенностей.

ЭКГ: Ритм синусовый 80 уд/мин. Одиочная предсердная экстрасистолия. Признаки ГЛЖ характера перенапряжения. ЭХОКГ: ЛП = 4,4 см, КДР = 4,4 см, КСР = 2,8 см, Тмжп = 2,2 см, Тзс = 1,1 см. Определяется систолическое провисание передней створки митрального клапана и систолическое прикрытие правой коронарной створки аортального клапана. При доплерЭхоКГ — высокоскоростной турбулентный ток в выносящем тракте ЛЖ.

1. Сформулируйте развернутый диагноз пациента.

2. Какие дополнительные исследования следует провести для уточнения особенностей течения заболевания?
3. Тактика лечения пациента.

Клиническая задача № 4

Больная 3., 43 года, госпитализирована в клинику с жалобами на одышку, сердцебиение, обморочные состояния. В детстве часто болела ангинами. В возрасте 9 лет впервые выявлен систолический шум, который трактовался как проявление недостаточности митрального клапана ревматической этиологии. В возрасте 24 лет были нормальные роды. В 36 лет впервые отметила одышку при умеренной физической нагрузке. При неоднократном обращении к врачам на основании локализации систолического шума (в четвертом межреберье слева) диагностирован дефект межжелудочковой перегородки. В последующие годы самочувствие постепенно ухудшалось: усилилась одышка, появились ощущения сердцебиения и перебоев. При госпитализации состояние удовлетворительное, цианоз губ. Умеренное расширение границ относительной сердечной тупости, верхушечный толчок в пятом межреберье по среднечлучичной линии. В предсердечной области выслушивается систолический шум изгнания с максимумом над верхушкой сердца. Тоны сердца не изменены. На ЭКГ определяются признаки гипертрофии левого желудочка. При фонокардиографии над всеми точками регистрируется интенсивный систолический шум ромбовидной формы с максимумом в области верхушки сердца и в четвертом межреберье у левого края грудины. Двухвершинные формы каротидной сфигмограммы. Резко увеличен период изгнания (на 43%) по сравнению с должным. Высказано предположение о наличии обструктивной гипертрофической кардиомиопатии. При ангиокардиографии выявлено два сужения — в области средней трети полости левого желудочка (диаметр — 15 мм) и под аортальным клапаном (18 мм). Градиент давления между полостью левого желудочка и аортой — 90 мм рт. ст.

1. Сформулируйте развернутый диагноз пациента.
2. Какие дополнительные исследования следует провести для уточнения особенностей течения заболевания?
3. Тактика лечения пациента.

РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА

1. Бокерия, Л. А. Сердечно-сосудистая хирургия — 2014 / Л. А. Бокерия, Р. Г. Гудкова. — М., 2015. — 226 с.
2. Внезапная сердечная смерть у больных гипертрофической кардиомиопатией / Н. Т. Ватутин и др. // Кардиология. — 2015. — № 1. — С. 56–65.
3. Гипертрофическая кардиомиопатия: дифференциальный подход к хирургическому лечению / В. С. Белый и др. // Кардиология и сердечно-сосудистая хирургия. — 2015. — № 4. — С. 70–78.
4. Кретов, Е. И. Непосредственные результаты транскоронарной септальной абляции у больных с гипертрофической обструктивной кардиомиопатией: дис. ... канд. мед. наук / Е. И. Кретов. — Новосибирск, 2011. — 88 с.
5. Караськов, А. М. Гипертрофическая кардиомиопатия с обструкцией выводного тракта левого желудочка / А. М. Караськов, А. Г. Осиев. — Новосибирск, 2011. — 158 с.
6. Каштанов, М. Г. Исторические и современные аспекты диагностики и лечения обструктивной гипертрофической кардиомиопатии: обзор литературы / М. Г. Каштанов, Э. М. Идов // Патология кровообращения и кардиохирургия. — Т. 20, № 1. — 2016. — С. 47–56.
7. Atrioventricular conduction after alcohol septal Ablation for obstructive hypertrophic cardiomyopathy / A. Axelsson, K. Weibring, O. Havndrup et al. // J Cardiovasc Med (Hagerstown). 2014 Mar; 15(3):214–21. doi: 10.2459/JCM.0b013e3283638073. PubMed PMID: 24662414.
8. Cho Y.H., Quintana E., Schaff H.V., Nishimura R.A., Dearani J.A., Abel M.D., Ommen S. Residual and recurrent gradients after septal myectomy for hypertrophic cardiomyopathy mechanisms of obstruction and outcomes of reoperation. J Thorac Cardiovasc Surg. 2014 Sep; 148(3):909–15; discussion 915–6. 10.1016/j.jtcvs.2014.05.028. PubMed PMID: 24930617.
9. Cooper R.M., Shahzad A., and Stables R.H. Intervention in HCM: patient selection, procedural approach and emerging techniques in alcohol septal ablation. Echo Res Pract March 2015.2: R25-R35

10. Elliott P.M., Anastasakis A., Borger M.A., Borggrefe M., Cecchi F., Charron P., Hagege A.A., Lafont A., Limongelli G., Mahrholdt H., McKenna W.J., Mogensen J., Nihoyannopoulos P., Nistri S., Pieper P.G., Pieske B., Rapezzi C., Rutten F.H., Tillmanns C., Watkins H. 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: the Task Force for the Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC), *Eur. Heart J.* 35 (2014)
11. Jensen M.K., Jacobsson L., Almaas V., van Buuren F., Hansen P.R., Hansen T.F., Aakhus S., Eriksson M.J., Bundgaard H., Faber L. Influence of Septal Thickness on the Clinical Outcome After Alcohol Septal Ablation in Hypertrophic Cardiomyopathy. *Circ Cardiovasc Interv.* 2016 Jun;9(6). pii: e003214. doi: 10.1161/CIRCINTERVENTIONS.115.003214. PubMed PMID: 27217377
12. Kitamura M., Amano Y., Takayama M., Shibuya J., Matsuda J., Sangen H., Nakamura S., Takano H., Asai K., Shimizu W. Abstract 16703: Extended Non-anteroseptal Region Left Ventricular Hypertrophy Predicts Repeat Alcohol Septal Ablation for Refractory Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy: Morphological Investigation Using Cardiac Magnetic Resonance Circulation. 2015;132: A16703, published online before print November 6, 2015
13. Liebrechts M., Vriesendorp P.A., Mahmoodi B. K., Schinkel A. F., Michels M., ten Berg J. M. A Systematic Review and Meta-Analysis of Long-Term Outcomes After Septal Reduction Therapy in Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy. *JACC Heart Fail* 2015 Nov;3(11):896–905. doi:10.1016/j.jchf.2015.06.011. Epub 2015 Oct 7. PubMed PMID: 26454847.
14. Lu M., Du H., Gao Z., Song L., Cheng H., Zhang Y., Yin G., Chen X., Ling J., Jiang Y., Wang H., Li J., Huang J., He Z., Zhao S. Predictors of Outcome After Alcohol Septal Ablation for Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy: An Echocardiography and Cardiovascular Magnetic Resonance Imaging Study. *Circ Cardiovasc Interv.* 2016 Mar;9(3):e002675. doi: 10.1161/CIRCINTERVENTIONS.115.002675. PubMed PMID: 26884612.
15. Maron B.J., Yacoub M., Dearani J.A. Controversies in cardiovascular medicine. Benefits of surgery in obstructive hypertrophic

- cardiomyopathy: bring septal myectomy back for European patients. *Eur Heart J*. 2011 May;32(9):1055–8. doi: 10.1093/eurheartj/ehr006. Epub 2011 Feb 14. Review. PubMed PMID: 21324934.
16. Morrow AG, Fogarty TJ, Hannah H III, Braunwald E. Operative treatment in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. Techniques and results of postoperative clinical and hemodynamic assessments. *Circulation* 1968; 37:589–96.
 17. Patel P, Dhillon A., Popovic Z.B., Smedira N.G., Rizzo J., Thamilarsan M., Agler D., Lytle B.W., Lever H.M., Desai M.Y.. Left Ventricular Outflow Tract Obstruction in Hypertrophic Cardiomyopathy Patients Without Severe Septal Hypertrophy: Implications of Mitral Valve and Papillary Muscle Abnormalities Assessed Using Cardiac Magnetic Resonance and Echocardiography. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2015 Jul;8(7): e003132. doi: 10.1161/ CIRCIMAGING.115.003132. PubMed PMID: 26082555.
 18. Singh K., Qutub M., Carson K., Hibbert B., Glover C. A meta analysis of current status of alcohol septal ablation and surgical myectomy for obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2016 Jul;88(1):107–15. doi: 10.1002/ccd.26293. Epub 2015 Nov 3. PubMed PMID: 26526299.
 19. Silbiger J.J. Abnormalities of the Mitral Apparatus in Hypertrophic Cardiomyopathy: Echocardiographic, Pathophysiologic, and Surgical Insights. *J Am Soc Echocardiogr*. 2016 Jul; 29(7):622–39. doi:10.1016/j.echo.2016.03.003. Epub 2016 Apr 14. Review. PubMed PMID:27146120.
 20. Veselka J., Jensen M.K., Liebrechts M., Januska J., Krejci J., Bartel T., Dabrowski M., Hansen P.R., Almaas V.M., Seggewiss H., Horstkotte D., Tomasov P., Adlova R., Bundgaard H., Steggerda R., Ten Berg J., Faber L. Long-term clinical outcome after alcohol septal ablation for obstructive hypertrophic cardiomyopathy: results from the Euro-ASA registry. *Eur Heart J*. 2016 May 14;37(19):1517–23. doi: 10.1093/eurheartj/ehv693. Epub 2016 Jan 7. PubMed PMID: 26746632.

Учебное пособие

Максим Геннадьевич Каштанов
Сергей Васильевич Бердников
Эдуард Михайлович Идов
Инна Ильинична Резник
Константин Валентинович Кондрашов
Александр Викторович Михайлов
Андрей Николаевич Молчанов
Сергей Павлович Михайлов

ОБСЛЕДОВАНИЕ И ЛЕЧЕНИЕ БОЛЬНЫХ
С ОБСТРУКТИВНОЙ ГИПЕРТРОФИЧЕСКОЙ
КАРДИОМИОПАТИЕЙ

ISBN 978-5-89895-831-2

**За многолетнее сотрудничество и финансовую поддержку
в издании настоящего пособия авторы приносят искреннюю
благодарность компании «Б. Браун Медикал»**

*Редактор Е. Бортникова
Корректор Л. Моисеева
Дизайн, верстка А. Шевела*

Оригинал-макет подготовлен:
Издательство УГМУ
г. Екатеринбург, ул. Репина, 3, каб. 310
Тел.: (343) 214–85–65
E-mail: pressa@usma.ru

Подписано в печать 06.10.2017. Формат 60×84/16
Бумага офсетная. Печать офсетная. Усл. печ. л. 4,19
Тираж 100 экз. Заказ № 92

Отпечатано в типографии «Юника»
620074, Екатеринбург, ул. Тургенева, д. 13, оф. 1319
тел. 8 (343) 2956110