

Спиртовая септальная абляция и профилактика внезапной сердечной смерти у больных гипертрофической кардиомиопатией. Случай из клинической практики

А.В. АРДАШЕВ, А.А. ШАВАРОВ, А.О. ДЖАНДЖГАВА, М.С. РЫБАЧЕНКО, М.Ю. КРЮЧКО

Рентгенохирургический центр интервенционной кардиологии, Главный военный клинический госпиталь им. акад. Н.Н. Бурденко, 105229 Москва, Госпитальная пл., 3

Alcohol Septal Ablation and Prevention of Sudden Cardiac Death in Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy. A Case Report

A.V. ARDASHEV, A.A. SHAVAROV, A.O. DZHANDZHGAVA, M.S. RYBATCHENKO, M.YU. KRYUTCHKO

N.N. Burdenko Central Military Hospital, Gospitalnaya pl. 3, 105229 Moscow, Russia

В статье обсуждаются подходы к лечению больных гипертрофической кардиомиопатией, вопросы профилактики внезапной сердечной смерти у лиц с данной патологией. Авторы приводят результаты многоцентрового исследования по оценке эффективности терапии имплантированными кардиовертерами-дефибрилляторами (ИКАД) у больных гипертрофической кардиомиопатией. Особое внимание в статье уделяется методике спиртовой септальной абляции у пациентов с обструктивной формой гипертрофической кардиомиопатии, обсуждаются показания к выполнению данного вмешательства. Приведен клинический случай, демонстрирующий ранние и отдаленные результаты процедуры спиртовой септальной абляции при выраженной обструкции выходного тракта левого желудочка у больной, относящейся к категории высокого риска внезапной сердечной смерти.

Ключевые слова: гипертрофическая кардиомиопатия, субаортальный стеноз, внезапная сердечная смерть, спиртовая септальная абляция.

We discuss approaches to the treatment of patients with hypertrophic cardiomyopathy, problems of prevention of sudden cardiac death in subjects with this pathology, and present results of multicenter study assessing efficacy of cardioverter-defibrillator implantation in patients with hypertrophic cardiomyopathy. Special attention is devoted to the method of alcohol septal ablation in patient with obstructive form of hypertrophic cardiomyopathy and discussion of indications to this intervention. Clinical case is presented demonstrating early and long-time results of alcohol septal ablation of pronounced obstruction of left ventricular outflow tract in a woman with high risk of sudden cardiac death.

Key words: hypertrophic cardiomyopathy; subaortic stenosis; sudden cardiac death; alcohol septal ablation.

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) — первичное, преимущественно генетически детерминированное заболевание сердца, характеризующееся гипертрофией миокарда левого желудочка (ЛЖ) в отсутствие дилатации его полости [1, 2]. Внезапная сердечная смерть (ВСС) как первичное проявление ГКМП рассматривалась с момента первого описания этого заболевания в 1958 г. [3]. Многие авторы подчеркивают, что ВСС чаще наблюдается у лиц молодого возраста в отсутствие клинических проявлений заболевания, при этом ежегодная смертность при ГКМП весьма высока и составляет 4—6% [4—6].

Приблизительно у 25% больных ГКМП имеется динамическая обструкция в выходном тракте ЛЖ (ВТЛЖ), обусловленная выпячиванием гипертрофированной межжелудочковой перегородки (МЖП) в выходной тракт и переднесистолическим движением передней створки митрального клапана (МК). Наличие обструкции в ВТЛЖ является мощным предиктором неблагоприятных исходов [7, 8]. Общеизвестная тактика лечения больных с обструктивной ГКМП, включающая как медикаментозную терапию (β -адреноблокаторы, антагонисты кальциевых каналов недигидропиридинового ряда), так и хирургические методики (септальная миоэктомия, постоянная двухкамерная электрокардиостимуляция), направлена на снижение градиента давления в ВТЛЖ

и улучшение клинической симптоматики, которая может быть весьма вариабельной [9—12].

В 1994 г. F. Gietzen и соавт. [13] впервые описали методику транскатетерного интервенционного лечения больных с обструктивной формой ГКМП. Используя технику чрескожной транслюминальной ангиопластики, авторы предложили концепцию селективного введения 96% этанола в септальный перфоратор с целью снижения толщины МЖП, систолического градиента давления в ВТЛЖ и внутрижелудочкового градиента, что привело к регрессии клинических проявлений. Предпосылками к развитию методики спиртовой септальной абляции (ССА) явились:

- 1) успешные результаты работ по химической абляции септальных ветвей, используемой с 1988 г. при лечении больных с желудочковыми тахикардиями [14—16];
- 2) результаты эффективной хирургической миоэктомии и миоэктомии у больных с обструктивной ГКМП [17, 18];
- 3) позитивные гемодинамические эффекты в остром эксперименте при временной окклюзии септальной ветви [13].

В настоящее время операция ССА выполняется в немногих медицинских центрах мира [19—22]. В рентгенохирургическом центре Главного военного клинического госпиталя им. акад. Н.Н. Бурденко операция ССА была выполнена трем больным с обструктивной ГКМП. С целью первичной и вторичной профилактики ВСС всем больным вторым этапом были имплантированы ИКД.

Для демонстрации результатов ССА, касающихся ранних и отдаленных клинических и гемодинамических эффектов

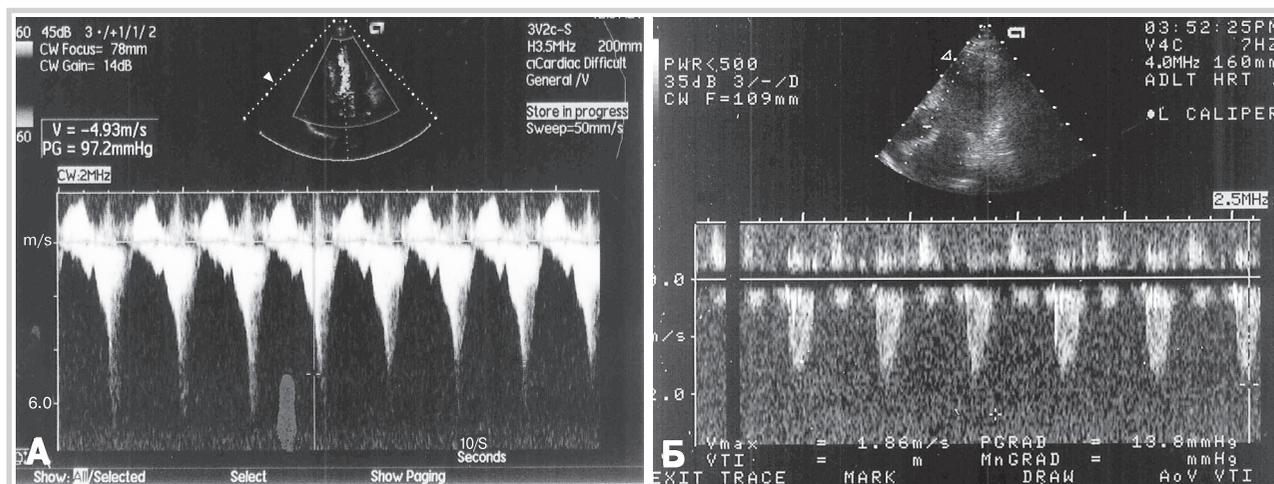


Рис. 1. Допплер-эхокардиограмма больной Д., 43 лет, до и после ССА.

А — выраженная обструкция ВТЛЖ, пиковый систолический градиент давления в ВТЛЖ 97 мм рт.ст.; Б — снижение пикового систолического градиента давления в ВТЛЖ до 14 мм рт. ст. через 2 нед после операции. ССА — спиртовая септальная абляция; ВТЛЖ — выходной тракт левого желудочка.

у больной с обструктивной ГКМП приводим следующий клинический пример.

Клинический случай

Пациентка Д., 43 лет, поступила в ГВКГ им. акад. Н.Н. Бурденко в январе 2005 г. с жалобами на одышку при ходьбе до 500 м, приступы неритмичных сердцебиений, сопровождающихся слабостью, головокружение, эпизоды потери сознания.

Из анамнеза заболевания было известно, что ГКМП, носящая наследственный характер, диагностировалась у больной в течение 10 лет. С 1999 г. на электрокардиограмме (ЭКГ) выявлялась неполная блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса. С 2001 г. с частотой 1 раз в 3—4 мес у больной стали возникать пароксизмы фибрилляции предсердий (ФП), сопровождавшиеся одышкой, слабостью, головокружением. С этого периода стала отмечать снижение толерантности к физическим нагрузкам. Получала терапию кордароном 200 мг/сут, ателололом 50 мг/сут. Ухудшение состояния стала отмечать с марта 2004 г., когда участились пароксизмы ФП до 1—2 раз в неделю, появилась одышка при обычной физической нагрузке. На фоне неритмичных сердцебиений 4 раза отмечались синкопальные состояния, сопровождавшиеся синюшностью кожных покровов, произвольными функциями. В ходе предыдущей госпитализации в июле 2004 г. по поводу очередного пароксизма ФП при попытках медикаментозного восстановления синусового ритма на ЭКГ дважды регистрировалась фибрилляция желудочков (ФЖ), на фоне которой имел место эпизод потери сознания.

Сформулирован диагноз: обструктивная гипертрофическая кардиомиопатия. Пароксизмальная форма фибрилляции предсердий. Остановка сердечно-сосудистой деятельности (июль 2004 г.). Неполная блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса. Аритмогенно обусловленные синкопальные состояния. Хроническая сердечная недостаточность (ХСН) II функционального класса (ФК) по классификации NYHA. Из сопутствующей патологии обращал на себя внимание диффузно-узловой зоб, эутиреоз.

В ходе обследования в ГВКГ данных, подтверждающих острое повреждение миокарда, не получено. При эхокар-

диографии (ЭхоКГ) выявлялись признаки асимметричной ГКМП с обструкцией ВТЛЖ: утолщение базального и среднего сегментов МЖП до 1,8 см, пиковый систолический градиент давления в ВТЛЖ в покое составил 97 мм рт.ст. (табл. 1, рис. 1, А).

Пациентка была отнесена к группе высокого риска ВСС. Консилиум ведущих специалистов ГВКГ определил абсолютные показания к хирургическому лечению: спиртовой септальной абляции и имплантации КД с целью вторичной профилактики ВСС.

Методика спиртовой септальной абляции

Основными классами показаний к проведению ССА у больных с клиническими проявлениями обструктивной ГКМП являются [23]:

- 1) Клинические показания:
 - ХСН III—IV ФК по классификации NYHA;
 - ХСН II ФК в случае, если она значительно ограничивает физическую активность больного;
 - рецидивирующие стресс-индицируемые синкопальные состояния;
 - неэффективность оптимального режима медикаментозной терапии или тяжелые побочные эффекты лекарственных средств.
- 2) Эхокардиографические показания:
 - наличие субаортального систолического градиента давления;
 - наличие классического переднесистолического движения передней створки МК;
 - наличие внутривентрикулярного градиента давления;
 - систолический градиент давления в ВТЛЖ ≥ 50 мм рт.ст. в покое;
 - величина систолического градиента давления в ВТЛЖ ≥ 30 мм рт. ст. в покое и ≥ 100 мм рт. ст. после провокационных проб или при измерении его после экстрасистолы.
- 3) Ангиографические показания:
 - наличие пригодного для ССА септального перфоратора.

При выполнении процедуры ССА мы придерживались алгоритма, предложенного N. Lakkis и соавт. [21]. Так как

Таблица 1. Динамика изменений эхокардиографических показателей больной Д., 43 лет

Показатель	Дата				
	13.01.05	31.01.05	14.02.05	02.10.06	10.10.07
КДР ЛЖ, см	4,4	—	4,8	4,4	4,6
КСР ЛЖ, см	2,4	—	3,1	3,0	2,8
КДО ЛЖ, мл	88	—	108	88	103
КСО ЛЖ, мл	20	—	38	35	32
ФВ, %	77	—	65	60	72
Толщина МЖП, см	1,8	—	1,4	1,4	1,3
ММЛЖ, г	226	—	214	166	181
КДР ПЖ, см	2,8	—	2,7	2,5	2,7
Размер ЛП, мм	5,4	—	5,3	4,8	5,0
МР, степень	2	—	2	2	2
ТР, степень	2	—	2	2	2
Пиковый систолический градиент давления в ВТЛЖ, мм рт.ст.	97	10	14 (24 — после пробы с Ngl)	9 (9 — после пробы с Ngl)	6 (6 — после пробы с Ngl)
СДЛА, мм рт.ст.	40	—	35	40	35
Локальная сократимость ЛЖ	—	Акинезия базального и части среднего сегментов МЖП и ЗСЛЖ	Гипокинез базального и части среднего сегментов ЗСЛЖ, задней части МЖП	Гипокинез базальных сегментов задней части МЖП	Гипокинез базальных сегментов задней части МЖП

Примечание. ЛЖ — левый желудочек; КДР — конечный диастолический размер; КСР — конечный систолический размер; КДО — конечный диастолический объем; КСО — конечный систолический объем; ФВ — фракция выброса; МЖП — межжелудочковая перегородка; ММЛЖ — масса миокарда левого желудочка; ПЖ — правый желудочек; ЛП — левое предсердие; МР — митральная регургитация; ТР — трикуспидальная регургитация; ВТЛЖ — выходной тракт левого желудочка; СДЛА — систолическое давление в легочной артерии; ЗСЛЖ — задняя стенка левого желудочка; Ngl — нитроглицерин.

в ходе абляции существует риск развития полной атрио-вентрикулярной (АВ) блокады, трансфеморальным венозным доступом электрод для временной электрокардиостимуляции (ЭКС) позиционировался в верхушку правого желудочка. Для измерения градиента давления в ВТЛЖ одновременно регистрировали давление с проводникового катетера (6F), расположенного в восходящем отделе аорты,

и специального катетера pigtail (5F) с отверстиями только в дистальной части, расположенного в верхушке ЛЖ. При тензиометрии градиент давления в ВТЛЖ в покое составил 88 мм рт.ст., во время провокационной пробы Вальсальвы — 154 мм рт.ст. Для предотвращения возможных тромбоэмболических осложнений осуществляли инфузию гепарина. После коронарографии и определения септальной ветви,

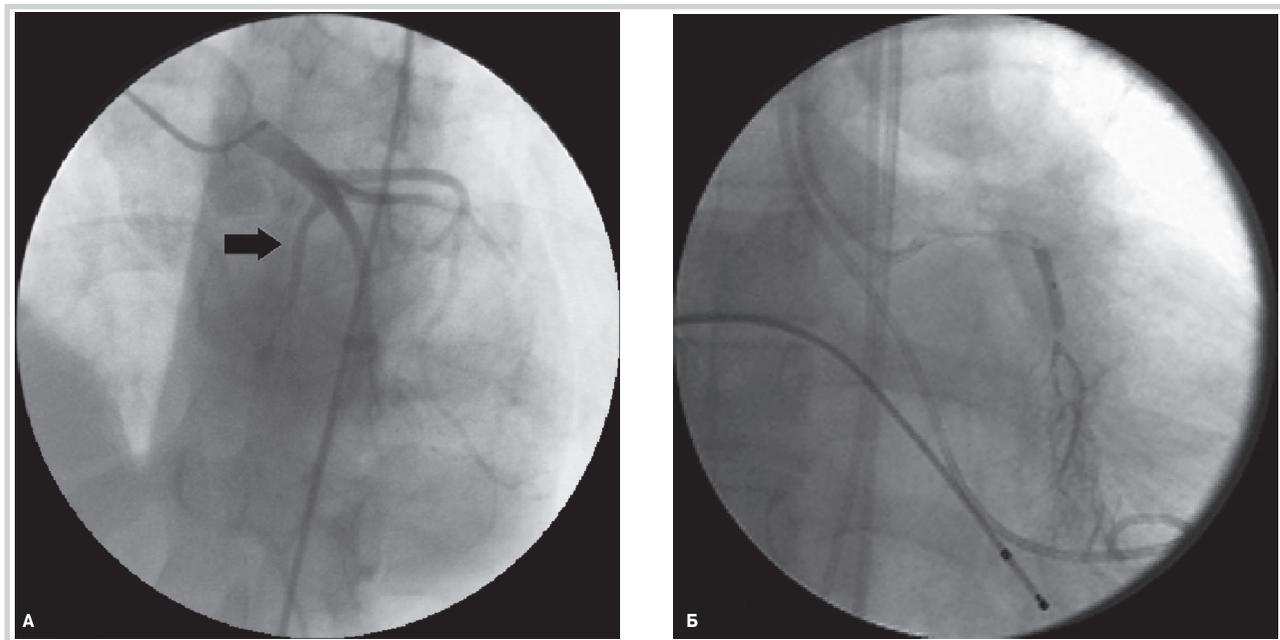


Рис. 2. Коронарограмма, выполненная во время ССА.

А — исходная ангиограмма левой коронарной артерии (стрелкой указан крупный первый септальный перфоратор); Б — инъекция контрастного вещества через просвет раздутого баллонного катетера; отсутствие ретроградного заброса контрастного вещества в переднюю межжелудочковую ветвь. ССА — спиртовая септальная абляция.

крососнабжающей гипертрофированную МЖП и ответственной за обструкцию (рис. 2, А), в нее был проведен мягкий коронарный проводник 0,014”.

После этого по коронарному проводнику в септальный перфоратор был проведен двухпросветный баллонный катетер, после чего его раздували. Для предотвращения попадания спирта в переднюю межжелудочковую ветвь (ПМЖВ) использовали баллонный катетер несколько большего диаметра, чем септальная ветвь. Затем через просвет раздутого баллонного катетера было введено 2 мл контрастного вещества для ангиографического определения зоны кровоснабжения септальной ветви и исключения заброса

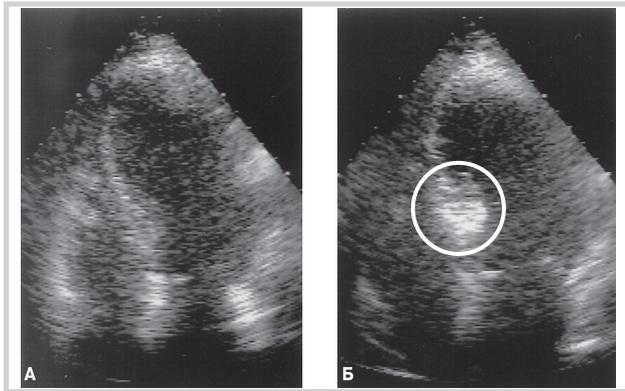


Рис. 3. Результаты контрастной ЭхоКГ во время процедуры ССА у больной Д., 43 лет. Эхокардиографические изображения из апикальной четырехкамерной позиции перед (А) и после (Б) введения контрастного вещества через просвет баллонного катетера. Усиление эхо-сигнала (обведено окружностью) в базальном сегменте межжелудочковой перегородки (Б) свидетельствует о правильном выборе септального перфоратора.

ЭхоКГ — эхокардиография; ССА — спиртовая септальная абляция.

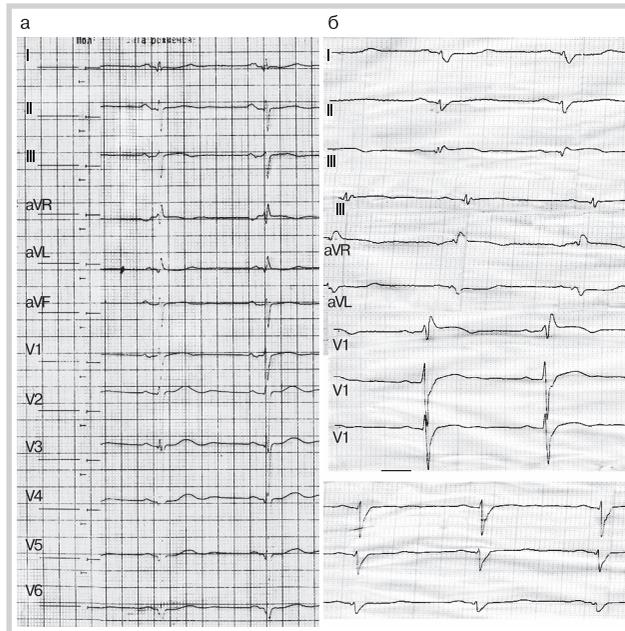


Рис. 4. ЭКГ больной Д., 43 лет, до (А) и после (Б) процедуры ССА, демонстрирующие развитие искусственного инфаркта миокарда в переднеперегородочной области ЛЖ и формирование полной блокады правой ножки пучка Гиса.

ЭКГ — электрокардиограммы; ССА — спиртовая септальная абляция; ЛЖ — левый желудочек.

контрастного вещества в ПМЖВ (рис. 2, Б). Одновременно с этим проводили контрастную ЭхоКГ. Ее данные подтвердили правильность выбора септальной ветви и показали, что эта септальная ветвь не кровоснабжает другие зоны миокарда, такие как папиллярные мышцы, свободная стенка ЛЖ (рис. 3) [24, 25].

Только после этого непосредственно приступали к спиртовой абляции. После введения больной в кратковременный медикаментозный сон через центральный просвет баллонного катетера в септальный перфоратор ввели 2 мл 96% этанола, что сопровождалось появлением острых ишемических изменений в области МЖП и развитием полной блокады правой ножки пучка Гиса (рис. 4). Баллонный катетер был сдут и удален из септального перфоратора через 10 мин после завершения введения спирта, что необходимо для предотвращения попадания спирта в ПМЖВ [26]. При контрольной коронарографии визуализировалась окклюзия септального перфоратора, повреждение ПМЖВ не выявлено.

Было выполнено контрольное измерение градиента давления в ВТЛЖ в покое, составившее 10 мм рт.ст. по данным ЭхоКГ (см. табл. 1) и 12 мм рт.ст. при инвазивном измерении градиента.

Для дальнейшего наблюдения и лечения больная была переведена в отделение реанимации и интенсивной терапии, где проводилась терапия в соответствии со стандартами лечения больных с острым инфарктом миокарда. На 2-е сутки послеоперационного периода у больной развился гемодинамически значимый пароксизм ФП, что обусловило необходимость выполнения экстренной электрической кардиоверсии с восстановлением синусового ритма разрядом 160 Дж. При ЭхоКГ через 2 нед после ССА градиент давления в ВТЛЖ составил 14 мм рт. ст., а при пробе с нитроглицерином — 24 мм рт. ст. (см. табл. 1, см. рис. 1, Б).

Через 3 нед после ССА вторым этапом больной была выполнена имплантация ИКД Belos VR (Biotronik), послеоперационный период протекал без осложнений. После выписки пациентка получала терапию кордароном 200 мг/сут, атенололом 50 мг/сут, дезагрегантами.

В течение 3-летнего послеоперационного периода наблюдения у пациентки проявления ХСН на уровне I ФК, синкопальных состояний не было. С частотой 1—2 раза в год сохраняются пароксизмы ФП, купирующиеся самостоятельно или после дополнительного приема кордарона и β -адреноблокаторов. По данным ЭхоКГ, градиент давления в ВТЛЖ менее 10 мм рт. ст. (см. табл. 1). При тестировании имплантированного ИКД желудочковых тахикардий не зарегистрировано.

Обсуждение

В настоящее время не проведено рандомизированных исследований по оценке отдаленного прогноза у больных с обструктивной ГКМП как после ССА, так и после хирургической миоэктомии. Ретроспективный анализ историй болезни 1337 больных с обструктивной ГКМП позволил выявить, что у пациентов с клиническими проявлениями заболевания после септальной миоэктомии отдаленный прогноз более благоприятный, чем у больных, получавших медикаментозную терапию [27]. Устранение или значительное снижение субаортального градиента давления наблюдается более чем у 90% больных ГКМП, подвергшихся хирургической миоэктомии, что приводит к улучшению клинической

симптоматики в 70—80% случаев [17, 18, 28]. В последние годы летальность при септальной миоэктомии составляет менее 3%, однако, несмотря на большой накопленный опыт таких хирургических вмешательств, у больных с ХСН IV ФК летальность остается высокой — до 42% [11].

Согласно результатам хирургических вмешательств, значимое уменьшение градиента давления в ВТЛЖ у больных ГКМП отмечается сразу после эффективной ССА, что наблюдалось и в нашем клиническом примере. Однако чаще наблюдается постепенное снижение градиента давления в ВТЛЖ в течение 6—12 мес после операции за счет ремоделирования МЖП. При этом в отличие от септальной миоэктомии не отмечается значительного снижения ФВ [20, 29].

Клинические симптомы у больных ГКМП могут быть следствием одного или нескольких патологических процессов, включающих аномалии развития МК, митральную регургитацию, диастолическую дисфункцию ЛЖ, аномалии развития коронарных артерий, ишемию миокарда, аритмии сердца, структурно-функциональные изменения периферических артерий и, наконец, обструкцию ВТЛЖ. Крайне важным является понимание того, что гемодинамически значимый градиент давления ВТЛЖ не всегда обуславливает клиническую симптоматику у больных ГКМП. Поэтому необходима тщательная оценка клинического статуса каждого пациента ГКМП с обязательным выполнением ЭхоКГ для определения показаний к интервенционному или хирургическому лечению.

Наибольшую значимость представляют ответы на следующие вопросы:

1) может ли лекарственная терапия потенциально улучшить клиническое состояние больного? Первым шагом в лечении больных ГКМП должна быть оптимизация медикаментозной терапии, при этом должен быть проведен скрининг факторов риска ВСС;

2) имеется ли взаимосвязь клинических симптомов с изменениями МК? У больных ГКМП возможны аномалии клапанного аппарата МК, которые могут определять дальнейшую тактику лечения. Например, при непосредственном прикреплении папиллярной мышцы к передней створке МК усиливается смещение папиллярных мышц впереди, в результате чего увеличивается внутрижелудочковый градиент давления (mid-cavity muscular obstruction) [30]. У таких пациентов септальная миоэктомия является наиболее эффективным методом лечения. По оценкам некоторых исследователей, распространенность этой аномалии развития МК в популяции больных ГКМП может достигать 20% [30]. Движение передней створки при данной аномалии МК необходимо четко отличать от универсального переднесистолического движения передней створки МК по направлению к МЖП, встречающегося практически у всех больных ГКМП с обструкцией ВТЛЖ. Этой группе больных с обструктивной ГКМП показано выполнение ССА;

3) какова величина систолического градиента давления в ВТЛЖ? ССА показана больным при наличии клинической симптоматики и систолического градиента давления ВТЛЖ в покое ≥ 50 мм рт.ст. Следует подчеркнуть, что степень динамической обструкции ВТЛЖ у каждого пациента индивидуально варьирует в значительных пределах в зависимости от времени суток, физической и функциональной активности, а у некоторых больных значительный прирост градиента давления ВТЛЖ может наблюдаться при относительно небольших физических нагрузках. Некоторые авторы указывают на хорошие результаты ССА у больных

со скрытой обструкцией ВТЛЖ, выявляемой только при провокационной пробе с добутамином, однако необходимо учитывать, что стресс-тест с добутамином может вызвать обструкцию ВТЛЖ у лиц со структурно неизменным сердцем [30].

Неблагоприятные исходы и тяжелые осложнения редко описываются при ССА [31]. Ранняя смертность при ССА не превышает 1,5%, отдаленная смертность — 0,5%. Интраоперационно ФЖ возникает в 2,2% случаев, диссекция ПМЖВ наблюдается у 1,8% больных, гемоперикард — в 0,8% случаев.

Блокада правой ножки пучка Гиса после ССА развивается у 46% больных, а в 53% случаев — АВ-блокада I степени. В нашем клиническом примере у больной также отмечалось развитие полной блокады правой ножки пучка Гиса в результате абляции септального перфоратора. Полная АВ-блокада, обуславливающая необходимость в имплантации постоянной системы ЭКС, наблюдается приблизительно у 6—10% пациентов. Отсроченные АВ-блокады могут возникать через несколько дней после процедуры ССА, поэтому все пациенты нуждаются в тщательном 4—5-дневном мониторинге ЭКГ. Вместе с тем клинические и гемодинамические эффекты у больных ГКМП с полными АВ-блокадами после ССА и пациентов, не нуждающихся в имплантации ЭКС, сопоставимы [32]. Факторами риска развития дистальных АВ-блокад, обуславливающих необходимость в постоянной ЭКС, являются женский пол, абляция более одного септального перфоратора, быстрое болюсное введение этанола, предшествующие нарушения проводимости сердца (особенно блокада левой ножки пучка Гиса) [32, 33].

Профилактика ВСС у больных ГКМП является актуальной проблемой. ВСС может являться первым клиническим проявлением у больных ГКМП, при этом ВСС, как правило, развивается в утренние часы после пробуждения и ей не предшествует ухудшение состояния больного [34—37]. Хотя ВСС чаще наблюдается у лиц юношеского и молодого (30—35 лет) возраста, риску ВСС подвержены и больные ГКМП старшей возрастной группы [35]. Поэтому достижение пациентами ГКМП определенной возрастной черты не снижает риска ВСС. У больных ГКМП чаще ВСС развивается во время небольших физических нагрузок и даже в состоянии покоя, однако значительные физические усилия нередко индуцируют желудочковые тахикардии [36, 37]. Факторы риска ВСС представлены в табл. 2.

В соответствии с рекомендациями Американского кардиологического колледжа/Европейского общества кардиологов (2003) пациенты с ГКМП, относящиеся к категории высокого риска ВСС, являются кандидатами для имплантации ИКД [23].

В единственном ретроспективном многоцентровом исследовании, включавшем 128 больных ГКМП, которым были имплантированы КД, показано, что в течение 3-летнего периода наблюдения эпизоды терапии с помощью имплантированных ИКД наблюдались в 25% случаев [52]. Ежегодная частота имплантаций КД для вторичной профилактики ВСС (у пациентов с ГКМП с сердечными арестами или спонтанной устойчивой ЖТ) составляла 11%, а для первичной профилактики ВСС (имплантации КД выполнялись пациентам с ГКМП исключительно на основании оценок факторов риска ВСС, полученных по результатам неинвазивных методик) — 5%. Средний возраст пациентов с ГКМП, у которых были зафиксированы разряды имплантированного ИКД, составил 40 лет. До первого эпизода шоковой терапии у многих больных в течение длительного периода (до 9 лет) ИКД находились лишь в режиме «ожидания», что лишний раз подчеркивает

Таблица 2. Факторы риска ВСС у больных ГКМП

«Большие» факторы риска	Возможные факторы риска
Сердечный арест (ФЖ или спонтанная устойчивая ЖТ) [38]	ФП [46, 47]
Отягощенная по ВСС наследственность [39, 40]	Ишемия миокарда [48, 49]
Необъяснимые синкопальные состояния [28, 40]	Обструкция ВТЛЖ [42]
Толщина стенки миокарда ЛЖ ≥ 30 мм [28, 41]	Генные мутации [50, 51]
Неадекватная реакция АД на нагрузку [42, 43]	Интенсивные (спортивные) физические нагрузки [37]
Неустойчивая ЖТ по данным ХМ ЭКГ [44, 45]	

Примечание. ФЖ — фибрилляция желудочков; ЖТ — желудочковая тахикардия; ФП — фибрилляция предсердий; ВСС — внезапная сердечная смерть; АД — артериальное давление; ХМ ЭКГ — холтеровское мониторирование электрокардиограммы; ВТЛЖ — выходной тракт левого желудочка.

непредсказуемость сроков возникновения угрожающих жизни аритмий и необходимость длительного отдаленного наблюдения для оценки выживаемости у данной категории больных.

У больных с обструктивной формой ГКМП с целью снижения градиента давления и устранения клинических симптомов должны применяться двухкамерные имплантируемые ИКД. Однако программирование режимов стимуляции у больных ГКМП — более тонкий и сложный процесс, чем электрокардиотерапия по поводу иной патологии сердца. В связи с этим согласно рекомендациям для оптимизации результатов выполнения процедур по имплантации ИКД и последующее послеоперационное наблюдение за больными должны осуществляться в центрах, имеющих большой опыт как имплантации устройств, так и ведения больных ГКМП [53].

До сих пор не до конца решен вопрос, может ли выраженная гипертрофия ЛЖ как фактор риска ВСС являться единственным показанием к имплантации ИКД у больных ГКМП. Результаты исследования L. Monserrat и соавт., в котором смертность была наивысшей в группе больных ГКМП моложе 30 лет, предполагают необходимость данной процедуры [45]. Авторы выявили четкую взаимосвязь между степенью гипертрофии ЛЖ и частотой эпизодов неустойчивой ЖТ, являвшейся неблагоприятным прогностическим фактором ВСС. При этом пароксизмы неустойчивой ЖТ значительно чаще возникали у больных ГКМП, страдающих ФП [45].

Некоторые авторы полагают, что формирование рубцовой ткани у пациентов с обструктивной ГКМП в отдаленном периоде после процедуры ССА потенциально может создавать условия для возникновения желудочковых тахикардий и тем самым увеличивать риск ВСС [30, 35, 52]. Однако документированных доказательств этого предположения на текущий момент не существует.

В соответствии с рекомендациями имплантация ИКД с целью вторичной профилактики ВСС абсолютно показана больным ГКМП, пережившим сердечный арест, а также пациентам с эпизодами спонтанной устойчивой ЖТ [53]. Наличие

нескольких клинических факторов риска ВСС предполагает агрессивные меры первичной профилактики, включающие терапию с применением имплантированного ИКД. Согласно современным рекомендациям, наличие у больного ГКМП одного «большого» фактора риска ВСС должно подвигнуть врача к рассмотрению вопроса об имплантации ИКД.

Заключение

Наш клинический пример показал эффективность и безопасность спиртовой септальной абляции при лечении пациентки с обструктивной гипертрофической кардиомиопатией и клинической симптоматикой, резистентной к оптимальному режиму медикаментозной терапии. Эхокардиография является важным инструментом в отборе пациентов для спиртовой септальной абляции, методом интраоперационного контроля ее безопасности и структурно-функциональной оценки состояния миокарда в послеоперационном периоде наблюдения за больными гипертрофической кардиомиопатией. Высокая вероятность внезапной сердечной смерти у больных гипертрофической кардиомиопатией определяет выбор более агрессивной тактики профилактических мероприятий, рассматривающих терапию с применением имплантированных кардиовертеров-дефибрилляторов как один из первых возможных алгоритмов лечения.

Несмотря на небольшое количество проведенных исследований, методика спиртовой септальной абляции у пациентов с обструктивной гипертрофической кардиомиопатией является весьма перспективной. Результаты спиртовой септальной абляции в отношении клинической и гемодинамической эффективности сопоставимы с результатами септальной миоэктомии, считающейся «золотым стандартом» в лечении больных данной категории. Дальнейшие исследования должны быть направлены на изучение влияния спиртовой септальной абляции на выживаемость пациентов с обструктивной гипертрофической кардиомиопатией.

Сведения об авторах:

Ардашев А.В. - д.м.н, проф., главный аритмолог МО РФ, начальник Рентгенохирургического центра Главного военного клинического госпиталя им. акад. Н.Н. Бурденко, Москва.

Шаваров А.А. - к.м.н., ординатор отделения интервенционной кардиологии Рентгенохирургического центра Главного военного клинического госпиталя им. акад. Н.Н. Бурденко, Москва.

Джанджава А.О. - к.м.н., ординатор отделения интервенционного лечения брадиаритмий Рентгенохирургического центра Главного военного клинического госпиталя им. акад. Н.Н. Бурденко, Москва.

Рыбаченко М.С. - к.м.н., ординатор отделения интервенционной кардиологии Рентгенохирургического центра Главного военного клинического госпиталя им. акад. Н.Н. Бурденко, Москва.

Крючко М.Ю. - к.м.н., старший ординатор отделения реанимации и интенсивной терапии Рентгенохирургического центра Главного военного клинического госпиталя им. акад. Н.Н. Бурденко, Москва.

ЛИТЕРАТУРА

1. Maron B.J., Bonow R.O., Cannon R.O. et al. Hypertrophic cardiomyopathy: Interrelations of clinical manifestations, pathophysiology, and therapy. *N Engl J Med* 1987;316:9844—9852.
2. Wigle E.D., Rakowski H., Kimball B.P., Williams W.G. Hypertrophic cardiomyopathy. Clinical spectrum and treatment. *Circulation* 1995;92:1680—1692.
3. Teare D. Asymmetrical hypertrophy of the heart in young adults. *Br Heart J* 1958;20:1—18.
4. Shah P.M., Adelman A.G., Wigle E.D. et al. The natural (and unnatural) history of hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Circ Res* 1974;35:Suppl II:II—179.
5. McKenna W.J., Deanfield J.E. Hypertrophic cardiomyopathy: an important cause of sudden death. *Arch Dis Child* 1984;59:971—975.
6. Fiddler G.I., Tajik A.J., Weidman W.H. et al. Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis in the young. *Am J Cardiol* 1978;42:793—799.
7. Maron M.S., Olivetto I., Betocchi S. et al. Effect of left ventricular outflow tract obstruction on clinical outcome in hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med* 2003;348:295—303.
8. Autore C., Bernabo P., Barilla C.S., Bruzzi P., Spirito P. The prognostic importance of left ventricular outflow obstruction in hypertrophic cardiomyopathy varies in relation to the severity of symptoms. *J Am Coll Cardiol* 2005;45:1076—1080.
9. Haberer T., Hess O.M., Jenni R., Krayenbühl H.P. Hypertrophic obstructive cardiomyopathy: spontaneous course in comparison to long-term therapy with propranolol and verapamil. *Z Kardiol* 1983;72:487—493.
10. Rosing D.R., Condit J.R., Maron B.J. et al. Verapamil therapy: a new approach to the pharmacologic treatment of hypertrophic cardiomyopathy: III. Effects of long-term administration. *Am J Cardiol* 1981;48:545—553.
11. Schulte H.D., Gramsch-Zabel H., Schwartzkopff R. Hypertrophic obstructive cardiomyopathy (HOCM): surgical management. *Schweiz Med Wochenschr* 1995;125:1940—1949.
12. Nishimura R.A., Trusty J.M., Hayes D.L. et al. Dual-chamber pacing for hypertrophic cardiomyopathy: A randomized, double-blind, crossover trial. *J Am Coll Cardiol* 1997;29:435—441.
13. Gietzen F., Leuner C., Gerenkamp T., Kuhn H. Relief of obstruction in hypertrophic cardiomyopathy by transient occlusion of the first septal branch of the left coronary artery (Abstr). *Eur Heart J* 1994;15:125.
14. Inoue H., Waller B.F., Zipes D.P. Intracoronary ethylalcohol or phenol injection ablates aconitine-induced ventricular tachycardia in dogs. *J Am Coll Cardiol* 1987;10:1342—1349.
15. Brugada P., de Swart H., Smeets J.L., Wellens H.J. Transcoronary chemical ablation of ventricular tachycardia. *Circulation* 1989;79:475—482.
16. Kay G.N., Epstein A.E., Buben R.S. et al. Intracoronary ethanol ablation for the treatment of recurrent sustained ventricular tachycardia. *J Am Coll Cardiol* 1992;19:159—168.
17. Maron B.J., Epstein S.E., Morrow A.G. Symptomatic status and prognosis of patients after operation for hypertrophic obstructive cardiomyopathy: efficacy of ventricular septal myotomy and myectomy. *Eur Heart J* 1983;4:175—185.
18. Schoendube F.A., Klues H.G., Reith S. et al. Long-term clinical and echocardiographic follow-up after surgical correction of hypertrophic obstructive cardiomyopathy with extended myectomy and reconstruction of the subvalvular mitral apparatus. *Circulation* 1995;92:II-122—131.
19. Sigwart U. Non-surgical myocardial reduction for hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Lancet* 1995;346:211—214.
20. Knight C., Kurbaan A.S., Seggewiss H. et al. Nonsurgical septal reduction for hypertrophic obstructive cardiomyopathy. Outcome in the first series of patients. *Circulation* 1997;95:2075—2081.
21. Lakkis N., Kleiman N., Killip D., Spencer W.H. III. Hypertrophic obstructive cardiomyopathy: alternative therapeutic options. *Clin Cardiol* 1997;20:17—18.
22. Seggewiss H., Gleichmann U., Faber L. et al. Percutaneous transluminal septal myocardial ablation in hypertrophic obstructive cardiomyopathy: Acute results and 3-month follow-up in 25 patients. *J Am Coll Cardiol* 1998;31:252—258.
23. Maron B.J., McKenna W., Danielson G.K. et al. ACC/ESC clinical expert consensus document on hypertrophic cardiomyopathy: a report of the American College of Cardiology Task Force on Clinical Expert Consensus Documents and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines (Committee to Develop an Expert Consensus Document on Hypertrophic Cardiomyopathy). *J Am Coll Cardiol* 2003;42:1687—1713.
24. Faber L., Seggewiss H., Gleichmann U. Percutaneous transluminal septal myocardial ablation in hypertrophic obstructive cardiomyopathy: Acute and 3-months follow-up results with respect to myocardial contrast echocardiography. *Circulation* 1998;98:2415—2421.
25. Faber L., Seggewiss H., Fassbender D. et al. Guiding of percutaneous transluminal septal myocardial ablation in hypertrophic obstructive cardiomyopathy by myocardial contrast echocardiography. *J Interv Cardiol* 1998;11:443—448.
26. Ruzyllo W., Chojnowska L., Demkow M. et al. Left ventricular outflow tract gradient decrease with non-surgical myocardial reduction improves exercise capacity in patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Eur Heart J* 2000;21:770—777.
27. Ommen S.R., Maron B.J., Olivetto I. et al. Long-term effects of surgical septal myectomy on survival in patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2005;46:470—476.
28. Spirito P., Seidman C.E., McKenna W.J., Maron B.J. Medical progress: The management of hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med* 1997;336:775—785.
29. Gietzen F.H., Leuner C.J., Raute-Kreinsen U. et al. Acute and long-term results after transcatheter ablation of septal hypertrophy (TASH). Catheter interventional treatment for hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Eur Heart J* 1999;20:1342—1354.
30. Maron B.J., Dearani J.A., Ommen S.R. et al. The case for surgery in obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2004;44:2044—2053.
31. Alam M., Dokainish H., Lakkis N. Alcohol septal ablation for hypertrophic obstructive cardiomyopathy: a systematic review of published studies. *J Interv Cardiol* 2006;19:319—327.
32. Chang S.M., Nagueh S.F., Spencer W.H. et al. Complete heart block: determinants and clinical impact in patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy undergoing nonsurgical septal reduction therapy. *J Am Coll Cardiol* 2003;42:296—300.
33. Talreja D.R., Nishimura R.A., Edwards W.D. et al. Alcohol septal ablation versus surgical septal myectomy: comparison of effects on atrioventricular conduction tissue. *J Am Coll Cardiol* 2004;44:2329—2332.
34. Maron B.J., Kogan J., Proschan M.A. et al. Circadian variability in the occurrence of sudden cardiac death in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 1994;23:1405—1409.
35. Maron B.J., Olivetto I., Spirito P. et al. Epidemiology of hypertrophic cardiomyopathy-related death: revisited in a large non-referral-based patient population. *Circulation* 2000;102:858—864.
36. Maron B.J., Roberts W.C., Epstein S.E. Sudden death in hypertrophic cardiomyopathy: a profile of 78 patients. *Circulation* 1982;65:1388—1394.
37. Maron B.J., Shirani J., Poliac L.C. et al. Sudden death in young competitive athletes. Clinical, demographic, and pathological profiles. *JAMA* 1996;276:199—204.

38. *Cecchi F., Maron B.J., Epstein S.E.* Long-term outcome of patients with hypertrophic cardiomyopathy successfully resuscitated after cardiac arrest. *J Am Coll Cardiol* 1989;13:1283—1288.
39. *Elliott P.M., Poloniecki J., Dickie S. et al.* Sudden death in hypertrophic cardiomyopathy: identification of high risk patients. *J Am Coll Cardiol* 2000;36:2212—2218.
40. *Maron B.J.* Hypertrophic cardiomyopathy: a systematic review. *JAMA* 2002;287:1308—1320.
41. *Spirito P., Bellone P., Harris K.M. et al.* Magnitude of left ventricular hypertrophy and risk of sudden death in hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med* 2000;342:1778—1785.
42. *Maki S., Ikeda H., Muro A. et al.* Predictors of sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1998;82:774—778.
43. *Sadoul N., Prasad K., Elliott P.M. et al.* Prospective prognostic assessment of blood pressure response during exercise in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 1997;96:2987—2991.
44. *Maron B.J., Savage D.D., Wolfson J.K., Epstein S.E.* Prognostic significance of 24 hour ambulatory electrocardiographic monitoring in patients with hypertrophic cardiomyopathy: a prospective study. *Am J Cardiol* 1981;48:252—257.
45. *Montserrat L., Elliott P.M., Gimeno J.R. et al.* Non-sustained ventricular tachycardia in hypertrophic cardiomyopathy: An independent marker of sudden death risk in young patients. *J Am Coll Cardiol*. 2003;42:874—879.
46. *Boriani G., Rapezzi C., Biffi M. et al.* Atrial fibrillation precipitating sustained ventricular tachycardia in hypertrophic cardiomyopathy. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2002;13:954.
47. *Stafford W.J., Trohman R.G., Bilsker M. et al.* Cardiac arrest in an adolescent with atrial fibrillation and hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 1986;7:701—704.
48. *Yetman A.T., McCrindle B.W., MacDonald C. et al.* Myocardial bridging in children with hypertrophic cardiomyopathy — a risk factor for sudden death. *N Engl J Med* 1998;339:1201—1209.
49. *Tanaka M., Fujiwara H., Onodera T. et al.* Quantitative analysis of myocardial fibrosis in normals, hypertensive hearts, and hypertrophic cardiomyopathy. *Br Heart J* 1986;55:575—581.
50. *Watkins H., McKenna W.J., Thierfelder L. et al.* Mutations in the genes for cardiac troponin T and alpha-tropomyosin in hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med* 1995;332:1058—1064.
51. *Maron B.J., Moller J.H., Seidman C.E. et al.* Impact of laboratory molecular diagnosis on contemporary diagnostic criteria for genetically transmitted cardiovascular diseases: hypertrophic cardiomyopathy, long-QT syndrome, and Marfan syndrome. [A statement for healthcare professionals from the Councils on Clinical Cardiology, Cardiovascular Disease in the Young, and Basic Science, American Heart Association]. *Circulation* 1998;98:1460—1471.
52. *Maron B.J., Shen W.-K., Link M.S. et al.* Efficacy of implantable cardioverter-defibrillators for the prevention of sudden death in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med* 2000;342:365—373.
53. *Gregoratos G., Abrams J., Epstein A.E. et al.* ACC/AHA/NASPE 2002 guideline update for implantation of cardiac pacemakers and antiarrhythmia devices: summary article: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (ACC/AHA/NASPE Committee to Update the 1998 Pacemaker Guidelines). *Circulation* 2002;106:2145—2161.

Поступила 25.05.08