

Глава 24 СПИРТОВАЯ СЕПТАЛЬНАЯ АБЛЯЦИЯ И ПРОФИЛАКТИКА ВНЕЗАПНОЙ СЕРДЕЧНОЙ СМЕРТИ У БОЛЬНЫХ ГИПЕРТРОФИЧЕСКОЙ КАРДИОМИОПАТИЕЙ

А.Г. Осиев, А.А. Шаваров, А.В. Бирюков, А.В. Ардашев

ВВЕДЕНИЕ

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) – первичное, преимущественно генетически детерминированное заболевание сердца, характеризующееся гипертрофией миокарда левого желудочка (ЛЖ) при отсутствии 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 асимптоматичных лиц молодого возраста, при этом ежегодная частота ВСС при ГКМП весьма высока и составляет 4–6% [4–6].

Приблизительно у 25% больных ГКМП имеет место 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]. Общепризнанная 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%-ного этанола в септальный перфоратор с целью снижения толщины МЖП, систолического градиента дав-

ления в ВТЛЖ и внутрижелудочкового градиента, что привело к регрессии клинических проявлений. Предпосылками развития методики спиртовой септальной абляции (ССА) явились:

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

Сегодня во всем мире операция ССА выполняется в немногих медицинских центрах [19–22]. Мы представляем собственные результаты ССА, касающиеся ранних и отдаленных клинических и гемодинамических эффектов у больных с обструктивной ГКМП.

СОБСТВЕННЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ОПЫТ

За период с 2003 по 2007 г. в Научно-исследовательском институте патологии кровообращения им. Е.Н. Мешалкина ССА была выполнена 48 больным с обструктивной формой ГКМП (табл. 24.1). Средний возраст больных составил $43,0 \pm 7,1$ года. Мужчин – 34 (76,3%), женщин – 14 (23,7%). 24 (50%) пациента предъявляли жалобы на ангинозные приступы, у 32 (67%) больных отмечались сердцебиения. Синкопальные состояния были отмечены у 10 (21%) больных, у 27 (56%) пациентов – пресинкопе. Клинические проявления хронической сердечной недостаточности (ХСН) III–IV функционального класса (ФК) по NYHA были у 44 (92%) больных.

По данным эхокардиографии (ЭхоКГ) исходно толщина МЖП составила в среднем $2,3 \pm 0,3$ см, фракция выброса (ФВ) – $78,3 \pm 4,9\%$, градиент давления в ВТЛЖ – $77,3 \pm 8,6$ мм рт. ст. При прямом инвазивном измерении давления градиент составил в среднем $81,4 \pm 7,0$ мм рт. ст.

Таблица 24.1
Характеристика группы больных гипертрофической кардиомиопатией до и после процедуры спиртовой септальной абляции

Показатели (n=48)	До операции	Через 2 нед после ССА	Через 6 мес после ССА
Возраст, годы	43,0±7,1		
Пол, м/ж	34/14		
Сердцебиения	32	–	26
Ангинозные приступы	24	7	9
Синкопе	10	0	0
Пресинкопе	27	0	0
ХСН 0/I/II/III/IV ФК (NYHA)	0/0/4/33/11	1/7/26/14/0	9/13/18/7/0
Толщина МЖП, см	2,3±0,3	2,2±0,4	1,8±0,1
ФВ, %	78,3±4,9	75,8±4,1	65,0±3,4
Систолический градиент давления ВТЛЖ, мм рт. ст.	77,3±8,6	21,0±1,6	20,5±1,9

Основными классами показаний для проведения ССА у симптоматичных больных с обструктивной ГКМП являются [23]:

- 1) Клинические показания:
 - ХСН III–IV ФК по NYHA;
 - ХСН II ФК, в случае если она значимо лимитирует физическую активность больного;
 - рецидивирующие стрессиндуцируемые 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 внутрижелудочкового градиента давления;
 - величина систолического градиента 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.

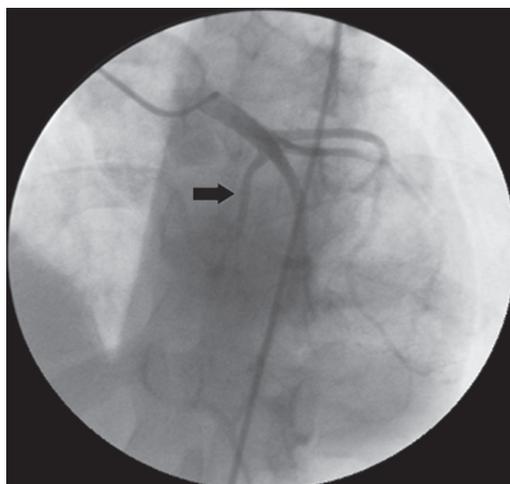
Методика спиртовой септальной абляции

При выполнении процедуры ССА мы придерживались алгоритма, предложенного N. Lakkis и соавт. [21]. Так как в ходе абляции существует риск развития полной АВ-блокады, трансфеморальным венозным доступом электрод для

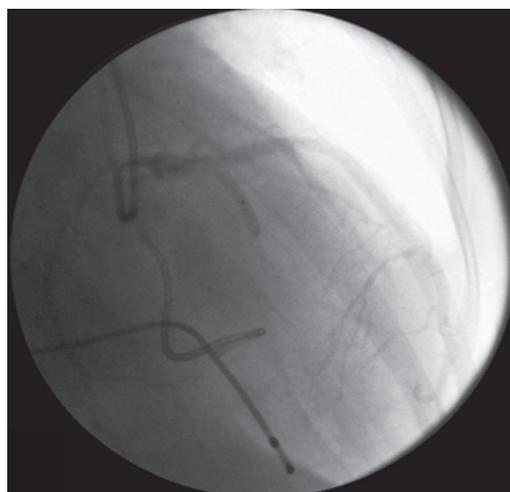
временной электрокардиостимуляции (ЭКС) позиционировался в верхушку правого желудочка. Для измерения градиента давления в ВТЛЖ одновременно регистрировалось давление с проводникового катетера (6–7 Fr), расположенного в восходящем отделе аорты, и специального катетера pigtail (5 Fr) с отверстиями только в дистальной части, расположенного в верхушке ЛЖ. Градиент давления в ВТЛЖ измерялся в покое, во время провокационных проб (например, проба Вальсальвы) или после экстрасистолы. Для предотвращения возможных тромбоэмболических осложнений осуществлялась инфузия гепарина из расчета на массу тела. После коронарографии и верификации септальной ветви, кровоснабжающей гипертрофированную МЖП и ответственной за обструкцию (рис. 24.1, панель А), в нее проводится коронарный проводник 0,014". Для предотвращения повреждения передней межжелудочковой ветви (ПМЖВ) мы использовали мягкие коронарные проводники.

После этого по коронарному проводнику в септальный перфоратор проводился короткий (<1 см в длину) двухпросветный баллонный катетер, который затем в нем раздувался (рис. 24.1, панель Б). Для предотвращения попадания спирта в ПМЖВ мы использовали баллонные катетеры несколько большего диаметра, чем септальная ветвь. Обычно применялись баллонные катетеры диаметром 1,5–3,0 мм (в одном случае по причине большого диаметра септальной ветви нам пришлось использовать баллонный катетер диаметром 3,5 мм). Далее через просвет раздутого баллонного катетера вводилось небольшое количество контраста (1–2 мл) для ангиографического определения зоны кровоснабжения септальной ветви и исключения заброса контраста в ПМЖВ (рис. 24.1, панель В). Для определения правильности выбора септальной ветви и исключения попадания спирта в другие участки миокарда, такие как папиллярные мышцы, свободная стенка ЛЖ, проводилась контрастная ЭхоКГ [24, 25].

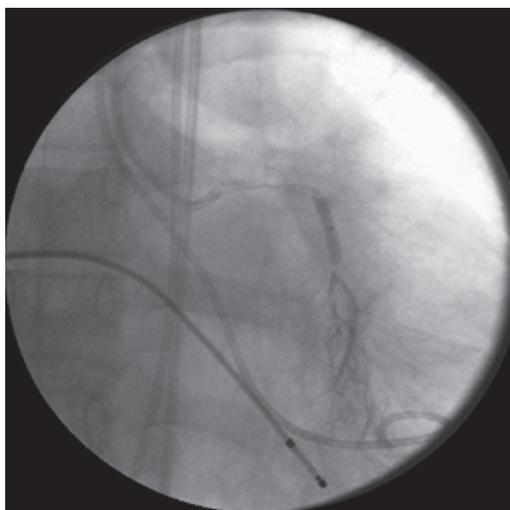
Только после этого непосредственно приступали к спиртовой абляции. После введения больного в кратковременный медикаментозный сон через центральный просвет баллонного катетера вводилось 1–2 мл 96%-ного этилового спирта. Введение спирта в септальный перфоратор производилось под флюороскопическим контролем для предотвращения возможного смещения баллонного катетера. Баллонный катетер сдувался и удалялся из септального перфоратора не менее чем через 10 мин после завершения введения спирта, что необходимо для предотвращения попадания спирта в ПМЖВ [26]. Проводилась контрольная коронарография для под-



Панель А



Панель Б



Панель В

Рис. 24.1. Коронарография во время спиртовой септальной абляции. *Панель А* – исходная ангиограмма левой коронарной артерии (стрелкой указан крупный 1-й септальный перфоратор). *Панель Б* – раздувание баллонного катетера после его позиционирования в крупный 1-й септальный перфоратор. *Панель В* – инъекция контрастного вещества через просвет раздутого баллонного катетера; отсутствие ретроградного заброса контрастного вещества в переднюю межжелудочковую ветвь

тверждения окклюзии септального перфоратора и исключения повреждения ПМЖВ, контрольное измерение градиента давления в ВТЛЖ. Для мониторинга гемодинамических показателей и возможных нарушений ритма сердца и проводимости все больные помещались в палату интенсивной терапии, где находились, по меньшей мере, 4 суток.

Результаты

Клиническую и гемодинамическую эффективность операции ССА оценивали у всех 48 пациенты через 2 нед и 6 мес после процедуры. Непосредственно после процедуры ССА клиническое улучшение отмечалось в 100% случаев (см. табл. 24.1). После процедуры ССА ни у одного из пациентов не было пре- и синкопальных состояний. Интраоперационно после ССА при выполнении прямой тензиометрии градиент на уровне ВТЛЖ составил в среднем $11 \pm 7,2$ мм рт. ст. (рис. 24.2). Через сутки после интервенционного вмешательства отмечалось увеличение градиента давления за счет асептического воспаления и отека зоны инфаркта МЖП до $50,5 \pm 2,4$ мм рт. ст. К моменту выписки градиент давления в ВТЛЖ составил в среднем $21,0 \pm 1,6$ мм рт. ст. и далее оставался практически неизменным.

Толщина МЖП в отдаленном периоде наблюдения уменьшилась с $2,3 \pm 0,3$ см до $1,8 \pm 0,1$ см. ФВ ЛЖ, до операции составлявшая $78,3 \pm 4,9\%$, через 6 месяцев снизилась до $65,0 \pm 3,4\%$. Однако изменения толщины МЖП и ФВ не имели достоверного характера (табл. 24.2).

Летальных исходов во время процедуры и в послеоперационном периоде не было. В одном случае (2,6%) после введения спирта в септальную ветвь отмечалась преходящая АВ-блокада III ст., что потребовало проведения временной ЭКС.

В отдаленном послеоперационном периоде наблюдения у 2 (4%) пациентов возник возврат клинической симптоматики с повышением градиента давления ВТЛЖ до 65 и 78 мм рт. ст. соответственно. Первому пациенту была выполнена повторная процедура ССА с хорошим клиническим и гемодинамическим эффектом (снижение систолического градиента давления ВТЛЖ до 24 мм рт. ст.). При этом выполнялась спиртовая абляция 2-го крупного септального перфоратора, кровоснабжающего гипертрофированный участок МЖП. Второй пациентке не удалось выполнить повторную ССА. В ходе коронарографии было выявлено, что у нее сохранялась окклюзия 1-й септальной ветви. При контрастировании 2-го септального перфоратора с одновременным ЭхоКГ-контролем обнаружилось, что перфоратор не участвует в крово-

снабжении гипертрофированного участка МЖП, поэтому от ССА решено было отказаться.

С целью первичной и вторичной профилактики ВСС трем больным вторым этапом были имплантированы кардиовертеры-дефибрилляторы (ИКД). Тактику лечения одной пациентки с обструктивной формой ГКМП мы хотели бы продемонстрировать следующим клиническим примером.

Клинический пример.

Пациентка Д., 43 лет, поступила в нашу клинику в январе 2005 г. с жалобами на одышку при ходьбе до 500 м, приступы неритмичных сердцебиений, сопровождающихся слабостью, головокружением, эпизоды потери сознания.

Из анамнеза заболевания было известно, что ГКМП, носящая наследственный характер, диагностировалась у больной в течение 10 лет. С 1999 г. на ЭКГ выявлялась неполная блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса. С 2001 г. с частотой один раз в 3–4 месяца у больной стали возникать пароксизмы фибрилляции предсердий (ФП), сопровождавшиеся одышкой, слабостью, головокружением. С этого периода больная стала отмечать снижение толерантности к физическим нагрузкам. Получала терапию кордароном 200 мг/сут, атенололом 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. Четырежды на фоне неритмичных сердцебиений отмечались синкопальные состояния, сопровождавшиеся синюшностью кожных покровов, непроизвольными функциями. В ходе предыдущей госпитализации в июле 2004 г. по поводу очередного пароксизма ФП при попытке меди-

каментозного восстановления синусового ритма на ЭКГ дважды регистрировалась неустойчивая фибрилляция желудочков (ФЖ), на фоне которой имел место синкопе.

Был 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. ХСН II ФК (NYHA). Из сопутствующей патологии обращал на себя внимание диффузно-узловой зоб, эутиреоз.*

В ходе обследования в нашей клинике данных об остром повреждении миокарда получено не было. При ЭхоКГ выявлялись признаки ассиметричной ГКМП с обструкцией ВТЛЖ: утолщение базального и среднего сегментов МЖП – до 1,8 см, пиковый систолический градиент давления в ВТЛЖ в покое – 97 мм рт. ст. (см.табл. 24.2).

Пациентка была отнесена к группе высокого риска ВСС. Консилиумом специалистов были определены абсолютные показания к оперативному лечению: спиртовой септальной абляции и имплантации ИКД с целью вторичной профилактики ВСС.

В соответствии с вышеописанной методикой больной была выполнена коронарография, определившая 1-й септальный перфоратор как объект интереса (рис. 24.1). После заведения баллонного катетера в 1-й септальный перфоратор и его раздувания была выполнена контрастная ЭхоКГ (рис. 24.3).

После введения больной в кратковременный медикаментозный сон через центральный просвет баллонного катетера в септальный перфоратор было введено 2 мл 96% -ного этанола, что сопровождалось появлением острых ишемичес-

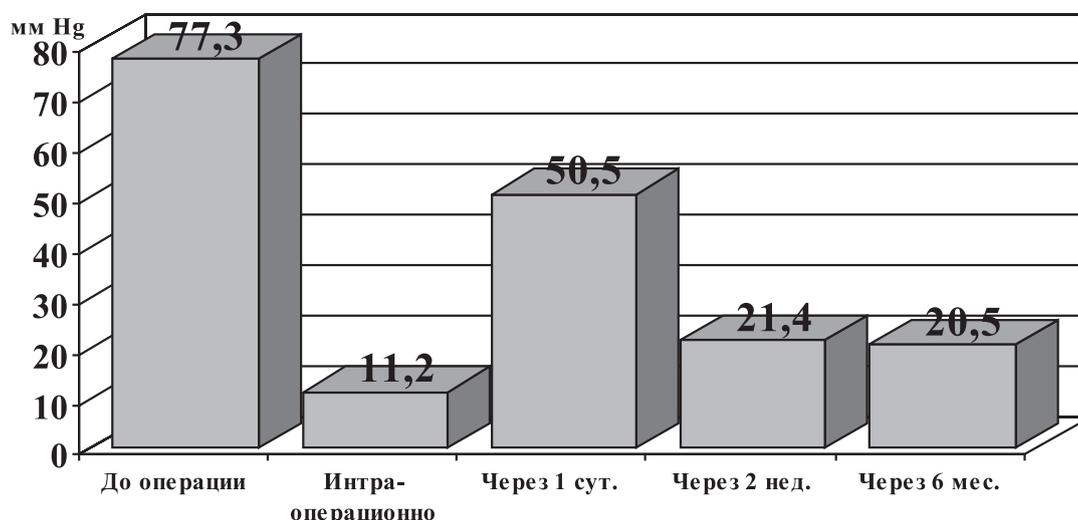


Рис. 24.2. Изменения систолического градиента давления в выходном тракте левого желудочка у больных ГКМП интраоперационно, в раннем и отдаленном послеоперационных периодах наблюдения

Таблица 24.2

Динамика изменений эхокардиографических показателей больной Д., 43 лет

Показатели	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, ст.	2	–	2	2	2
ТР, ст.	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 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 – конечно-диастолический размер; КСР – конечно-систолический размер; КДО – конечно-диастолический объем; КСО – конечно-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.

ких изменений в области МЖП с распространением на заднюю стенку ЛЖ (ЗСЛЖ) и развитием полной блокады правой ножки пучка Гиса (рис. 24.4). Было выполнено контрольное измерение градиента давления в ВТЛЖ в покое, составившее 10 мм рт. ст. по данным ЭхоКГ (см. табл. 24.2) и 12 мм рт. ст. при инвазивном измерении градиента.

Для дальнейшего наблюдения и лечения больная была переведена в отделение реанимации и интенсивной терапии, где ей проводилась терапия в соответствии со стандартами лечения больных с острым инфарктом миокарда. На 2-е сутки послеоперационного периода у больной имел место гемодинамически значимый пароксизм ФП, что потребовало 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. (рис. 24.5).

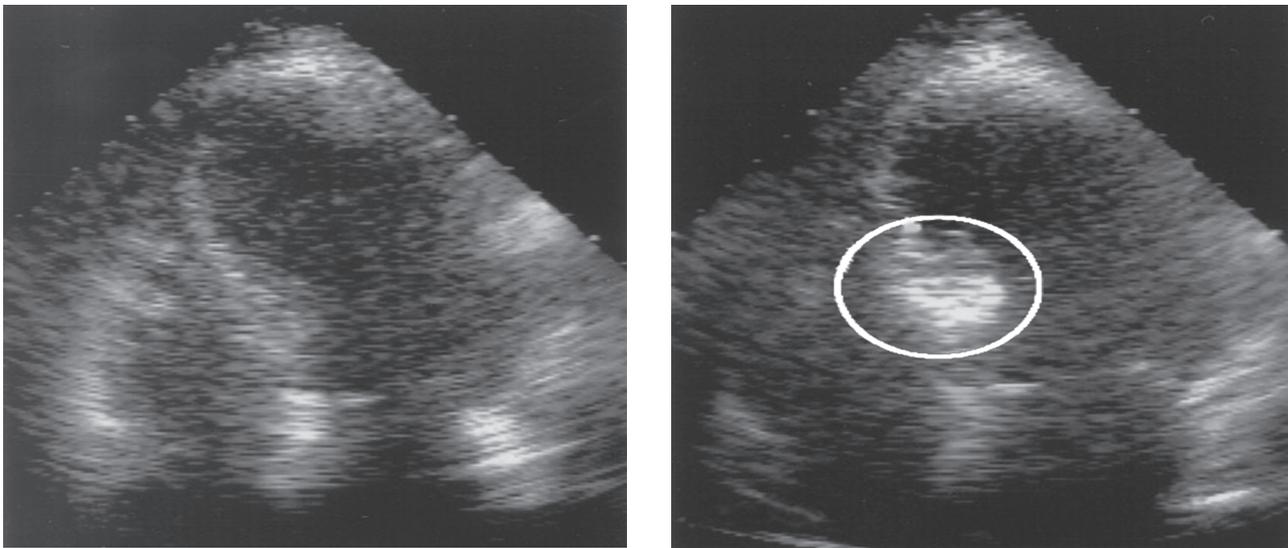
Через 3 нед после ССА вторым этапом больной была выполнена имплантация ИКД Belos VR (Biotronik), послеоперационный период проте-

кал без осложнений. После выписки пациентка получала терапию кордароном 200 мг/сут, ателололом 50 мг/сут, дезагрегантами.

В течение 3-летнего послеоперационного периода наблюдения у пациентки проявления ХСН на уровне I ФК, синкопальных состояний не было отмечено. У пациентки сохраняются с частотой 1–2 раза в год пароксизмы ФП, купирующиеся самостоятельно или после дополнительного приема кордарона и β-адреноблокаторов. По данным ЭхоКГ градиент давления в ВТЛЖ менее 10 мм рт. ст. (табл. 24.2). При тестировании ИКД желудочковых тахиаритмий не было зарегистрировано.

ОБСУЖДЕНИЕ

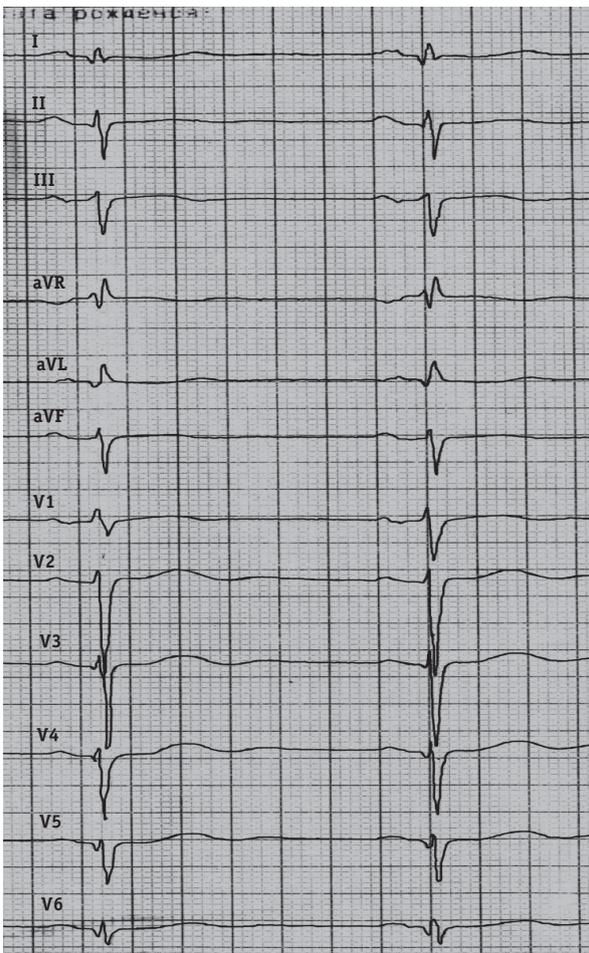
В настоящее время не проведены рандомизированные исследования, касающиеся отдаленного прогноза у больных с обструктивной ГКМП как после ССА, так и после хирургической миоэктомии. Ретроспективный анализ историй болезни 1337 больных с обструктивной ГКМП показал, что симптоматичные пациенты, которым была выполнена септальная мио-



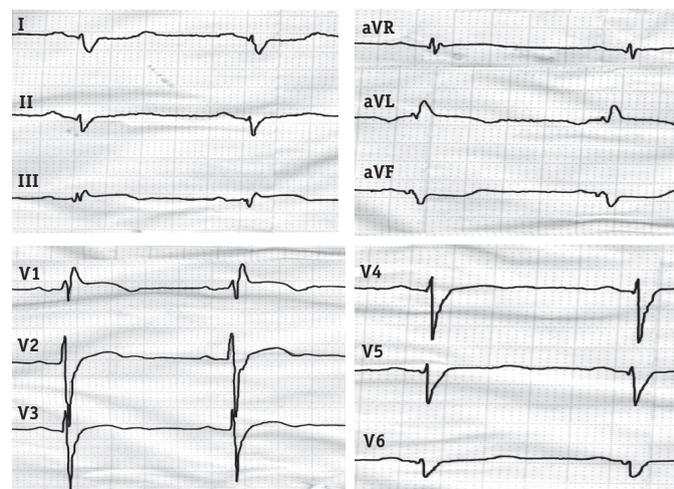
Панель А

Панель Б

Рис. 24.3. Контрастная эхокардиография во время процедуры спиртовой септальной абляции у больной Д., 43 лет. Эхокардиографические изображения из апикальной четырехкамерной позиции перед (панель А) и после (панель Б) введения контрастного вещества через просвет баллонного катетера. Усиление эхо-сигнала (обведено окружностью) в базальном сегменте межжелудочковой перегородки (панель Б) свидетельствует о правильном выборе септального перфоратора

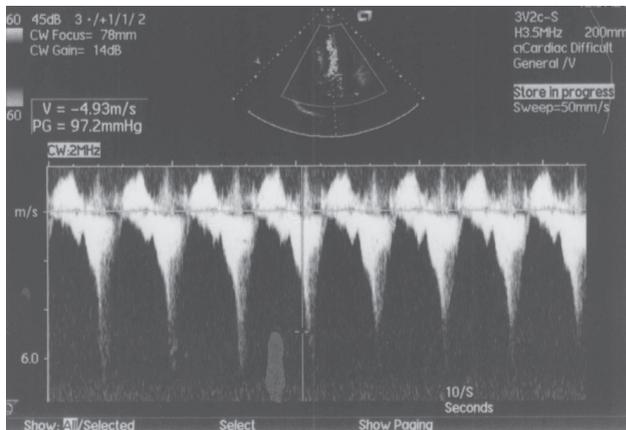


Панель А

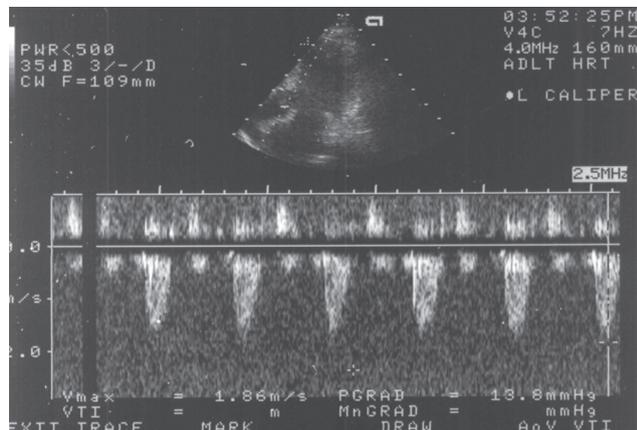


Панель Б

Рис. 24.4. Электрокардиограммы больной Д., 43 лет, до (панель А) и после (панель Б) процедуры спиртовой септальной абляции, демонстрирующие развитие искусственного инфаркта миокарда в переднеперегородочной области левого желудочка и формирование полной блокады правой ножки пучка Гиса



Панель А



Панель Б

Рис. 24.5. Допплер-эхокардиография у больной Д., 43 лет, до и после спиртовой септальной абляции. *Панель А* – выраженная обструкция выходного тракта левого желудочка, пиковый систолический градиент давления в выходном тракте левого желудочка составляет 97 мм рт. ст. *Панель Б* – снижение пикового систолического градиента давления в выходном тракте левого желудочка до 14 мм рт. ст. через 2 недели после операции

эктомия, имеют более благоприятный отдаленный прогноз по сравнению с группой 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 опыт таких хирургических вмешательств, у больных с ХСН IV ФК летальность остается высокой – до 42% [11].

Результаты оперативных вмешательств показывают, что 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, сердечные аритмии, структурно-функциональные изменения периферических артерий и, наконец, обструкцию ВТЛЖ. Крайне важным является понимание того, что наличие гемодинамически значимого градиента давления ВТЛЖ не всегда обуславливает клиническую

симптоматику больных ГКМП. Поэтому необходима тщательная оценка клинического статуса каждого пациента ГКМП с обязательным выполнением эхокардиографии 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? Больные ГКМП могут иметь аномалии митрального клапанного аппарата, которые могут определять дальнейшую тактику лечения. Например, при непосредственном прикреплении папиллярной мышцы к передней створке МК усиливается смещение папиллярных мышц кпереди и, как следствие, нарастает внутрижелудочковый градиент давления (mid-cavity muscular obstruction) [30]. У таких пациентов септальная миоэктомия является наиболее эффективным методом лечения. По оценкам некоторых исследователей частота встречаемости этой аномалии развития МК в популяции больных ГКМП может достигать 20% [30]. Движение передней створки при данной аномалии МК должно четко дифференцироваться от универсального передне-систолического 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 симптоматичным больным ГКМП с систолическим градиентом 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 серьезные осложнения редко описываются при ССА [31]. Ранняя смертность при ССА не превышает 1,5%, отдаленная смертность – 0,5%. Интраоперационно фибрилляция желудочков возникает в 2,2% случаев, диссекция ПМЖВ – в 1,8%, гемоперикард – в 0,8%.

У 46% больных развивается блокада правой ножки пучка Гиса после ССА, а у 53% больных – АВ-блокада I ст. В нашем клиническом примере у больной также отмечалось развитие полной блокады правой ножки пучка Гиса в результате абляции септального перфоратора. Полная АВ-блокада, требующая имплантации постоянной системы ЭКС, наблюдается у 6–10% пациентов. Отсроченные АВ-блокады могут возникать через несколько дней после процедуры ССА, поэтому все пациенты требуют пристального 4–5-дневного ЭКГ-мониторинга. Вместе с тем клинические и гемодинамические эффекты у больных ГКМП с полными АВ-блокадами после ССА и пациентов, не требующих имплантации ЭКС, сопоставимы [32]. Факторами риска развития дистальных АВ-блокад, требующих постоянной ЭКС, являются: женский пол, абляция более одного септального перфоратора, быстрое болюсное введение этанола, предсуществующие нарушения проводимости сердца (особенно блокада левой ножки пучка Гиса) [32, 33].

Профилактика ВСС у больных ГКМП является актуальной проблемой. ВСС может являться первой клинической манифестацией 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 паци-

ентами ГКМП определенной возрастной черты не снижает риска ВСС. У больных ГКМП ВСС чаще 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. 24.3.

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

В единственном проведенном ретроспективном многоцентровом исследовании, включавшем 128 больных ГКМП, которым были имплантированы ИКД, было показано, что в течение 3-летнего периода наблюдения эпизоды ИКД-терапии наблюдались в 25% случаев [52]. Ежегодный уровень имплантации ИКД для вторичной профилактики ВСС (у пациентов ГКМП с сердечными арестами или спонтанной устойчивой ЖТ) составлял 11%, а для первичной профилактики ВСС (имплантации ИКД выполнялись пациентам ГКМП исключительно на основании оценок факторов риска ВСС, полученных по результатам неинвазивных методик) – 5%. Средний возраст пациентов ГКМП, у которых были зафиксированы разряды 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 непредсказуемость сроков возникновения жизнеугрожающих аритмических событий и необходимость длительного отдаленного наблюдения для оценки выживаемости у данной категории больных.

У больных с обструктивной формой ГКМП с целью снижения градиента давления и элиминации клинических симптомов должны применяться двухкамерные ИКД. Однако программирование режимов стимуляции у больных ГКМП является более тонким и сложным процессом, чем у больных, получающих электрокардиотерапию 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

Таблица 24.3

Факторы риска внезапной сердечной смерти и у больных гипертрофической кардиомиопатией

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

Примечание: ФЖ – фибрилляция желудочков; ЖТ – желудочковая тахикардия; ВСС – внезапная сердечная смерть; АД – артериальное давление; ХМ ЭКГ – холтеровское электрокардиографическое мониторирование; ВТЛЖ – выходной тракт левого желудочка.

выявили четкую взаимосвязь между степенью гипертрофии ЛЖ и частотой эпизодов неустойчивой ЖТ, являвшейся неблагоприятным прогностическим фактором риска ВСС. При этом пароксизмы неустойчивой ЖТ значительно чаще возникали у больных ГКМП, страдающих фибрилляцией предсердий [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 в настоящее время 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 ИКД-терапию. Согласно текущим рекомендациям наличие у больного ГКМП одного “большого” фактора риска ВСС уже должно подвигнуть врача к рассмотрению вопроса об имплантации ИКД.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Результаты нашего исследования, согласующиеся с данными других авторов, показали, что ССА является эффективной и безопасной интервенционной методикой лечения пациентов с обструктивной ГКМП и клинической симптоматикой, резистентной к оптимальному режиму медикаментозной терапии. ЭхоКГ является важным инструментом в отборе пациентов на процедуру ССА, методом интраоперационного контроля безопасности ССА и структурно-функциональной оценки состояния миокарда в послеоперационном периоде наблюдения за больными ГКМП. Высокая вероятность ВСС у больных ГКМП определяет выбор более агрессивной тактики профилактических мероприятий, рассматривающих ИКД-терапию как один из первых возможных алгоритмов лечения.

Несмотря на небольшое количество проведенных исследований, методика ССА у пациентов с обструктивной ГКМП является весьма перспективной. Результаты ССА 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 ССА на выживаемость пациентов с обструктивной ГКМП.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Maron BJ, Bonow RO, Cannon RO, Leon MB, Epstein SE. Hypertrophic cardiomyopathy: Interrelations of clinical manifestations, pathophysiology, and therapy. *N Engl J Med* 1987; 316:780–9.
2. Wigle ED, Rakowski H, Kimball BP, Williams WG. Hypertrophic cardiomyopathy. Clinical spectrum and treatment. *Circulation* 1995; 92:1680–92.
3. Teare D. Asymmetrical hypertrophy of the heart in young adults. *Br Heart J* 1958; 20:1–18.
4. Shah PM, Adelman AG, Wigle ED, et al. The natural (and unnatural) history of hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Circ Res* 1974; 35:Suppl II:II–179.
5. McKenna WJ, Deanfield JE. Hypertrophic cardiomyopathy: an important cause of sudden death. *Arch Dis Child* 1984; 59:971–975.
6. Fiddler GI, Tajik AJ, Weidman WH, McGoon DC, Ritter DG, Giuliani ER. Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis in the young. *Am J Cardiol* 1978; 42:793–799.
7. Maron MS, Olivotto I, Bettocchi 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 CS, 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; 45:1076–80.
9. Haberer T, Hess OM, Jenni R, et al. Hypertrophic obstructive cardiomyopathy: spontaneous course in comparison to long-term therapy with propranolol and verapamil. *Z Kardiol* 1983; 72:487–93.
10. Rosing DR, Condit JR, Maron BJ, et al. Verapamil therapy: a new approach to the pharmacologic treatment of hypertrophic cardiomyopathy: III. Effects of long-term administration. *Am J Cardiol* 1981; 48:545–53.
11. Schulte HD, Gramsch-Zabel H, Schwartzkopff R. Hypertrophic obstructive cardiomyopathy (HOCM): surgical management. *Schweiz Med Wochenschr* 1995; 125:1940–9.
12. Nishimura RA, Trusty JM, Hayes DL, et al. Dual-chamber pacing for hypertrophic cardiomyopathy: A randomized, double-blind, crossover trial. *J Am Coll Cardiol* 1997; 29:435–41.

13. Gietzen F, Leuner C, Gerenkamp T, et al. 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 BF, Zipes DP. Intracoronary ethylalcohol or phenol injection ablates aconitine-induced ventricular tachycardia in dogs. *J Am Coll Cardiol* 1987; 10:1342–9.
15. Brugada P, de Swart H, et al. Transcoronary chemical ablation of ventricular tachycardia. *Circulation* 1989;79:475–482.
16. Kay GN, Epstein AE, Buben RS, et al. Intracoronary ethanol ablation for the treatment of recurrent sustained ventricular tachycardia. *J Am Coll Cardiol* 1992; 19:159–68.
17. Maron BJ, Epstein SE, Morrow AG. Symptomatic status and prognosis of patients after operation for hypertrophic obstructive cardiomyopathy: efficacy of ventricular septal myotomy and myectomy. *Eur Heart J* 1983; 4:175–85.
18. Schoendube FA, Klues HG, 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-122–31.
19. Sigwart U. Non-surgical myocardial reduction for hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Lancet* 1995; 346:211–4.
20. Knight C, Kurbaan AS, Seggewiss H, et al. Nonsurgical septal reduction for hypertrophic obstructive cardiomyopathy. Outcome in the first series of patients. *Circulation* 1997; 95:2075–81.
21. Lakkis N, Kleiman N, Killip D, Spencer WH. III. Hypertrophic obstructive cardiomyopathy: alternative therapeutic options. *Clin Cardiol* 1997; 20:17–8.
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; 31:252–8.
23. Maron BJ, McKenna W, Danielson GK, 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; 98:2415–21.
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; 21:770–7.
27. Ommen SR, Maron BJ, Olivetto I, et al. Long-term effects of surgical septal myectomy on survival in patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2005; 46:470–6.
28. Spirito P, Seidman CE, et al. Medical progress: The management of hypertrophic cardiomyopathy. *NEJM* 1997; 336:775.
29. Gietzen FH, Leuner CJ, Raute-Kreinsen U, et al. Acute and long-term results after transcoronary ablation of septal hypertrophy (TASH). Catheter interventional treatment for hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Eur Heart J* 1999; 20:1342–54.
30. Maron BJ, Dearani JA, Ommen SR, et al. The case for surgery in obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2004; 44:2044–53.
31. Alam M, Dokainish H, Lakkis N. Alcohol septal ablation for hypertrophic obstructive cardiomyopathy: a systematic review of published studies. *J Interv Cardiol* 2006; 19:319–27.
32. Chang SM, Nagueh SF, 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 DR, Nishimura RA, Edwards WD, et al. Alcohol septal ablation versus surgical septal myectomy: comparison of effects on atrioventricular conduction tissue. *J Am Coll Cardiol* 2004; 44:2329–32.
34. Maron BJ, Kogan J, et al. Circadian variability in the occurrence of sudden cardiac death in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 1994; 23:1405–9.
35. Maron BJ, Olivetto I, et al. Epidemiology of hypertrophic cardiomyopathy-related death: revisited in a large non-referral-based patient population. *Circulation* 2000; 102:858–64.
36. Maron BJ, Roberts WC, Epstein SE. Sudden death in hypertrophic cardiomyopathy: a profile of 78 patients. *Circulation* 1982; 65:1388–94.
37. Maron BJ, Shirani J, Poliac LC, et al. Sudden death in young competitive athletes. Clinical, demographic, and pathological profiles. *JAMA* 1996; 276:199–204.
38. Cecchi F, Maron BJ, Epstein SE. Long-term outcome of patients with hypertrophic cardiomyopathy successfully resuscitated after cardiac arrest. *JACC* 1989; 13:1283–8.
39. Elliott PM, Poloniecki J, et al. Sudden death in hypertrophic cardiomyopathy: identification of high risk patients. *JACC* 2000; 36:2212–8.
40. Maron B.J. Hypertrophic cardiomyopathy: a systematic review. *JAMA* 2002; 287:1308–20.
41. Spirito P, Bellone P, Harris KM, et al. Magnitude of left ventricular hypertrophy and risk of sudden death in hypertrophic cardiomyopathy. *NEJM* 2000; 342:1778–85.
42. Maki S, Ikeda H, Muro A, et al. Predictors of sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy. *AJC* 1998; 82:774–8.
43. Sadoul N, Prasad K, et al. Prospective prognostic assessment of blood pressure response during exercise in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 1997; 96:2987–91.
44. Maron BJ, Savage DD, Wolfson JK, Epstein SE. Prognostic significance of 24 hour ambulatory electrocardiographic monitoring in patients with hypertrophic cardiomyopathy: a prospective study. *Am J Cardiol* 1981; 48:252–7.
45. Monserrat L, Elliott P, et al. Non-sustained ventricular tachycardia in hypertrophic cardiomyopathy: An independent marker of sudden death risk in young patients. *JACC* 2003; 42:874–79.
46. Boriani G, Rapezzi C, Biffi M, et al. Atrial fibrillation precipitating sustained ventricular tachycardia in hypertrophic cardiomyopathy. *JCE* 2002; 13:954.
47. Stafford WJ, Trohman RG, Bilsker M, et al. Cardiac arrest in an adolescent with atrial fibrillation and hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 1986; 7:701–4.
48. Yetman AT, McCrindle BW, et al. Myocardial bridging in children with hypertrophic cardiomyopathy – a risk factor for sudden death. *N Engl J Med* 1998; 339:1201–9.
49. Tanaka M, Fujiwara H, et al. Quantitative analysis of myocardial fibrosis in normals, hypertensive hearts, and hypertrophic cardiomyopathy. *Br Heart J* 1986; 55:575–81.
50. Watkins H, McKenna WJ, et al. Mutations in the genes for cardiac troponin T and alpha-tropomyosin in hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med* 1995; 332:1058–64.
51. Maron BJ, Moller JH, et al. Impact of laboratory molecular diagnosis on contemporary diagnostic criteria for genetically transmitted cardiovascular diseases: hypertrophic cardiomyopathy, long-QT syndrome, and Marfan syndrome. *Circulation* 1998; 98:1460–71.
52. Maron BJ, Shen W-K, Link MS, et al. Efficacy of implantable cardioverter-defibrillators for the prevention of sudden death in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med* 2000; 342:365–73.
53. Gregoratos G, Abrams J, et al. ACC/AHA/NASPE 2002 guideline update for implantation of cardiac pacemakers and antiarrhythmia devices: summary article. *Circulation* 2002; 106:2145–61.