

## АНАЛІЗ РЕЗУЛЬТАТІВ ХІРУРГІЧНОГО ЛІКУВАННЯ ОБСТРУКТИВНОЇ ФОРМИ ГІПЕРТРОФІЧНОЇ КАРДІОМІОПАТІЇ

Руденко К.В.

*ДУ “Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М.М. Амосова НАМН” (Київ)*

У статті представлено результати хірургічного лікування 41 пацієнта з обструктивною формою гіпертрофічної кардіоміопатії (ОГКМП). Метою нашого дослідження було проаналізувати результати хірургічного лікування ОГКМП, враховуючи різні види доступів до міжшлуночкової перегородки (МШП). В роботі викладено показання до різних видів оперативних втручань, тактику проведення операцій, структуру післяопераційних ускладнень. Також представлено безпосередні і віддалені результати хірургічного лікування ОГКМП.

**Ключові слова:** *гіпертрофічна кардіоміопатія, систолічний градієнт тиску, хірургічне лікування.*

Гіпертрофічна кардіоміопатія (ГКМП) — генетично детерміноване первинне захворювання міокарда з аутосомно-домінантним типом спадкування, яке характеризується асиметричною гіпертрофією міокарда, збільшенням площі стулок мітрального клапана (МК) з подальшим порушенням проведення збудження та внутрішньосерцевим порушенням гемодинаміки [1, 4]. Ця патологія реєструється в загальній популяції в 0,2–0,5% випадків [8]. Природний перебіг даного захворювання пов'язаний з високим ризиком раптової смерті (3–6% хворих на рік). ГКМП вражає пацієнтів різних вікових груп, тим не менше щорічний показник смертності майже вдвічі вищий у дитячій популяції, ніж у дорослій (4–6% випадків та 1,5–3% випадків у дорослих відповідно) [2, 3].

ГКМП як захворювання було описане ще в середині минулого сторіччя, але до сих пір залишається багато дискусійних питань, які стосуються діагностики і лікування цієї патології.

Відповідно до рекомендацій ВООЗ, розрізняють обструктивну форму з систолічним градієнтом тиску (СГТ) на вихідному тракті (ВТ) лівого шлуночка (ЛШ) і необструктивну — без СГТ на ВТ ЛШ [9]. Обструкція ВТ ЛШ спостерігається у 25% пацієнтів ГКМП у стані спокою, а також у 35% хворих при проведенні різних провокаційних проб. Механізм виникнення обструкції при ГКМП залишається предметом дебатів [10, 11]. Наразі встановлено, що крім анатомічного компоненту обструкції, який полягає в асиметричній гіпертрофії міжшлуночкової перегородки, існує функціональний компонент, що може бути зумовлений систолічною апроксимацією (підтягуванням) збільшеної передньої стулки мітрального клапана до гіпертрофованої частини МШП [7, 12].

Велика поширеність ГКМП, особливо в осіб молодого віку, а також високий ризик раптової смерті (РС) пояснюють актуальність ранньої діагностики та лікування. Відсутність єдиного погляду на етіологію і патогенез ГКМП не дозволяє розробити правильну стратегію лікування хворих на ГКМП. Немає також патогенетичного обґрунтування клінічної ефективності сучасних методів лікування хворих із ГКМП залежно від стадії захворювання, відтак перед клініцистами залишається проблема вибору адекватних ефективних методів лікування даної когорти хворих [5, 6]. Більше того, потребує подальшого вивчення та наукового обґрунтування послідовність використання різних методів ліку-

вання з урахуванням стадійного перебігу захворювання, що може забезпечити більш ефективне лікування хворих на ГКМП [13, 14]. Все це призводить до того, що у практикуючих лікарів виникає безліч питань щодо адекватного вибору лікування пацієнтів із ГКМП, у зв'язку з чим хворі не отримують своєчасну медичну допомогу.

**Мета роботи** – покращити якість та тривалість життя хворих на ОГКМП шляхом вивчення клінічного перебігу захворювання, розробки і обґрунтування ефективних хірургічних методів лікування залежно від стадії ГКМП.

**Матеріал та методи.** В основу дослідження покладено результати обстеження 41 хворого з ОГКМП, яким були виконані хірургічні втручання в НІССХ імені М.М. Амосова НАМН в період з 1998 по 2012 рр. Вік пацієнтів становив від 6 до 63 років (середній вік пацієнтів –  $50,7 \pm 13,7$  р.). У групі було 18 чоловіків і 23 жінки. Пацієнти були розділені на групи залежно від використаного доступу до МШП: 1 група (20 пацієнтів) оперовані з аортального доступу за Морроу; 2 група (8 пацієнтів) оперовані доступом через правий шлуночок (ПШ) за Л.А. Бокерія та К.В. Борисовим; у 3 групі (7 пацієнтів) мієктомію виконували через аорту (Ао) і ПШ. 4 група – 6 пацієнтів, яким було виконано протезування мітрального клапана (ПМК). У віковому відношенні всі три перші групи однорідні: пацієнти першої групи були у віці 6–63 роки, другої групи – 20–58 років, третьої групи – 15–63 роки. Вік хворих четвертої групи становив 42–62 роки.

Всім пацієнтам було проведено повне клінічне обстеження, яке включало загальноклінічні методи, ЕхоКГ, рентген-контрастні дослідження. До операції СГТ вимірювали при катетеризації і методом ЕхоКГ у всіх хворих, після операції – в перші 2–3 дні у всіх пацієнтів методом ЕхоКГ.

Для оцінки ефективності проведеного лікування клінічний стан хворих оцінювали відповідно до класифікації Нью-Йоркської асоціації серця (NYHA) на початку обстеження та після проведеного лікування.

Застосовували багатокомпонентну внутрішньовенну або комбіновану анестезію, зі штучною вентиляцією легень. Гіпнотиком був пропофол ( $3\text{--}5$  мг/кг/год) або севофлюран ( $0,5\text{--}1,5$  об'ємний %), у якості анальгетика використовувався фентаніл ( $5\text{--}10$  мкг/кг/год), м'язова релаксація забезпечувалася піпекуронію бромідом. Штучна вентиляція легень та інгаляція севофлюрану виконувалася за допомогою наркозної станції Mannal, Damesa Siesta.

Всі хірургічні втручання виконувались в умовах штучного кровообігу (ШК) з канюляцією висхідної аорти та роздільною канюляцією нижньої та верхньої порожнистих вен (тривалість ШК була від 37 до 390 хв. (середнє значення –  $136 \pm 74,5$  хв.). Використовувалася системна гіпотермія  $29\text{--}30^\circ\text{C}$ . Стратегією захисту міокарда було комбіноване анте\ретроградне введення кристалоїдного кардіоплегічного розчину при місцевому охолодженні міокарда ( $8\text{--}10^\circ\text{C}$ ) (час перетискання аорти склав від 18 до 138 хв.; медіана – 75,5 хв.).

Середній час оперативного втручання становив  $300 \pm 93,4$  хв.

Крововтрата складала від 30 до 500 мл. (медіана – 200 мл.)

Пропонуємо опис хірургічних методик, які використовувалися нами при лікуванні хворих.

**Методика за Морроу.** Аорту відкривали косим розрізом, який подовжували на некоронарний синус. Праву коронарну стулку відводили гачком для експозиції гіпертрофованої перегородки. Спочатку виконували два паралельні розрізи – перший нижче за надір (середину основи) правої коронарної стулки, другий – якомога більш ліворуч від першого, зазвичай нижче за комісуру між правою і лівою коронарними стулками. Місце першо-

го розрізу було зумовлене прагненням запобігти пошкодженню лівої ніжки пучка Гіса. Розрізи поєднували між собою на декілька міліметрів нижче за праву коронарну стулку. Підтягуючи дротяним гачком мобілізовану базальну частину перегородки, прагнули досягти середню і верхівкову її частину. Ізольований блок МШП видаляли, створюючи прямокутний канал. Після видалення блоку з основи МШП виконували нові розрізи вглиб ЛШ до основи переднього папілярного м'яза і максимально резекували вибухаючу частину МШП. Під контролем вказівного пальця, введеного через Ао в шлуночок, контролювали повноту резекції. В умовах кардіоплегічної релаксації перегородки глибоко розташовану її частину підтягували фіксуючими лігатурами.

У двох випадках спостерігалися збільшені, неправильно розміщені папілярні м'язи, які могли сприяти остаточній обструкції. В цих випадках застосовували мобілізацію гіпертрофованих папілярних м'язів з надрізанням папілярних м'язів біля вільної стінки шлуночка, з репозиціонуванням одного папілярного м'яза за допомогою шва із суміжним йому папілярним м'язом.

*Методика висічення зони гіпертрофованої частини МШП з конусної частини ПШ за Л.А. Бокерія та К.В. Борисовим.* За відсутності базального звуження середньошлуночкова і верхівкова частина були мало досяжними при кардіоплегії. Операція Морроу при цій локалізації гіпертрофії в більшості випадків не використовували з причини її неефективності. Тому цій категорії пацієнтів була застосована методика, яка полягає у висіченні зони гіпертрофованої частини МШП з конусної частини ПШ.

Доступ до МШП з боку ПШ забезпечував можливість виконати масивну мієктомію, досягнувши нормальної товщини перегородки. Різниця тиску в лівому і ПШ створювала умови для зміщення перегородки вправо, відкриваючи вільний вихід з ЛШ в Ао. Виконували вертикальний розріз ПШ, починаючи від рівня нижнього краю конусної перегородки і поступово продовжували його паралельно міжшлуночкової борозні, поки не став доступним початок перегородочно-крайової трабекули (ПКТ). Зазвичай різко гіпертрофована ПКТ вибухала в порожнину ПШ, інколи створюючи обструкцію ВТПШ. По краях трабекули виконували два подовжні паралельні розрізи. Задній обходив основу папілярного м'яза конуса. ПКТ резекували на всю її довжину. Глибину резекції і товщину перегородки контролювали вказівним і великим пальцями лівої руки, введеними відповідно через Ао в ЛШ та через вентрикулотомічний отвір у ПШ.

У зоні резекції були відсутні провідні шляхи. Глибину резекції доводилось обмежувати оголеними септальними гілками передньої міжшлуночкової артерії. Їх пересікання могло призвести до обкрадання коронарного кровотоку і інфаркту. Резекція перегородки з боку ПШ була хорошою альтернативою операції Морроу у випадках технічних труднощів при виконанні останньої.

*Методика комбінованого доступу.* В разі комбінованої обструкції вихідних трактів правого і ЛШ була застосована методика комбінованого доступу. Операцію починали як при класичній процедурі Морроу – черезаортальним доступом з міотомією і мієктомією з подальшим переходом на праву вертикальну вентрикулотомію з висіченням зони гіпертрофованої частини МШП з конусної частини ПШ за Л.А. Бокерія та К.В. Борисовим.

*Протезування МК.* Протезування МК механічними низькопрофільними протезами застосовувалось як альтернатива міотомії-мієктомії у 6 хворих. До них належали пацієнти із вираженою МНД, зумовленою порушеннями клапанного апарату, пацієнти із середньошлуночковою обструкцією, зумовленою аномальним розташуванням папілярних м'язів, а також пацієнти зі значним СГТ, але невираженою гіпертрофією МШП, у яких

проведення міотомії-мієктомії було пов'язане із підвищеним ризиком перфорації МШП або неадекватного гемодинамічного результату.

**Результати.** Аналіз безпосередніх результатів хірургічного лікування за показником летальності показав відсутність смертельних випадків у трьох групах: найбільш численній групі (20 пацієнтів) після операції за Морроу (класична), у групі хворих після операції за Бокерія-Борисовим та у групі ПМК (табл. 1). У групі комбінованого доступу в ранньому післяопераційному періоді помер 1 пацієнт (летальність 14,2%). Загальна післяопераційна летальність склала 2,4%.

Таблиця 1

**Безпосередні результати хірургічного лікування ГКМП**

Варіанти хірургічних втручань	Кількість операцій	Госпітальна летальність	
		n	%
Операція за Морроу (класична)	20	0	0
Операція за Бокерія-Борисовим	8	0	0
Комбінований метод	7	1	14,2
ПМК	6	0	0
Усього	41	1	2,4

В госпітальному післяопераційному періоді спостерігалися наступні ускладнення (табл. 2).

Таблиця 2

**Структура післяопераційних ускладнень після хірургічного лікування ГКМП**

Основні види ускладнень	Кількість ускладнень	% від усіх операцій
<b>Серцеві</b>		
Гостра серцева недостатність	7	17,1
Інфаркт міокарда	1	2,4
Повний А-В блок	6	14,6
Ятрогенний ДМШП	1	2,4
<b>Несерцеві</b>		
Порушення функції легень	2	4,8
Порушення функції нирок	1	2,4
<b>Клапаноасоційовані</b>		
Інфекційний ендокардит	1	2,4
Всього	19	46,1

Хороші безпосередні результати спостерігались у 38 хворих (92,6%), задовільні – у 2 хворих (5,0%), незадовільні – 1 хворий помер (2,4%). У двох випадках результат був оцінений як задовільний. В одному випадку мала місце середньошлуночкова обструкція, недоступна з аортального доступу. Тому в ранньому післяопераційному періоді СГТ знизився мало – з 110 до 90 мм рт.ст. (від 14,7 до 12,0 кПа). В іншому випадку через рік після операції за даними ЕхоКГ зареєстрований градієнт 17 мм рт.ст., хоча перед випискою зі стаціонару градієнт становив 80 мм рт.ст. (10,7 кПа) (до операції – 100 мм рт.ст. (13,3 кПа). Ймовірно те, що після усунення субаортального компоненту гіпертрофія ВТ ЛШ регресувала. Зникла задишка і болі в серці, різко зросла толерантність до фізичних навантажень. У госпітальному періоді померла 1 пацієнтка від інфаркту міокарда в групі комбінованого методу лікування. Причиною смерті став м'язовий місток лівої коронарної артерії, який не був корегований під час операції і зумовив явища гострої ішемії міокарда протягом раннього післяопераційного періоду.

Ми порівняли динаміку в зниженні СГТ на ВТ ЛШ залежно від доступів до МШП та методів корекції (табл. 3).

Таблиця 3

**Динаміка зниження СГТ залежно від методів хірургічної корекції**

Варіанти хірургічних втручань	N	Значення систолічного градієнту тиску				P
		До операції		Після операції		
		$\bar{X}$	$S\bar{x}$	$\bar{X}$	$S\bar{x}$	
Черезаортальний (операція Морроу)	20	95,0	32,0	33,5	25,3	<0,001
Черезправовшлуночковий (операція Бокерія-Борисов)	8	70,0	30,6	35,8	22,5	0,019
Комбінований метод	7	88,8	13,1	46,3	18,4	0,070
Протезування МК	6	83,6	60,4	15,6	8,3	0,001

Розподіл даних був перевірений на достовірність за допомогою критерію Колмогорова-Смірнова. Статистично значущого відхилення від нормального розподілу всіх показників не виявлено. Тому для статистичного порівняння застосовано t-критерій (Стьюдента). Статистична значущість також була перевірена за критерієм Манна-Уїтні. Жодних розбіжностей із перевіркою за параметричним t-критерієм не виявлено. Таким чином, статистично значущої різниці в зниженні СГТ ВТ ЛШ залежно від вибраного доступу (черезаортальний, через правий шлуночок і комбінований) не виявлено.

Після оперативних втручань спостерігалася позитивна динаміка змін морфометричних показників серця (табл. 4).

Серед пацієнтів групи хірургічного лікування 8 хворих до початку лікування були в І ФК по NYHA, та після оперативного лікування їх ФК по NYHA не змінився.

З 22 хворих, які до операції мали II ФК по NYHA, 10 хворих перейшли в I ФК по NYHA, у 12 хворих ФК по NYHA не змінився.

6 пацієнтів з III ФК по NYHA до операції перейшли у групу з II ФК по NYHA, ще 2 хворих після оперативного лікування залишилися в групі пацієнтів з III ФК по NYHA.

**Морфометричні показники серця пацієнтів у доопераційному та післяопераційному періоді  
(за даними ЕхоКГ)**

Показник (мм)	Група хірургічного лікування (n=41)		
	До операції	Після операції	P-value
Максимальна товщина МШП	31	20	0,01
КДР	43,7±7,1	47,5±6,3	0,01
КСР	27,2±4,1	30,0±3,2	0,01
ЛП	48±6,1	42±5,3	0,01
FS (%)	37,7±3,2	36,8±4,2	Ns
Рівень кільця МК			
Basal Ant sept	21±6	16±5	0,001
Basal sept	19±5	15±4	0,001
Basal post	11±3	12±4	Ns
Basal lat	16±4	15±5	Ns
Рівень папілярних м'язів			
Mid Ant sept	21±6	18±5	0,01
Mid Sept	20±6	17±4	0,01
Mid Postl	12±3	12±3	Ns
Mid Lat	16±4	15±4	Ns
Рівень верхівки			
Apical sept	19±8	19±5	Ns

КСР – кінцево-систоличний розмір), FS – fractional shortening, Ns – немає вірогідності (Bonferroni protected pair t-test was used)

Троє хворих, які перед оперативним втручанням перебували в ІV ФК по НУНА, після проведеного лікування змінили ФК по НУНА на ІІІ.

У групі хірургічного лікування віддалені результати вивчено у 39 пацієнтів (97,5%) у терміні 45,4±4,2 міс. Хороші віддалені результати спостерігались у 35 хворих (89,8%), задовільні – у 2 хворих (5,1%), незадовільні – у 2 хворих (5,1%). У групі незадовільних результатів зареєстровано два летальні випадки: обидва внаслідок раптової смерті.

### Висновки

1. Аналіз клінічного матеріалу показав, що ГКМП є єдиним, генетично детермінованим захворюванням зі стадійним прогресуючим перебігом.
2. Операція Морроу, операція за Бокерія-Борисовим та ПМК демонструють більшу ефективність в зниженні СГТ, ніж комбінований метод корекції.
3. Найбільш частими причинами ускладнень у післяопераційному періоді були гостра серцева недостатність (17,1%) і повний А-В блок (14,6%).

4. Пацієнтам із вираженою МНД, зумовленою порушеннями клапанного апарату, хворим із середньощлуночковою обструкцією, зумовленою аномальним розташуванням папілярних м'язів, а також пацієнтам зі значним СГТ, але невираженою гіпертрофією МШП показане ПМК.
5. Хірургічні методи лікування можуть з успіхом використовуватись в етапному лікуванні ГКМП у пацієнтів із незворотними анатомічними змінами ЛШ і МК.
6. У зв'язку із неможливістю впливати на етіологічні чинники ГКМП (генні мутації) хірургічні методи лікування пацієнтів із цією патологією слід розглядати як паліативні.

### Література

1. Кнышов Г.В Транскатетерная алкогольная абляция – альтернативный метод в лечении обструктивной формы гипертрофической кардиомиопатии (ГКМП) / Г.В. Кнышов, В.В. Лазоришинец, К.В. Руденко, С.М. Фанта, Б.Б. Кравчук // Серце і судини. – 2012. – № 4 (40). – С. 15–20.
2. Целуйко В.И. Гипертрофическая асимметричная кардиомиопатия с обструкцией выходного тракта, осложненная кардиогенным шоком / В.И. Целуйко, Г.И. Колишко // Здоров'я України. – 2010. – № 3. – С. 86–87.
3. Hypertrophic Cardiomyopathy in Childhood: Disease Natural History, Impact of Obstruction, and Its Influence on Survival / W.G. Williams, E.J. Hickey, B.W. McCrindle, [et al.] // Ann. Thorac. Surg. – 2012. – Vol. 93. – P. 840–848.
4. Is the cause of death in hypertrophic cardiomyopathy low pressure gradient in left ventricular outflow? / M. Kestelli [et al.] // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 2012. – Vol. 144. – P. 1537.
5. Outcome of mildly symptomatic or asymptomatic obstructive hypertrophic cardiomyopathy / P. Sorajja, R. A. Nishimura, B. J. Gersh [et al.] // J. Am. Coll. Cardiol. – 2009. – № 54. – P. 234.
6. What Is the Best Surgical Treatment for Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy and Degenerative Mitral Regurgitation? / H. V. Schaff, K. N. Calvin Wan, J. A. Dearani, [et al.] // Ann. Thorac. Surg. – 2009. – Vol. 88. – P. 727–732.
7. A retrospective clinical study of transaortic extended septal myectomy for obstructive hypertrophic cardiomyopathy in China / Shengshou Hua, Shuiyun Wang, Mingyao Luo, [et al.] // Eur. J. Cardiothorac. Surg. – 2013. – Vol. 43, № 3. – P. 534–540.
8. Hypertrophic obstructive cardiomyopathy: Comparison of outcomes after myectomy or alcohol ablation adjusted by propensity score / A. Woo, A. Ralph-Edwards, B. W. McCrindle [et al.] // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 2005. – Vol. 129. – P. 351–358.
9. Maron B. Classification of Cardiomyopathies / G. Thiene, B. Maron // Hurst. The 12 Ed. – 2008. – P. 795.
10. Внутрішня медицина: підручник / К. М. Амосова, О. Я. Бабак, В. М. Зайцева [та ін.]. – К.: Медицина, 2008. – 1056 с.
11. Disturbed vascular control in HCM: mechanism and clinical significance. / R. Campbell [et al.] // Diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy. – 2004. – P. 11–132.
12. HCM in Japan / Y. Doi [et al.] // Diagnosis and management of HCM. – 2004. – P. 180–185.
13. Time course of pressure gradient response after first alcohol septal ablation for obstructive hypertrophic cardiomyopathy / D.M. Yoerger, M.H. Picard, I.F. [et al.] // Am J Cardiol. – 2006. – Vol. 97. – P. 1511–1514.
14. Comparison of surgical septal myectomy and alcohol septal ablation by cardiac magnetic resonance imaging in patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy / U. Valeti, R. Nishimura, D. Holmes [et al.] // Am J Cardiol. – 2007. – Vol. 99. – P. 350–357.