

Аналіз результатів етапного лікування гіпертрофічної кардіоміопатії

Книшов Г.В., Руденко К.В., Шаповалова В.В., Коллякова Н.О., Невмержицька Л.О., Ружин Ю.О., Чижевська О.О., Фанта С.М., Марченко М.В., Буряк Р.В.

ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М.М. Амосова НАМН» (Київ)

У статті представлений досвід лікування хворих із гіпертрофічною кардіоміопатією. Проаналізовано результати застосування медикаментозного лікування, двокамерної електрокардіостимуляції, алкогольної абляції та хірургічного лікування у хворих із гіпертрофічною кардіоміопатією.

Ключові слова: *гіпертрофічна кардіоміопатія, алкогольна абляція, двокамерна електрокардіостимуляція, міотомія-міектомія.*

Гіпертрофічна кардіоміопатія – генетично детерміноване первинне захворювання міокарда, що характеризується його асиметричною гіпертрофією, збільшенням площі стулок мітрального клапана (МК) з подальшим порушенням проведення збудження, внутрішньосерцевим порушенням гемодинаміки і високим ризиком раптової смерті (РС).

Генетична гетерогенність, різноманітність клінічних проявів гіпертрофічної кардіоміопатії (ГКМП) роблять неможливим визначення точного алгоритму лікування цієї хвороби і часто потребують індивідуального підбору терапії. Адекватне патогенетичне обґрунтування та застосування сучасних стратегій лікування хворих ГКМП сприяють не лише покращенню якості життя пацієнтів, але й зниженню частоти ускладнень природного перебігу хвороби. З огляду на складність цього захворювання й різноманіття морфологічних форм гіпертрофічної кардіоміопатії, аналіз отриманих результатів лікування при використанні різних методів корекції при цьому захворюванні є вкрай актуальним.

Мета дослідження – аналіз результатів застосування різних методів лікування залежно від стадії ГКМП.

Матеріали і методи. У дослідження ввійшли 255 хворих із ГКМП (156 чоловіків і 99 жінок), які проходили лікування в ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії ім. М.М. Амосова НАМН» у період з 1998 по 2014 р., середній вік пацієнтів становив $46,7 \pm 12,6$ років (від 6 до 76 років).

Для визначення показань до різних методів лікування ми розділили пацієнтів згідно з класичними підходами (рис. 1). Хворі, в яких у спокої систолічний градієнт тиску (СГТ) на вихідному тракті лівого шлуночка (ВТЛШ) був менший за 30 мм рт. ст., отримували медикаментозну терапію (І група). Вони становили необструктивну групу. До хворих на ГКМП, у яких СГТ на ВТЛШ був більший за 30 мм рт. ст., застосовувалися більш агресивні методи лікування. Ця категорія хворих формувала обструктивні (в лікувальному аспекті) групи ГКМП (II, III, IV групи).

Таким чином, до I групи були включені 117 (45,9%) пацієнтів із ГКМП, які отримували медикаментозне лікування (β -адреноблокатори, блокатори кальцієвих каналів, блокатори рецепторів ангіотензину II). Середній вік пацієнтів цієї групи склав $49,4 \pm 4,3$ років (від 9 до 76 років). Середній СГТ на ВТЛШ у пацієнтів цієї групи становив $18,2 \pm 3,4$ мм рт.ст.

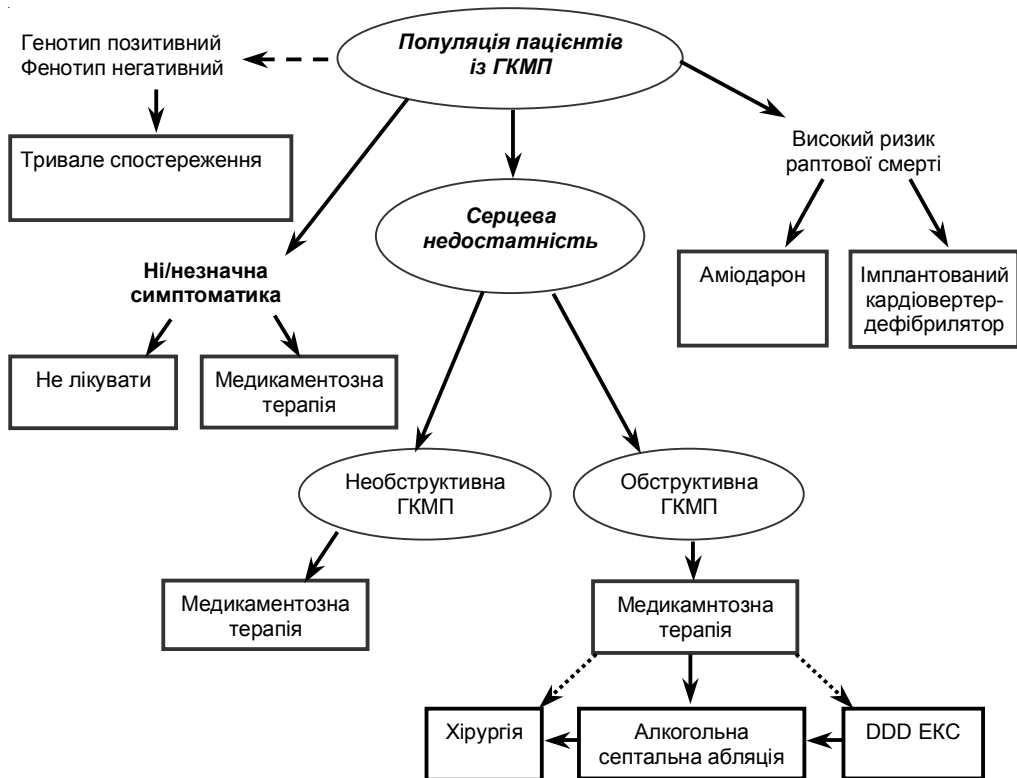


Рис. 1. Діагностично-лікувальний алгоритм ведення хворих на ГКМП

До II групи ввійшли 54 (21,2%) пацієнти із СГТ на ВТЛШ >30 мм рт.ст. і з позитивною пробою на тимчасову двокамерну електрокардіостимуляцію (ДЕКС), яким імплантували постійні двокамерні штучні водії ритму серця. Середній вік пацієнтів цієї групи склав $38,9 \pm 13,7$ років (від 7 до 63 років). Середній СГТ на ВТЛШ становив $66,7 \pm 9,6$ мм рт.ст.

III група складалася з 43 (16,8%) пацієнтів із СГТ на ВТЛШ >30 мм рт.ст. (середній вік пацієнтів – $40,8 \pm 3,1$ року (від 6 до 76 років), яким була виконана транскатетерна алкогольна абляція септальних гілок передньої міжшлуночкової артерії. Середній СГТ на ВТЛШ склав $93,4 \pm 8,2$ мм рт.ст.

До IV групи ввійшов 41 (16,1%) пацієнт із СГТ на ВТЛШ >60 мм рт.ст. (середній вік пацієнтів – $50,7 \pm 13,7$ року (від 6 до 63 років), яким було виконано хірургічне втручання в умовах штучного кровообігу. Середній показник СГТ на ВТЛШ до операції в цій групі становив $113,3 \pm 14,9$ мм рт.ст.

Для вибору оптимального методу лікування, крім загальних клінічних методів дослідження, були застосовані такі інструментальні методи дослідження, як електрокардіографія (ЕКГ), ехокардіографія (ЕхоКГ), коронарорентрокулографія (КВГ), гемодинамічні дослідження (вимірювання СГТ у спокої, при провокації ізопроterenолом, при нав'язуванні тимчасової двокамерної електрокардіостимуляції), холтеровське моніторування ЕКГ, магнітно-резонансна томографія (МРТ), комп'ютерна томографія (КТ).

Результати. На основі аналізу отриманих даних (особливостей клінічного перебігу захворювання, даних обстеження та спостереження результатів використання методів лікування) та зважаючи на той факт, що пацієнти були госпіталізовані в інститут на різних стадіях захворювання, нами був запропонований *диференційний підхід до лікування хворих на ГКМП* з урахуванням стадії захворювання, який пов'язує всі досліджені і указані вище аспекти патології із стадіями розвитку ГКМП. Цей підхід є відображенням нашого погляду на складну проблему ведення пацієнтів із ГКМП і може бути основою для подальшого удосконалення (рис. 1).

Застосування у 117 хворих із необструктивною формою ГКМП β -адреноблокаторів, антагоністів кальцію привело до зменшення у цих пацієнтів таких клінічних проявів хвороби, як задуха, болі в зоні серця, запаморочення. Відтак лікування мало симптоматичний характер і забезпечило тільки незначний гемодинамічний і клінічний ефекти.

В групі медикаментозного лікування хороші безпосередні результати спостерігались у 105 хворих (89,7%), задовільні – у 12 хворих (10,3%), СГТ на ВТЛШ знизився з $18,2 \pm 3,4$ мм рт.ст. до $11,3 \pm 1,2$ мм рт.ст.

Віддалені результати медикаментозного лікування вивчено у 114 пацієнтів (97,4%) у терміни $96,2 \pm 25,2$ міс. Хороші віддалені результати спостерігались у 79 (67,5 %) хворих, задовільні – у 16 (13,7%). Незадовільні – у 22 (18,8%), з них 10 (8,8%) хворих унаслідок зростання СГТ на ВТЛШ перейшли в наступну стадію захворювання та відповідно в іншу групу. З 10 хворих із незадовільними результатами 7-ми пацієнтам був імплантований ДЕКС, 2-ом – виконана алкогольна абляція і 1-му – хірургічне втручання. У групі з незадовільними результатами зафіксовано 12 летальних випадків: РС була у 9 випадках, причиною смерті інших трьох пацієнтів було загострення СН.

Як альтернативний метод лікування 54 пацієнтам з ОГКМП з позитивним тестом із нав'язуванням тимчасової ДЕКС була виконана *електрофізіологічна терапія* шляхом імплантації ДЕКС.

У цій групі лікування хороші безпосередні результати спостерігались у 52 хворих (96,2%), задовільні – у 2 хворих (3,8%), СГТ на ВТЛШ знизився з $66,7 \pm 9,6$ мм рт.ст. до $29,1 \pm 5,3$ мм рт.ст.

Віддалені результати вивчено у 53 пацієнтів (98,1%) у терміни $68,2 \pm 5,1$ міс. Хороші віддалені результати спостерігались у 43 хворих (81,2%), задовільні – у 3 хворих (5,6%). Незадовільні – у 7 хворих (13,2%), при цьому зареєстровано три летальні випадки: два – РС унаслідок порушення серцевого ритму, один – з причини інфекційного ендокардиту. У чотирьох випадках з незадовільними результатами спостерігали прогресування ГКМП зі зміною стадії захворювання, що супроводжувалося збільшенням СГТ на ВТЛШ, тому трьом хворим виконали хірургічні втручання, а одному – алкогольну абляцію.

Лікування методом транскатетерної алкогольної абляції септальних гілок (ТААСГ). В Інституті виконано 50 процедур ТААСГ хворим з ОГКМП. Всім вказаним вище хворим попередньо була проведена коронарорентрикулографія, що дозволяло визначити показання та анатомічні можливості виконання даного методу. Додатково можна було визначити септальні гілки ПМШГ ЛКА, що кровопостачають гіпертрофовану ділянку МШП.

При аналізі безпосередніх результатів застосування методики ТААСГ хороші безпосередні результати спостерігались у 46 хворих (92%), задовільні – у 4 хворих (8%), СГТ на ВТЛШ знизився з $93,4 \pm 8,2$ мм рт.ст. до $36,4 \pm 4,7$ мм рт.ст. МР зменшилась у середньому від (++) до (+).

У групі хворих з алкогольною абляцією віддалені результати вивчено у 50 пацієнтів (100%) у терміни $24 \pm 4,2$ міс.

У віддаленому періоді результати алкогольної абляції визнані хорошими у 42 пацієнтів (84%). Хворі відзначали підвищення толерантності до фізичних навантажень та мали СГТ менше 40 мм рт.ст. У 3 пацієнтів (6%) результат у віддаленому періоді визнаний задовільним. У цій групі пацієнти відмічали покращення самопочуття та підвищення толерантності до фізичних навантажень, хоча реєструвався залишковий СГТ більше 40 мм рт.ст. У 3 пацієнтів (6%) спостерігався незадовільний результат, що в подальшому призвело до проведення повторної алкогольної абляції. Зафіксовано 1 (2%) летальний випадок в результаті РС.

Ступінь залишкової МР не збільшився порівняно з безпосередніми результатами після процедури. Товщина МШП до проведення процедури була в середньому 2,5 см (від 3,3 до 1,6 см) і знизилась у середньому до 2,0 см (від 2,8 до 0,8 см) у віддаленому періоді.

Метою *хірургічного лікування пацієнтів з ОГКМП* було зменшення обструкції на ВТЛШ. При цьому хірургія залишається єдиним методом лікування для пацієнтів, які проявляють рефрактерність або толерантність до медикаментозної терапії і мають виражені органічні незворотні ураження ЛШ та структур МК.

Хворим з обструктивною ГКМП з органічними незворотними ураженнями ЛШ та структур МК були виконані різні хірургічні втручання, а саме – операція Морроу, операція за Бокерія-Борисовим, комбінована операція та протезування мітрального клапана.

За результатами оперативного лікування (41 пацієнт) відмічалось зниження СГТ з $113,3 \pm 14,9$ мм рт.ст. до $27,3 \pm 5,5$ ($p \leq 0,001$). У госпітальному періоді померла одна пацієнтка з інтрамуральним ходом ПМЖВ ЛКА від інфаркту міокарда. У всіх пацієнтів, що вижили, безпосередній клінічний результат був хороший. Зменшилася задишка і болі в серці, зросла толерантність до фізичних навантажень.

У групі хірургічного лікування віддалені результати вивчено у 39 пацієнтів (97,5%) у терміни $45,4 \pm 4,2$ міс. Хороші віддалені результати спостерігались у 35 хворих (89,8%), задовільні – у 2 хворих (5,1%). Незадовільні – у 2 хворих (5,1%): зареєстровано два летальні випадки – обидва внаслідок раптової смерті.

Висновки. В кожній із стадій застосоване лікування дозволяло покращити гемодинаміку та клінічний стан пацієнтів із ГКМП, але результат залежав від правильності підбору методу лікування, з огляду на диференційний підхід відповідно до стадії хвороби.

Література

1. Гипертрофическая кардиомиопатия, особенности течения при длительном наблюдении / Ю. Н. Беленков, Е. В. Привалова, В. Ю. Каплунова, А. А. Фомин // Терапевтический архив. – 2008. – № 8. – С. 18–25.
2. Хирургическая коррекция гипертрофической обструктивной кардиомиопатии у детей при помощи оригинального способа / Л. А. Бокерия, К. В. Борисов, А. Ф. Синев [и др.] // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2003. – № 2. – С. 22–28.
3. Целуйко В. И. Гипертрофическая асимметричная кардиомиопатия с обструкцией выходного тракта, осложненная кардиогенным шоком / В. И. Целуйко, Г. И. Колиушко // Здоров'я України. – 2010. – № 3. – С. 86–87.
4. Шапошник И. И. Гипертрофическая кардиомиопатия / И. И. Шапошник, Д. В. Богданов. – М. : Медпрактика-М, 2008. – 127 с.
5. Myocardial infarction after percutaneous transluminal septal myocardial ablation in hypertrophic obstructive cardiomyopathy: evaluation by contrast-enhanced magnetic resonance imaging / W. G. van Dockum, F. J. ten Cate, J. M. ten Berg [et al.] // J. Am. Coll. Cardiol. – 2004. – Vol. 43. – P. 27–34.

6. Septal myectomy after previous septal artery ablation / A. W. Elbardissi, J. M. Stulak, R. A. Nishimura [et al.] // *Circulation*. – 2006. – Vol. 114. – P. 546, abstract.
7. Long-term results of dual-chamber (DDD) pacing in obstructive cardiomyopathy: evidence for progressive symptomatic and hemodynamic improvement and reduction of left ventricular hypertrophy / L. Fananapazir, N. D. Epstein, R. V. Curiel [et al.] // *Circulation*. – 1994. – Vol. 90. – P. 2731–2742.

Анализ результатов этапного лечения гипертрофической кардиомиопатии

Кнышов Г.В., Руденко К.В., Шаповалова В.В., Колякова Н.А., Невмержицкая Л.А., Ружин Ю.А., Чижевская Е.А., Фанта С.М., Марченко М.В., Бурак Р.В.

В статье представлен опыт лечения больных с гипертрофической кардиомиопатией. Проанализированы результаты применения медикаментозного лечения, двухкамерной электрокардиостимуляции, алкогольной абляции и хирургического лечения у больных с гипертрофической кардиомиопатией.

Ключевые слова: *гипертрофическая кардиомиопатия, алкогольная абляция, двухкамерная электрокардиостимуляция, миотомия-миэктомия.*

Analysis of the Results of Staged Treatment of Hypertrophic Cardiomyopathy

Knyshev G., Rudenko K., Shapovalova V., Kollyakova N., Nevmerzhytska L., Ruzhin Y., Chyzhevskaya O., Fanta S., Marchenko M., Buryak R.

This article presents information about treatment patient with hypertrophic cardiomyopathy. There are the analysis of the results of drug treatment, double chamber pacing, transcatheter alcohol ablation of septal branches LAD and surgical correction in the treatment of obstructive hypertrophic cardiomyopathy.

Key words: *hypertrophic cardiomyopathy, transkateter alcohol ablation of septal branches, double chamber pacing, myotomy-myectomy operation.*