

ДИСКУСІЇ

© Г.В. Книшов, В.В. Лазоришинець, К.В. Руденко, О.В. Распутняк, О.І. Плиска*

УДК 612.17:616-007.61

Г.В. Книшов, В.В. Лазоришинець, К.В. Руденко, О.В. Распутняк, О.І. Плиска*

НОВИЙ ПОГЛЯД НА КЛІНІЧНУ КЛАСИФІКАЦІЮ ГІПЕРТРОФІЧНОЇ КАРДІОМІОПАТІЇ (ГКМП)

ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії

імені М.М.Амосова НАМН України» (м. Київ)

*Національний педагогічний університет

імені М.П.Драгоманова (м. Київ)

Дана робота є фрагментом НДР «Розробити систему надання поетапної медичної допомоги при гіпертрофічній кардіоміопатії в залежності від стадійності хвороби», № держ.реєстрації 0111U001269.

Вступ. Гіпертрофічна кардіоміопатія – це генетично обумовлене захворювання серця, обов'язковою ознакою якого є асиметрична гіпертрофія міжшлуночкової перегородки (МШП) з безладним і хаотичним розташуванням кардіоміоцитів та супутнім зменшенням порожнини з діастолічною дисфункцією лівого шлуночка (ЛШ). Наряду з значною складністю, специфічними патофізіологічними характеристиками, великою різноманітністю морфологічних, функціональних та клінічних особливостей для цієї патології міокарда характерне прогресивне протікання, а також, високий ризик раптової смерті.

Широке впровадження в медичну практику ехокардіографічного (ЕхоКГ) обстеження виявило, що кількість хворих на гіпертрофічну кардіоміопатію (ГКМП) набагато більша, ніж це вважалося у 60-70 роки ХХ ст. Щорічно від цієї патології помирає від 3,5% до 8,0% хворих, а експерти ВООЗ вважають, що переважною причиною летальних випадків є раптова смерть. Причому традиційно вважають, що обструкція вихідного тракту (ВТ) ЛШ поєднується з більш вираженою симптоматикою та більш високим ризиком раптової смерті [1]. В Україні частота виявлення ГКМП в популяції становить 0,47-0,5%. Дискусії стосовно ГКМП, зосереджені переважно на вивченні природного протікання захворювання, розробці нових методів і створенні оптимальних протоколів діагностики, оцінці прогнозу і, звичайно, виборі найбільш адекватного в кожному конкретному клінічному випадку метода лікування [1, 6-8].

Сучасними дослідженнями встановлено, що обструкція ВТЛШ при обструктивній формі ГКМП (ОГКМП) виявляється частіше у дорослих пацієнтів (після другої декади життя), ніж у дітей і підлітків [1]. Тому питання обструкції ВТЛШ у пацієнтів дитячого віку як окремої патології (хоча і як такої, що надзвичайно рідко зустрічається), або ж варіанту раннього прояву хвороби, при якому обструкція ВТЛШ розвивається впродовж тривалого періоду і стає вираженою у віці після 20-30 років, залишається відкритим.

Не дивлячись на той факт, що ГКМП, як хвороба, була досліджена і описана ще в середині ХХ сторіччя, багато невирішених та суперечливих питань щодо термінології, класифікації та підходів до лікування залишаються відкритими. Згідно останніх рекомендацій ВООЗ виділяють дві форми ГКМП: обструктивну з систолічним градієнтом тиску (СГТ) на ВТЛШ і не обструктивну (без СГТ на ВТЛШ).

D.Cooley в 1973г. [7] запропонував градацію захворювання за ступенем важкості: **I стадія** - градієнт тиску на ВТЛШ менший 50 мм Нг. Як правило такий градієнт характерний для хворих у віці молодших 20 років і які не пред'являють скарг. **II стадія** – градієнт тиску на ВТЛШ в межах 40-90 мм Нг. Пацієнти скаржаться на задуху, болі в ділянці серця. **III стадія** – градієнт тиску на ВТЛШ коливається від 80 мм Нг до 120 мм Нг і більше. При опитуванні цих хворих вони скаржаться на задуху, болі в ділянці серця, перебої в роботі серця.

Згідно класифікації Нью-Йоркської серцевої асоціації виділяють:

I стадія - ГКМП з СГД на ВТЛШ не більше 25 мм Нг. Скарг ці пацієнти не пред'являють.

II стадія – ГКМП з СГД на ВТЛШ не більше 36 мм Нг. Хворі відмічають незначні утруднення при фізичному навантаженні.

III стадія – ГКМП з СГД на ВТЛШ не більше 44 мм Нг. Спостерігаються більш виражені порушення гемодинаміки, погіршується самопочуття пацієнтів, з'являється задуха, стенокардія.

IV стадія – ГКМП з СГД на ВТЛШ, що перевищує 45 мм Нг. У хворих наявні значні порушення гемодинаміки.

Проаналізувавши дані досліджень великої групи хворих ГКМП Мухарлямов Н.М виділив 3 варіанти протікання цього захворювання в залежності від клінічних проявів [6]:

1) безсимптомне протікання при обмеженому ураженні в ділянці відтоку ЛШ;

2) розвиток клінічної симптоматики без чітких ознак обструкції ВТЛШ у стані спокою, але які з'являються при різних провокуючих факторах;

3) обструкція ВТЛШ, що супроводжується характерними симптомами захворювання.

Навіть побіжний аналіз існуючих клінічних стадій протікання ГКМП свідчить, що вони ґрунтуються на найбільш демонстративній гемодинамічній ознаці захворювання – СГТ на ВТЛШ. Таким чином, вони характеризують залежність вираженості клінічних проявів ГКМП від ступеня СГТ на ВТЛШ. Проте вони не дають відповіді на запитання – яким саме чином формується обструкція ВТЛШ при ОГКМП, яка саме величина СГТ на ВТЛШ є критичною в плані клінічних проявів захворювання, який механізм походження СГТ та подальшого його прогресивного збільшення [1,6,7].

Вивчаючи вплив особливостей будови структури мітрального клапана (МК) на формування СГТ на ВТЛШ у хворих з ГКМП, нами було встановлено, що виникнення обструкції на ВТЛШ обумовлено систолічним підтягуванням збільшених передньої та (або) задньої стулок МК до МШП, що обумовлює виникнення динамічної обструкції ВТЛШ. Феномен систолічного підтягування стулок МК до МШП можна пояснити надлишковою довжиною стулок МК та прогресивним зменшенням порожнини ЛШ внаслідок розвитку гіпертрофії ЛШ. Стулки стають мобільнішими і “втягуються” у вихідний тракт ЛШ внаслідок гідродинамічного ефекту Вентурі (в період систоли початковий прискорений кровотік надає “присмоктовуючу” дію на стулки МК).

Досліджуючи послідовність збудження ЛШ при ОГКМП нами встановлено, що механізм розвитку обструкції ВТЛШ при ОГКМП заключається в розвитку затримки збудження верхівки ЛШ відносно його ВТ (зона *disaray*) [2-5,8]. Подальшими дослідженнями було дано патогенетичне пояснення ефективності двокамерної електрокардіостимуляції (ДЕКС) при ОГКМП, яка модифікує електрофізіологічні зміни, що розвиваються у цих хворих. [2, 5, 8]. Проте аналіз віддалених результатів ДЕКС встановив, що даний метод не є оптимальним так як не дозволяє досягнути стійкого ефективного зниження СГТ на ВТЛШ у 10% пацієнтів. Недостатня ефективність ДЕКС була обумовлена подальшим прогресуванням хвороби з виникненням вираженої гіпертрофії МШП і задньої стінки ЛШ, збільшенням регургітації на мітральному клапані, що призводило до систолічної облітерації порожнини ЛШ. Застосування хірургічної стратегії лікування цих пацієнтів дозволило досягнути тривалого ефективного зниження СГТ на ВТЛШ, що супроводжувалось значним покращенням симптоматики.

Таким чином, ми встановили, що розвиток обструкції на ВТЛШ обумовлений переважно двома причинами наведеними вище. Тому на основі аналізу усіх раніше отриманих результатів ми вважаємо, що, не дивлячись на тривалий час вивчення даної патології, залишаються суттєві прогалини у знаннях всіх її аспектів. Це стосується і існуючих класифікацій даного захворювання. Так, існуючі на даний час

класифікації ОГКМП не можуть повністю відобразити суть захворювання, стадійність і варіанти його розвитку.

Тому **метою даної роботи** було обґрунтування клінічної класифікації ГКМП, у якій, на основі отриманих нами даних про механізм походження і прогресування обструкції ВТЛШ, була б відображена стадійність захворювання та розроблений алгоритм відповідного стадіям лікування.

Результати досліджень та їх обговорення. На основі аналізу літературних даних та власних досліджень нами створена класифікація ГКМП, яка наведена нижче в **таблиці 1**.

Клінічна класифікація ГКМП

Необструктивна форма

- I (доклінічна стадія) – відсутність СГТ, мітральної недостатності і електрофізіологічних змін (лікування - медикаментозне);

- II стадія – СГТ < 30 мм Hg, мінімальна мітральна недостатність з початковими електрофізіологічними змінами і лабільними первинними клінічними та гемодинамічними проявами (лікування - медикаментозне);

Обструктивна форма

- III стадія – СГТ > 30 мм Hg, помірна мітральна недостатність з стійкими первинними клінічними проявами (лікування - двокамерна ЕКС, алкогольна септальна абляція);

- IV стадія – СГТ > 30 мм Hg, виражена мітральна недостатність з стійкими первинними і вторинними клінічними та гемодинамічними проявами, прогресуванням серцевої недостатності (лікування - хірургічне).

Висновок. Варіанти медикаментозної терапії, двокамерна електрокардіостимуляція, алкогольна септальна абляція та хірургічні методи лікування можуть бути з успіхом застосовані в лікуванні ГКМП. Ефективність методів лікування залежить від своєчасного їх застосування у відповідності з стадіями ГКМП. Створена клінічна класифікація ГКМП проходить апробацію у відділеннях ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М.М.Амосова НАМН України».

Запропоновані градації стадій ГКМП наведені для обговорення і автори будуть вдячні за всі відгуки, пропозиції і зауваження.

Перспективи подальших досліджень. Наведена класифікація ГКМП є результатом першої спроби об'єднати існуючі на сьогодні літературні та власні експериментальні дані з даної проблеми. Широке обговорення даної проблеми в науковій літературі та отримання в майбутньому нових експериментальних даних дозволить уточнити існуючі неточності як в діагностиці так і в лікуванні цього складного та достатньо поширеного захворювання.

Список літератури

1. Амосова Е.Н. Кардиомиопатии. Рук-во / Е.Н. Амосова. – К. : Книга плюс, 1999. – 425 с.
2. Книшов Г.В. Внутрішньошлуночковий і міжшлуночковий асинхронізм у пацієнтів з кардіоміопатіями / Г.В. Книшов, В.П. Залевський, О.В. Распутняк [та ін.] // Тези доповідей XI Конгресу Світової Федерації Українських Лікарських Товариств, 28-30 серпня 2006 р. - Полтава, 2006. - С. 288.

3. Книшов Г.В. Двохкамерна електрокардіостимуляція та хірургія в лікуванні обструктивної гіпертрофічної кардіоміопатії: що спільного? / Г.В. Книшов, В.В. Лазоришинець, М.Ф. Зіньковський [та ін.] // Серцево-судинна хірургія. – 2008. – Вип.16. – С. 163-168.
4. Книшов Г.В. Наш досвід хірургічного лікування гіпертрофічної кардіоміопатії? / Г.В. Книшов, М.Ф. Зіньковський, В.В. Лазоришинець, [та ін.] // Укр. кард. журнал. – Додаток 2/2008, Мат-ли ІХ Національного конгресу кардіологів України (Київ, 24-26 вересня 2008 р). – 2008. - С. 169.
5. Книшов Г.В. Динамическая обструкция выходного тракта левого желудочка при обструктивной гипертрофической кардиомиопатии как стадия развития заболевания / Г.В. Книшов, О.В. Распутняк, К.В. Руденко [и др.] // Укр. кард. журнал. – Додаток 2/2008, Мат-ли ІХ Національного конгресу кардіологів України (Київ, 24-26 вересня 2008 р). – 2008. -С. 169-170.
6. Мухарлямов Н.М. Кардиомиопатии. Рук-во / Н.М. Мухарлямов. – М. : Москва, 1990. – С. 167-265.
7. Diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy / Edited Kby Barry J. Marrow. – MPG Books. – Bodium, Cornwall, UK. – 2004. – P. 506.
8. Knyshov G.V. The hypertrophic obstructive cardiomyopathy (HCM): Mechanism of left ventricular outflow tract (LVOT) obstruction and mitral regurgitation (MR) formation & DDD pacing effectiveness / G.V. Knyshov, O.V. Rasputnyak, V.P. Zalevsky [et al.] // Europace. - 2003. - Vol.5, № 4. – P. 1-13.

УДК 612.17:616-007.61

НОВИЙ ПОГЛЯД НА КЛІНІЧНУ КЛАСИФІКАЦІЮ ГІПЕРТРОФІЧНОЇ КАРДІОМІОПАТІЇ (ГКМП)

Книшов Г.В., Лазоришинець В.В., Руденко К.В., Распутняк О.В., Плиска О.І.

Резюме. На основі аналізу літературних та власних даних створена нова клінічна класифікація ГКМП. При цьому власні дані свідчать, що виникнення обструкції на вихідного тракту (ВТ) лівого шлуночка (ЛШ) обумовлено з однієї сторони систолічним підтягуванням збільшених передньої та (або) задньої стулок мітрального клапана до міжшлуночкової перегородки, що обумовлює виникнення динамічної обструкції ВТЛШ. Досліджуючи послідовність збудження ЛШ при обструктивній ГКМП встановлено, що механізм розвитку обструкції ВТЛШ при обструктивній ГКМП також заключається в розвитку затримки збудження верхівки ЛШ відносно його ВТ (зона *disaray*). Розроблена класифікація включає необструктивну форму [I (доклінічна стадія) – відсутність систолічного градієнту тиску (СГТ), мі-тральної недостатності і електрофізіологічних змін (лікування – медикаментозне); II стадія – СГТ < 30 мм Нг, мінімальна мітральна недостатність з початковими електрофізіологічними змінами і лабільними первинними клінічними та гемодинамічними проявами (лікування – медикаментозне)] та обструктивну форму [III стадія – СГТ > 30 мм Нг, помірна мітральна недостатність з стійкими первинними клінічними проявами (лікування - двокамерна електрокардіостимуляція, алкогольна септальна абляція); IV стадія – СГТ > 30 мм Нг, виражена мітральна недостатність з стійкими первинними і вторинними клінічними і гемодинамічними проявами, прогресуванням серцевої недостатності (лікування - хірургічне)].

Ключові слова: гіпертрофічна кардіоміопатія, обструкція, вихідний тракт, збудження, асиметрична гіпертрофія.

УДК 612.17:616-007.61

НОВИЙ ВЗГЛЯД НА КЛІНІЧЕСКУЮ КЛАСИФИКАЦИЮ ГИПЕРТРОФИЧЕСКОЙ КАРДИОМИОПАТИИ (ГКМП)

Книшов Г.В., Лазоришинець В.В., Руденко К.В., Распутняк О.В., Плиска А.И.

Резюме. На основании анализа литературных и собственных исследований создана новая клиническая классификация ГКМП. При этом собственные исследования свидетельствуют, что возникновение обструкции на выводном тракте (ВТ) левого желудочка (ЛЖ) обусловлено с одной стороны систолическим подтягиванием увеличенных передней и (или) задней створки митрального клапана к межжелудочковой перегородке, что обуславливает возникновение динамической обструкции ВТЛЖ. Исследуя последовательность возбуждения ЛЖ при обструктивной ГКМП установлено, что механизм развития обструкции ВТЛЖ при ОГКМП также заключается в развитии задержки возбуждения верхушки ЛЖ относительно его ВТ (зона *disaray*). Разработанная классификация включает необструктивную форму [I (доклиническая стадия) – отсутствие систолического градиента давления (СГД), митральной недостаточности и электрофизиологических изменений (лечение - медикаментозное); II стадия – СГД < 30 мм Нг, минимальная митральная недостаточность с начальными электрофизиологическими изменениями и лабильными первичными клиническими и гемодинамическими проявлениями (лечение - медикаментозное)] и обструктивную форму [III стадия – СГД > 30 мм Нг, умеренная митральная недостаточность со стойкими первичными клиническими проявлениями (лечение – двухкамерная электрокардиостимуляция, алкогольная септальная абляция); IV стадия – СГД > 30 мм Нг, выраженная митральная недостаточность со стойкими первичными и вторичными клиническими и гемодинамическими проявлениями, прогрессированием сердечной недостаточности (лечение - хирургическое)].

Ключевые слова: гипертрофическая кардиомиопатия, обструкция, выводной тракт, возбуждение, асимметрическая гипертрофия.

UDC 612.17:616-007.61

A New Look On The Clinical Classification Of The Hypertrophic Cardiomyopathy

Knyshov G.V., Lazoryshynets V.V., Rudenko K.V., Rasputnyak O.V., Plyska A.I.

Summary. Based on the analysis of the literature and our own research, a new classification of obstructive hypertrophic cardiomyopathy. At the same time their own studies indicate that the onset of obstruction to the outflow tract of the left ventricle are due to increased systolic pulling up the front and (or) the posterior mitral valve to the interventricular septum, which leads to the emergence of a dynamic outflow tract obstruction of the left ventricle. Investigating the sequence of excitation of the left ventricle in obstructive hypertrophic cardiomyopathy, we found that the mechanism of outflow tract obstruction of the left ventricle in obstructive hypertrophic cardiomyopathy lies in the development of delayed excitation of the left ventricular apex with respect to its outflow tract (zone disarray). Developed a classification includes non-obstructive form [I (pre-clinical stage) - the absence of systolic pressure gradient (SPG), mitral regurgitation and electrophysiological changes (treatment - medication); II stage - SPG <30 mm Hg, a minimal mitral regurgitation with initial electrophysiological changes labile and the primary clinical and hemodynamic manifestations (treatment - medication)] and the obstructive form [III stage - SPG >30 mm Hg, moderate mitral regurgitation with persistent primary clinical manifestations (treatment - two-chamber pacing, alcohol septal ablation); IV stage - SPG >30 mm Hg, expressed mitral insufficiency with persistent primary and secondary clinical and hemodynamic symptoms, progression of heart failure (treatment - surgery)].

Key words: hypertrophic cardiomyopathy, obstruction, outflow tract, stimulation and asymmetrical hypertrophy.

Стаття надійшла 23.02.2012 р.