

**ГІПЕРТРОФІЧНА КАРДІОМІОПАТІЯ: АНАЛІЗ БЕЗПОСЕРЕДНИХ
ТА ВІДДАЛЕНИХ РЕЗУЛЬТАТІВ ЕТАПНОГО ЛІКУВАННЯ****Державна установа «Національний Інститут серцево-судинної хірургії****ім. М. М. Амосова НАМН України» (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 (ГКМП) – генетично детерміноване первинне захворювання міокарда з аутосомно-домінантним типом спадкування, яке характеризується асиметричною гіпертрофією міокарда, збільшенням площі стулок мітрального клапану (МК) з наступним порушенням проведення збудження та внутрішньосерцевим порушенням гемодинаміки. Природний перебіг даного захворювання пов'язаний з високим ризиком раптової смерті (3–6% хворих з ГКМП в рік) [1,2,4].

Діагностика і лікування гіпертрофічної кардіоміопатії – це актуальна проблема сучасної серцево-судинної хірургії, яка обумовлена великою поширеністю ГКМП, особливо у осіб молодого віку, а також високим ризиком раптової смерті. Відсутність єдиного погляду на етіологію і патогенез ГКМП ускладнює вибір правильної стратегії лікування хворих на ГКМП [3,5]. Виникає необхідність патогенетичного обґрунтування клінічної ефективності сучасних методів лікування хворих з ГКМП в залежності від стадії захворювання для вирішення проблеми вибору адекватних ефективних методів лікування даної групи хворих. Особливий інтерес представляє впровадження в клінічну практику диференційного підходу до лікування ГКМП, який враховує електрофізіологічні зміни, морфологічні особливості вивідного тракту лівого шлуночка (ВТ ЛШ), виразність і рівень обструкції, а також ступінь мітральної недостатності й особливості клінічного стану пацієнта [6,7].

Мета дослідження – покращити якість та тривалість життя хворих на ГКМП шляхом вивчення клінічного перебігу захворювання, розробки і обґрунтування ефективних методів лікування в залежності від стадії ГКМП.

Об'єкт і методи дослідження. Протягом 1998-2013 рр. у Національному інституті серцево-судинної хірургії ім. М. М. Амосова знаходилось 235 пацієнтів з ГКМП. Більшість пацієнтів склали чоловіки (136 осіб), жінок – 99 осіб, співвідношення між ними становило 1,37:1. Середній вік пацієнтів – 46,7 ± 12,6 років (від 6 до 76 років). Сімейний характер патології

zareєстровано у 87 осіб, що складало 36% від всієї кількості випадків.

Усі хворі були розділені на дві групи в залежності від наявності обструкції на ВТ ЛШ в стані спокою. Перша група – 117 пацієнтів (67 чоловіків і 50 жінок) з необрструктивною формою захворювання (середній вік 49,4 ± 4,3 років (від 9 до 76 років), друга група – 118 пацієнтів (79 чоловіків і 39 жінок) з обструктивною формою ГКМП (ОГКМП) (середній вік 48,7 ± 9,2 років (від 6 до 67 років)).

Всі пацієнти також були поділені на наступні групи в залежності від стадії захворювання та застосованого методу лікування:

I група – 117 пацієнтів (середній вік – 43,9 ± 11,3), які отримували медикаментозне лікування (β – блокатори, блокатори кальцевих каналів, інгібітори АПФ). Середній показник СГТ на ВТ ЛШ склав 18,2 ± 3,4 мм рт. ст. (2,4 ± 0,4 кПа).

II група – 54 пацієнти (середній вік – 38,9 ± 13,7 років) з позитивною пробою на тимчасову двокамерну електрокардіостимуляцію (ДЕКС), яким імплантували постійні двокамерні штучні водії ритму серця. Середній показник систолічного градієнту тиску (СГТ) на ВТ ЛШ склав 66,7 ± 9,6 мм рт. ст. (8,8 ± 1,2 кПа).

III група – 23 пацієнти (середній вік пацієнтів – 31,7 ± 3,2 років), яким була виконана транскатетерна алкогольна абляція септальних гілок передньої міжшлуночкової артерії (ТААСГ ПМША). Середній показник СГТ на ВТ ЛШ склав 98,5 ± 7,9 мм рт. ст. (13,1 ± 1,0 кПа).

IV група – 41 пацієнт (середній вік пацієнтів – 50,7 ± 13,7 років), яким було виконано хірургічне втручання в умовах штучного кровообігу. Середній показник СГТ на ВТ ЛШ склав 113,3 ± 14,9 мм рт. ст. (15,1 ± 1,9 кПа).

Для встановлення точного діагнозу застосовували дані двомірної ехокардіографії (ЕхоКГ), трансезофагеальної ЕхоКГ, ангиокардіографії та даних отриманих безпосередньо під час виконання ТААСГ ПМША. Хворим з обструкцією ВТ ЛШ також проводили пробу з двокамерною електрокардіостимуляцією (ДЕКС) з короткою атріовентрикулярною затримкою. Ендокардіальне картування послідовності

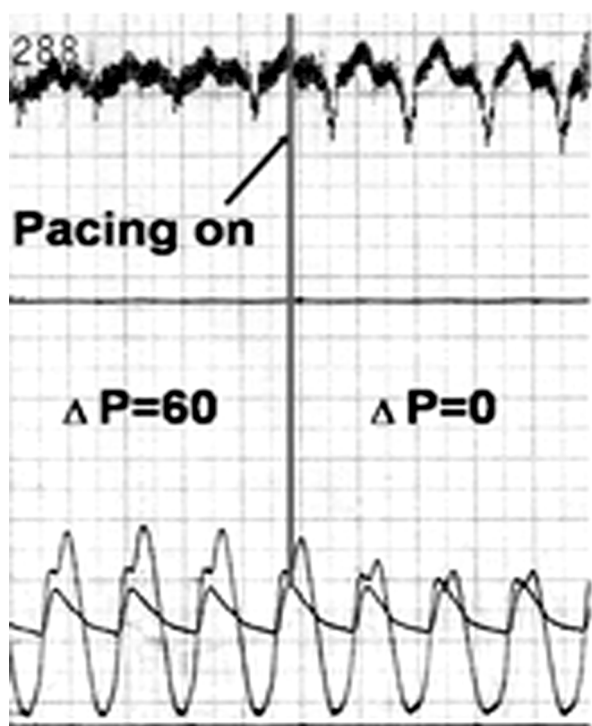


Рис. 1. Демонстрація зниження СГТ на ВТ ЛШ на початку ДЕКС.

збудження ЛШ проводилось за допомогою навігаційної електрофізіологічної системи Carto XR.

В основі нашого дослідження, спрямованого на визначення ефективності використання ДЕКС, ми використовували робочу гіпотезу, яка полягала в припущенні того, що обструкція ВТ ЛШ при ОГКМП є результатом розвитку затримки збудження верхівки лівого шлуночка (ВЛШ) відносно його ВТ. Відповідно до цього слід очікувати позитивний результат ДЕКС, який буде пов'язаний з модифікацією порушеної послідовності збудження лівого шлуночка (ЛШ) за рахунок передзбудження його верхівки.

При використанні ДЕКС слід чітко уявляти, що запорукою отримання очікуваного позитивного ефекту ДЕКС є комплексний підхід до вибору параметрів програми ЕКС відповідно до особливостей гемодинаміки, що спостерігаються при ГКМП. При цьому дуже важливим є оптимізація атріо-вентрикулярної (А-В) затримки (занадто короткий інтервал погіршує гемодинамічні показники, а А-В інтервал без повної асистолії шлуночка призводить до неповноцінної реакції). Правильна локалізація ЕКС також вносить свій вклад, вона вимагає дистального апікального захоплення для отримання оптимальних гемодинамічних показників. Під час фізичних вправ важливу роль відіграє програмування інтенсивно-адаптивного ЕКС, що є також необхідним для передчасного збудження шлуночка.

Проба із тимчасовою ЕКС була проведена всім пацієнтам із обструктивною формою ГКМП. При проведенні тесту з тимчасовою ЕКС у 54 пацієнтів з обструкцією ВТ ЛШ зниження СГТ не менше, як на 50%, відбувалося одразу після досягнення

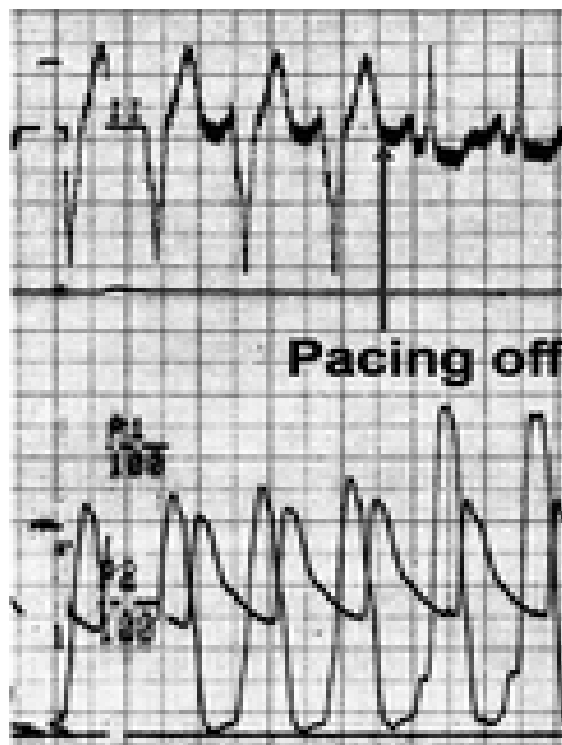


Рис. 2. Демонстрація відновлення СГТ на ВТ ЛШ при припиненні ДЕКС.

збудженням «захоплення» верхівки ЛШ за рахунок її передзбудження імпульсом ШВР і тривало до моменту втрати передсердного вкладу при заклинюванні МК. Зниження СГТ на ВТ ЛШ більше 50% від висхідної величини при тимчасовій двокамерній ЕКС спостерігалось як при проведенні ангиографічного обстеження (рис. 1), так і при ЕхоКГ. Призупинення електрокардіостимуляції миттєво призводило до повторного виникнення систолічного градієнта тиску на ВТ ЛШ (рис. 2). 50 пацієнтам із позитивною пробою із ДЕКС були імплантовані двокамерні ШВР, а чотирьом пацієнтам із позитивною пробою із ДЕКС, сімейним анамнезом РС та виявленими за Холтером пробіжками нестійкої шлуночкової тахікардії були імплантовані двокамерні кардіовертери-дефібрилятори.

Нав'язування передзбудження верхівки ЛШ призводило також до значного зменшення зворотнього току на МК та збільшення відстані h між передньою стулкою МК та МШП. ЕКС із нав'язуванням передзбудження верхівки правого шлуночка при оптимальній запрограмованій вкороченій А-В затримці дозволяла забезпечити повне «захоплення» збудженням міокарду ЛШ імпульсом ШВР, що супроводжувалося падінням СГТ та зменшенням митральної регургітації.

До групи хворих, яким була виконана транскатетерна алкогольна абляція септальних гілок передньої міжшлуночкової артерії увійшли 23 пацієнти.

Процедура ТААСГ ПМША виконувалась за алгоритмом, запропонованим N. Lakkis.

Методика полягала у проведенні контрастної трансторакальної ехокардіографії (ЕхоКГ) в

апикальній чотирикамерній або п'ятикамерній позиції до введення абсолютного або 96% етилового спирту в септальну гілку лівої коронарної артерії через один з каналів при роздутому двопросвітному балонному катетері. Контрастне дослідження необхідно для визначення септальної гілки, що кровопостачає зону міокарда, яка саме і створює обструкцію вихідного тракту ЛШ і відповідно внутрішлуночковий СГТ. Також можливо перевірити, чи прилягає контрастований міокард до ділянки максимального наростання швидкості виносного потоку. Крім цього, контрастна ЕхоКГ дозволяла окреслити зону інфаркту, переконатись у відсутності ретроградного затоку крові та виявити можливе втягнення у процес папілярних м'язів, вільної стінки ЛШ; виявити протипоказання до виконання процедури – контрастування правої частини міжшлуночкової перетинки, оскільки в даному випадку можливе виникнення небезпечних для життя порушень ритму серця.

Для попередження виникнення повної атріовентрикулярної блокади під час виконання процедури у правий шлуночок вводили електрод для тимчасового ритмоведення. Гепарин вводили з розрахунку на одиницю маси тіла для профілактики тромбоемболічних ускладнень. Процедуру виконували під комбінованою анестезією.

Проведена коронарорентрокулографія дозволяла визначити покази та анатомічні можливості виконання даного методу, візуально визначала септальну гілку, що кровопостачала гіпертрофовану ділянку ЛШ. Надалі в дану гілку вводився коронарний провідник 0,014-inch та двопросвітний балонний катетер. Після виконання наведеної вище контрастної ЕхоКГ через один з каналів двопросвітного роздутого балонного катетера поетапно вводився 96% етиловий спирт в дозі 3 мл під ЕхоКГ контролем після введення кожного 1мл спирту. Через 10 хв після введення спирту та аспірації вмісту септальної гілки, видалення балонного катетера та коронарного провідника здійснювали контрольну коронарографію та запис СГТ на вихідному тракті ЛШ з метою оцінки результатів.

Група хірургічного лікування включала 41 пацієнта, яким було виконано хірургічне втручання в умовах штучного кровообігу.

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. Використовувалась системна гіпотермія $29-30^\circ\text{C}$. Стратегією захисту міокарда було комбіноване анте\ретроградне введення кристалічного кардіоплегічного розчину при місцевому охолодженні міокарда ($8-10^\circ\text{C}$) (час перетискання аорти склав від 18 до 138 хв; медіана – $75,5$ хв.).

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

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

Результати досліджень та їх обговорення.

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

У 10 хворих з ГКМП (8,5%) традиційна фармако-терапія не забезпечувала очікуваного ефекту, а СГТ на ВТ ЛШ збільшувався. Ці хворі перейшли із групи необструктивної ГКМП в групу ОГКМП. Цій категорії хворих доводилось вирішувати питання про можливість використання інших, немедикаментозних лікувальних підходів.

У 3 (2,5%) пацієнтів з необструктивною формою ГКМП ми спостерігали розвиток прогресуючої систолічної дисфункції і важку серцеву недостатність (СН), яка була асоційована з ремоделюванням ЛШ (потоншенням його стінок і дилатацією порожнини). При відсутності клінічного ефекту від активної медикаментозної терапії симптоматичним хворим III-IV ФК за NYHA з вираженою асиметричною гіпертрофією МШП і субаортальним градієнтом тиску в спокої, рівним 50 мм рт. ст. і більше, було показано більше агресивне лікування.

Віддалені результати медикаментозного лікування вивчено у 114 пацієнтів (97,4%) у терміні $96,2 \pm 25,2$ міс. Хороші віддалені результати спостерігались у 79 хворих (67,5%), задовільні – у 16 хворих (13,7%). Незадовільні – у 22 хворих (18,8%), з яких 10 хворих внаслідок зростання СГТ на ВТ ЛШ перейшли в наступну (обструктивну) стадію захворювання. З 10 хворих з незадовільними результатами 7 був імплантований ДЕКС, 2 виконана алкогільна абляція і 1- хірургічне втручання. У групі з незадовільними результатами зафіксовано 12 летальних випадків: раптова смерть (РС) була у дев'яти спостереженнях, причиною смерті у інших трьох випадках була прогресуюча СН.

У групі лікування за допомогою двокамерної електрокардіостимуляції хороші безпосередні результати спостерігались у 52 хворих (96,2%), задовільні- у 2 хворих (3,8%), СГТ на ВТ ЛШ знизився з $66,7 \pm 9,6$ мм рт. ст. до $29,1 \pm 5,3$ мм рт. ст. У госпітальному періоді летальних випадків не зареєстровано. Крім зниження СГТ, спостерігалось помірне покращення толерантності до фізичного навантаження, зменшення задухи, болі в серці та синкопальних станів.

У групі лікування за допомогою ДЕКС віддалені результати вивчено у 53 пацієнтів (98,1%) у терміні $68,2 \pm 5,1$ міс. Хороші віддалені результати спостерігались у 43 хворих (81,2%), задовільні – у 3 хворих (5,6%). Незадовільні – у 7 хворих (13,2%), з яких зареєстровано три летальні випадки: два – РС внаслідок 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 ВТ ЛШ, тому трьом хворим виконали хірургічні втручання і одному – алкогільну абляцію.

Результати ЕхоКГдослідження після ДЕКС свідчать про позитивну динаміку змін морфометричних показників структур серця. Звертає на себе увагу незначне зменшення товщини МШП (з $2,2 \pm 0,1$ мм до $2,1 \pm 0,1$ мм) на 14 день після процедури.

Наведені вище дані дають підстави вважати, що в основі розвитку ГКМП лежить механізм запізнення збудження та скорочення верхівкової частини ЛШ відносно ВТ. ДЕКС у хворих на ГКМП є методом вибору при лікуванні пацієнтів з обструктивною ГКМП, у яких провідним в патогенезі обструкції ВТ ЛШ є функціональний компонент. Використання цього методу призводить до зменшення клінічних проявів хвороби за рахунок модифікації порушення послідовності збудження та скорочення ЛШ.

При аналізі безпосередніх результатів застосування методики алкогольної абляції встановлено зниження СГТ у пацієнтів даної групи на ВТ ЛШ з $98,5 \pm 7,9$ мм рт. ст. до $31,4 \pm 4,3$ мм рт. ст., МНД зменшилась в середньому від ++ до(+) – +. У групі пацієнтів після алкогольної абляції хороші безпосередні результати спостерігались у 22 хворих (95,6%), задовільні – у 1хворого (4,4%). У більшості хворих відмічено зменшення функціонального класу (ФК) СН за NYHA на один ФК. Також у всіх пацієнтів після процедури спостерігався позитивний тропоніновий тест. У 18 (78,2%) із 23 пацієнтів виникла блокада правої ніжки пучка Гіса. Три пацієнта потребували тимчасової ДЕКС протягом 4–7 днів. В одному випадку в зв'язку з виникненням повної А-В блокади в ранньому післяопераційному періоді пацієнту імплантований постійний двокамерний штучний водій ритму серця.

У групі алкогольної абляції віддалені результати вивчено у 23 пацієнтів (100%) у терміни $18,5 \pm 3,2$ міс. У віддаленому періоді результати алкогольної абляції визнані хорошими у 20 пацієнтів (86,9%). Хворі відмічали підвищення толерантності до фізичних навантажень та мали СГТ менше 40 мм рт. ст. У 3 пацієнтів (13,1%). 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. Незадовільних результатів в цій групі не спостерігали. Летальних випадків не було.

Ступінь залишкової МНД не збільшилась в порівнянні з безпосередніми результатами після процедури. Товщина МШП до проведення процедури була в середньому до 2,3 см (від 3,3 до 1,6 см) і знизилась в середньому до 2,0 см (від 2,8 до 0,8 см) у віддаленому періоді. Показання до повторного втручання (і мієктомії в тому числі) при подальшому спостереженні були відсутні.

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

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 у ранньому післяопераційному періоді СГТ знизився мало – з 110 до 90 мм рт. ст. (від 14,7 до 12,0 кПа). У іншому випадку через рік після операції за даними ЕхоКГ зареєстрований градієнт 17 мм рт. ст., хоча перед випискою із стаціонару градієнт складав 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.

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

Динаміка зниження СГТ в залежності від методів хірургічної корекції

Варіанти хірургічних втручань	№	Значення систолічного градієнту тиску				P
		До операції		Після операції		
		X	Sx	X	Sx	
Черезаортальний (операція Морроу)	20	95,0	32,0	33,5	25,3	<0,001
Черезправошлуночковий (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

Таблиця

Розподіл даних був перевірений на достовірність за допомогою критерія Колмогорова-Смірнова, t-критерію (Стьюдента) та за критерієм Манна-Уїтні. Статистично значимої різниці в зниженні СГТ ВТ ЛШ в залежності від вибраного доступу (черезаортальний, через правий шлуночок і комбінований) не виявлено.

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 2хворих (5,1%). В групі незадовільних результатів зареєстровано

два летальні випадки: обидва внаслідок раптової смерті.

Згідно з отриманими результатами можна сказати, що кожен метод лікування має свої чітко визначені показання. Ми отримали задовільні результати з пацієнтами, які мали точні покази до певного методу лікування. У ретроспективному аналізі ми помітили, що ми не отримали очікуваних результатів в тих випадках, коли методи лікування були обрані некоректно.

Висновки.

Розроблено диференційний підхід до методів лікування в залежності від стадії хвороби:

а) хворим з необструктивною формою ГКМП рекомендований прийом препаратів з негативним інотропним ефектом.

б) двокамерна ЕКС показана пацієнтам з ОГКМП, у яких провідним в патогенезі обструкції ВТ ЛШ є функціональний компонент (затримка збудження верхівки ЛШ відносно його ВТ).

в) метод алкогольної абляції першої септальної гілки лівої коронарної артерії може бути рекомендований хворим з ОГКМП як альтернатива хірургічним методам.

г) хворим з ОГКМП з органічними незворотніми ураженнями ЛШ та структур МК показано виконання хірургічних втручань.

В кожній із стадій захворювання застосоване лікування дозволяло покращити гемодинаміку та клінічний стан пацієнтів з ГКМП, але віддалений результат залежав від правильності підбору методу лікування, враховуючи диференційний підхід відповідно до стадій хвороби. Найбільш ефективні і стабільні віддалені результати спостерігались в групах алкогольної абляції і хірургічних методів лікування.

Перспективи подальших досліджень. Додавання стадійності даного захворювання є тривале спостереження за хворими нашої групи та той факт, що з часом хворі з однієї групи лікування внаслідок погіршення гемодинаміки переходили в іншу групу. Цей факт дозволяє нам зробити припущення, що патологічний ген продовжує негативний вплив протягом всього життя хворого з ГКМП а всі методи лікування ми повинні розглядати як паліативні. Саме в подальшому вивченні генетичної складової ГКМП слід очікувати остаточне вирішення проблеми цієї патології.

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 [и др.] // Серце і судини. – 2012. – № 4(40). – С. 15-20.
2. Мазур Н. А. Внезапная смерть (стратификация риска и профилактика) / Н. А. Мазур. – М.: Медпрактика-М, 2003. – 24 с.
3. Моисеев В. С. Кардиомиопатии и миокардиты / В. С. Моисеев, Г. К. Киякбаев. – М.: Гэотар-Медиа, 2012. – С. 26-60.
4. 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.
5. 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.
6. Kestelli M. 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.
7. Sorajja P. 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.

УДК 616. 12-008. 46-08

ГИПЕРТРОФИЧНА КАРДІОМІОПАТІЯ: АНАЛІЗ БЕЗПОСЕРЕДНИХ ТА ВІДДАЛЕНИХ РЕЗУЛЬТАТІВ ЕТАПНОГО ЛІКУВАННЯ

Руденко К. В.

Резюме. Стаття містить дані клінічного спостереження 235 пацієнтів з ГКМП. Проаналізовані безпосередні і віддалені результати застосування всіх методів лікування (медикаментозної терапії, алкогольної абляції, двокамерної електрокардіостимуляції, оперативного лікування) у пацієнтів з ГКМП на різних стадіях розвитку захворювання.

Ключові слова: гіпертрофічна кардіоміопатія, систолічний градієнт тиску, двокамерна електрокардіостимуляція, транскатетерна алкогольна абляція, хірургічне лікування.

УДК 616. 12-008. 46-08

ГИПЕРТРОФИЧЕСКАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ: АНАЛИЗ НЕПОСРЕДСТВЕННЫХ И ОТДАЛЕННЫХ РЕЗУЛЬТАТОВ ЭТАПНОГО ЛЕЧЕНИЯ

Руденко К. В.

Резюме. Статья содержит данные клинического наблюдения 235 пациентов с ГКМП. Проанализированы непосредственные и отдаленные результаты применения всех методов лечения (медикаментозной терапии, спиртовой абляции, двухкамерной электрокардиостимуляции, оперативного лечения) у пациентов с ГКМП на разных стадиях развития болезни.

Ключевые слова: гипертрофическая кардиомиопатия, систолический градиент давления, двухкамерная электрокардиостимуляция, транскатетерная алкогольная абляция, хирургическое лечение.

UDC 616. 12-008. 46-08

Hypertrophic Cardiomyopathy: Analysis of Early and Long – Term Results of Stage Treatment

Rudenko K. V.

Abstract. In the article are presents data of clinical observation of 235 patients with hypertrophic cardiomyopathy. Also analyzed the early and long-term results of the application of all methods of treatment (drug treatment, alcohol ablation, dual-chamber pacing, surgical treatment) in patients with hypertrophic cardiomyopathy in various stages of the disease.

All patients with (pts) a non-obstructive form of the disease underwent drug therapy. Consecutive pts with a drug refractory form were treated invasively and received the biggest part of our attention. This study demonstrates that, in patients with drug refractory symptomatic obstructive HCMP, surgical myectomy, transcatheter alcohol septal ablation and DDD pacing are equally effective at reducing left ventricular outflow tract obstruction and lead to similar subjective improvements in functional capacity. We consider that the HCMP has three major pathogenetic mechanisms: hypertrophy of the myocardium, electro-mechanical disturbance of spatial activation and contraction and pathology of valvular and chordal apparatus of mitral valve. The extremely important factor of obstruction emergence is systolic anterior motion (SAM) of anterior mitral leaflet. The severe SAM and prolonged mitral-septal apposition are known to go not only with substantial outflow tract systolic pressure gradient (SPG) but also with functional mitral regurgitation. Both, the systolic gradient and mitral regurgitation appear during the moment of systolic pull-up of the anterior mitral leaflet to the hypertrophied basal part of interventricular septum (IVS). Our observations pts with high SPG demonstrate that enlarge and elongated mitral leaflets could be important component for SAM formation.

Allowing for the regular dependence of LVOT SPG and mitral regurgitation on the LV excitation sequence and LVA pre-excitation efficacy with DDD pacing we think we can suggest a logical explanation of LVOT obstruction in HCM and physiologically substantiate methods of its treatment. LVA pre-excitation with DDD pacing leads to earlier excitation of papillary muscles preventing MV anterior cusp from floating and sticking into the LVOT lumen that prevents the occurrence of SAM and its consequences, SPG and mitral regurgitation.

In our research we can attribute obtaining of positive effect from implantation of pacemaker to the fact that a pacemaker was implanted only in cases of positive results from temporary DDD stimulation. This method is very important when selecting patients.

Thus, it allows us to say that use of DDD pacing, as a method of treatment is possible on early stages of the disease. In accordance with our conception we used alcohol septal ablation in cases of evident SPG without electromechanical pathogenesis component and pathologic changes in mitral valve apparatus. Surgical methods of treatment are preferable in cases of evident SPG and high rate of mitral regurgitation. Thus, according to the received findings we can say that surgery remains the gold standard of HOCM treatment, but successful use of alternative methods of treatment such as DDD pacing and alcohol ablation is also successfully can be applied.

Key words: hypertrophic cardiomyopathy, systolic pressure gradient, DDD pacing, alcohol septal ablation, surgical treatment.

Рецензент – проф. Катеренчук І. П.

Стаття надійшла 12. 10. 2013 р.