

ОРИГІНАЛЬНІ ДОСЛІДЖЕННЯ

## Хірургічне лікування гіпертрофічної кардіоміопатії: що нового?



**В. В. Лазоришинець<sup>1</sup>, К. В. Руденко<sup>1</sup>,  
О. А. Крикунов<sup>1</sup>, А. О. Руснак<sup>1</sup>,  
О. М. Трембовецька<sup>1</sup>,  
Л. О. Невмержицька<sup>1</sup>, П. А. Данченко<sup>2</sup>**

<sup>1</sup> ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова НАМН України», Київ

<sup>2</sup> Національний медичний університет імені О. О. Богомольця, Київ

**Мета роботи** — дослідити ефективність хірургічної септальної мієктомії в пацієнтів з обструктивною формою гіпертрофічної кардіоміопатії (ГКМП) та визначити її вплив на виживаність і якість життя.

**Матеріали і методи.** Дослідження охопило 118 послідовних симптоматичних пацієнтів з обструктивною формою ГКМП, яким було виконано розширену хірургічну мієктомію із резекцією вторинних (патологічних) хорд та мобілізацією передньої і задньої груп папілярних м'язів. Оцінювали такі параметри у групі пацієнтів до та після хірургічного втручання: систолічний градієнт тиску (СГТ) на вихідному тракті лівого шлуночка, ступінь мітральної регургітації (МР), функціональний клас за NYHA, виживаність пацієнтів, а також основні післяопераційні ускладнення.

**Результати та обговорення.** Згідно з отриманими даними СГТ знизився з  $(93,6 \pm 23,2)$  мм рт.ст. перед операцією до  $(19,7 \pm 11,4)$  мм рт.ст. після лікування ( $p < 0,001$ ). У 21 (17,8%) пацієнта була МР помірного ступеня, у той час як до операції пацієнтів із помірною або вираженою МР було 101 (85,5%) зі 118 ( $p < 0,001$ ). Зі 118 хворих, 36 (30,5%) з яких мали серцеву недостатність III–IV функціонального класу за NYHA перед операцією, у 115 (97,4%) під час останньої оцінки був I–II функціональний клас ( $p < 0,001$ ). Смертність становила 1,7%. Зі 118 досліджуваних пацієнтів одному (0,8%) імплантовано кардіовертер-дефібрилятор у післяопераційний період з метою запобігання раптовій смерті, у той час як 5 (4,2%) пацієнтам імплантовано штучний водій ритму серця внаслідок повної післяопераційної атріовентрикулярної блокади.

**Висновки.** Хірургічна септальна мієктомія за методикою професора П. Ферраці є золотим стандартом лікування пацієнтів із обструктивною формою ГКМП. Успішна комплексна хірургічна корекція ГКМП може бути здійснена лише кваліфікованим хірургом з досвідом реконструкції клапанних патологій та на базі експертного центру, де можливе проведення рутинного передопераційного МРТ- або КТ-планування з обов'язковим інтраопераційним ехокардіографічним контролем.

**Ключові слова:** гіпертрофічна кардіоміопатія, септальна мієктомія, вторинні хорди, мобілізація папілярних м'язів, серцева недостатність, раптова смерть.

Гіпертрофічна кардіоміопатія (ГКМП) — генетично детерміноване первинне захворювання міокарда з автосомно-домінантним типом успадкування, котрому притаманна асиметрична гіпертрофія міокарда, збільшення площі стулок мітрального клапана (МК) з наступним порушенням проведення збудження та внутрішньосерцевим порушен-

ням гемодинаміки [14]. Цю патологію реєструють у загальній популяції у 0,2–0,5% випадків. Природний перебіг цього захворювання пов'язаний з високим ризиком раптової смерті (3–6% хворих з ГКМП на рік) [11–14].

Лікування ГКМП є одним з пріоритетних напрямків у діяльності ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії ім. М. М. Амосова НАМН України» (далі — Інститут). Програма з допомоги хворим на ГКМП в Інституті бере свій початок з 1993 року. За цей проміжок часу були застосовані різні підходи до діагностики та лікування цієї патології. З 1993 р. до 2008 р. хворим з ГКМП імплантували двокамерні штучні водії ритму серця (ШВРС) з метою зниження систоліч-

Стаття надійшла до редакції 13 червня 2018 р.

Руденко Костянтин Володимирович, д. мед. н., проф., заступник директора з лікувально-координаційної роботи 03680, м. Київ, вул. Миколи Амосова, 6

© В. В. Лазоришинець, К. В. Руденко, О. А. Крикунов, А. О. Руснак, О. М. Трембовецька, Л. О. Невмержицька, П. А. Данченко, 2018

ного градієнта тиску (СГТ) на вихідному тракці лівого шлуночка (ВТЛШ) та мітральної регургітації (МР). На жаль, віддалені результати в цій групі пацієнтів були незадовільними, тому ми підтримуємо думку провідних фахівців світу, що цей метод корекції не може бути застосований для лікування пацієнтів з ГКМП і має ефект плацебо.

Рекомендації Американської колегії кардіологів та Європейського товариства кардіологів Експертної консенсусної конференції з питань лікування ГКМП і останні рекомендації Американської колегії кардіологів та Американської асоціації серця щодо ведення хворих на ГКМП затвердили хірургічну септальну мієктомію як золотий стандарт для нефармакологічної терапії обструктивної форми ГКМП [7, 11]. Однак останніми роками алкогольну септальну абляцію (АСА) деякі представники європейської експертної спільноти визнали менш інвазивною та безпечнішою альтернативою операції мієктомії у пацієнтів з обструктивною формою ГКМП [4–10, 19, 21, 28]. Ця політика призвела до віртуального зникнення програм хірургічної мієктомії в низці європейських країн зі значним досвідом хірургічного лікування хворих на ГКМП [14]. Наразі багатьом європейським пацієнтам з ГКМП та тяжкою симптоматичною серцевою недостатністю не може бути запропоновано золотий стандарт лікування ГКМП згідно з міжнародними рекомендаціями, а лише альтернативний метод лікування — АСА.

Однак результати наших спостережень за групою пацієнтів після АСА свідчать про високий ризик повної атріовентрикулярної (АВ) блокади після процедури (10%) та значну кількість незадовільних результатів у віддалений період (15%). Також нещодавні дослідження виявили, що трансмуральний інфаркт та рубець, спричинені алкогольною абляцією, можуть збільшити ризик виникнення загрозливих для життя шлуночкових тахіаритмій та раптової смерті при ГКМП [1–2, 13, 18, 22, 24–26, 29]. Крім того, накопичені дані щодо важливої ролі аномальних папілярних м'язів (ПМ) та хорд МК, що сприяють обструкції ВТЛШ при ГКМП [3, 10, 12, 16–17, 20, 26, 30]. Такі порушення в системі МК не можуть коригуватися за допомогою АСА, а тільки при хірургічному втручанні.

Упродовж останніх 25 років фахівці Інституту опанували та виконували практично всі відомі хірургічні методики лікування обструктивної форми ГКМП: класичну операцію за Морроу, операцію за Бокерією—Борисовим (резекція міжшлуночкової перегородки (МШП) через праву вентрикулотомію), міотомію-мієктомію через комбінований право-лівошлуночковий доступ, ізольоване протезування МК, протезування МК з міотомією-мієктомією. Аналіз безпосередніх і віддалених результатів втручань дав змогу виявити чималу кількість післяопераційних ускладнень

у цих групах (ятрогенна повна АВ-блокада, ятрогенний дефект МШП, пошкодження стулок аортального клапана (АК)). Тому перед нами постало завдання знайти альтернативну хірургічну методику лікування обструктивної форми ГКМП, яка не мала б недоліків попередніх процедур. Такою методикою, на наш погляд, може бути операція, запропонована керівником Італійського експертного центру з лікування ГКМП (м. Монца, Італія) професором Паоло Феррацці.

**Мета роботи** — дослідити ефективність хірургічної септальної мієктомії у пацієнтів з обструктивною формою гіпертрофічної кардіоміопатії та визначити її вплив на виживаність і якість життя.

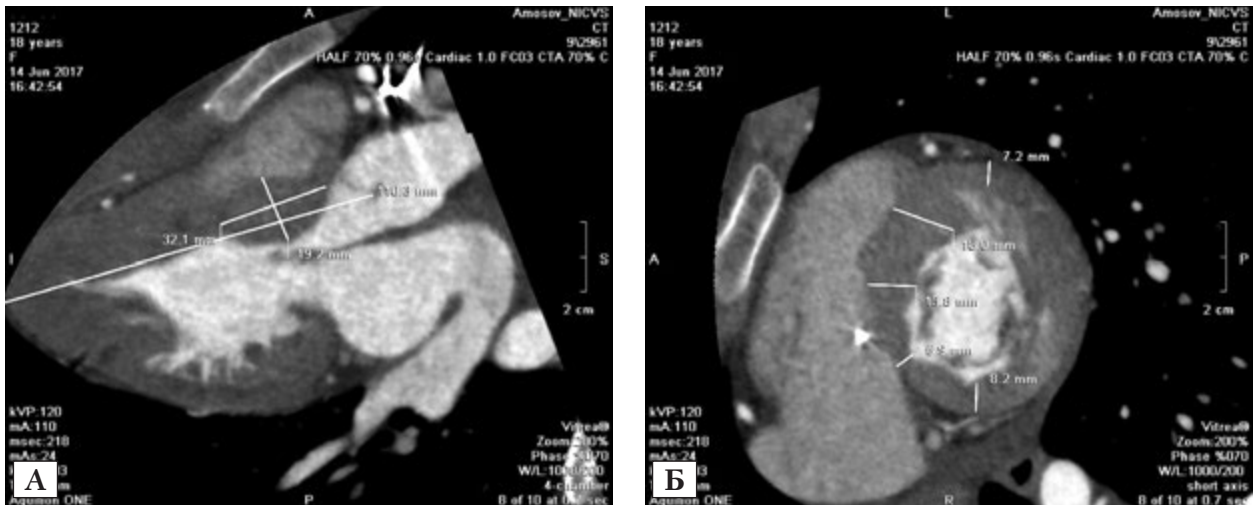
## Матеріали і методи

У дослідження послідовно залучили 118 симптоматичних пацієнтів з обструктивною формою ГКМП, яким було виконано розширену хірургічну мієктомію із резекцією вторинних (патологічних) хорд та мобілізацією передньої і задньої груп ПМ на базі Експертного центру діагностики та лікування ГКМП Інституту впродовж 2016–2018 рр. з вихідним (до оперативного втручання) СГТ на ВТЛШ  $\geq 50$  мм рт.ст. у спокої та/або при дозованому фізичному навантаженні та симптомами серцевої недостатності, попри адекватну медикаментозну терапію. Госпітальна летальність означала будь-яку смерть протягом 30 діб після операції. Дані про результати лікування отримані протягом 2016–2018 рр. у кожного з пацієнтів, що залишилися в дослідженні.

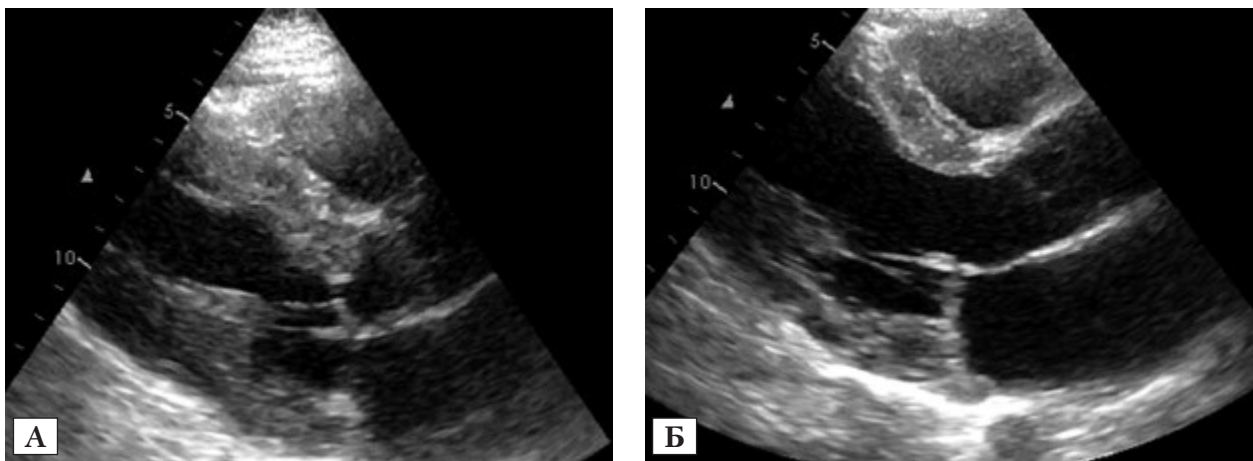
Діагноз ГКМП ґрунтувався на ехокардіографічній діагностиці гіпертрофованої стінки лівого шлуночка (ЛШ) (товщина стінки  $\geq 15$  мм у дорослих або еквівалентна відносно площі поверхні тіла у дітей) за відсутності іншої кардіальної чи системної патології, яка могла би бути причиною гіпертрофії ЛШ. Обструкцію ВТЛШ визначали в разі пікового СГТ  $\geq 30$  мм рт.ст.

Усім пацієнтам, крім дитячої групи, обов'язково проводили коронарорентрикулографію (КВГ). Важливим компонентом передопераційного планування була також магнітно-резонансна томографія (МРТ) з гадолінієм з наступними розрахунками розмірів правого шлуночка (ПШ), ЛШ та МШП. Пацієнтам, які мали протипоказання до МРТ-дослідження, виконували комп'ютерну томографію (КТ) з контрастуванням (рис. 1).

Хірургічну корекцію здійснювали в декілька етапів в умовах штучного кровообігу із застосуванням фармакохолодової кардіоплегії за методикою професора Паоло Феррацці. Після загальної анестезії проводили інтраопераційну трансезофагеальну ехокардіографію (ТЕЕ) для визначення протяжності мієктомії, а також для оцінки морфології МК та наявності асоційованих первинних анома-



**Рис. 1.** КТ-дослідження в пацієнтки з обструктивною формою ГКМП у трикамерній позиції (А) та по короткій осі (Б). Асиметрична гіпертрофія міокарда, виражена трабекулярність, варіант некомпактного міокарда



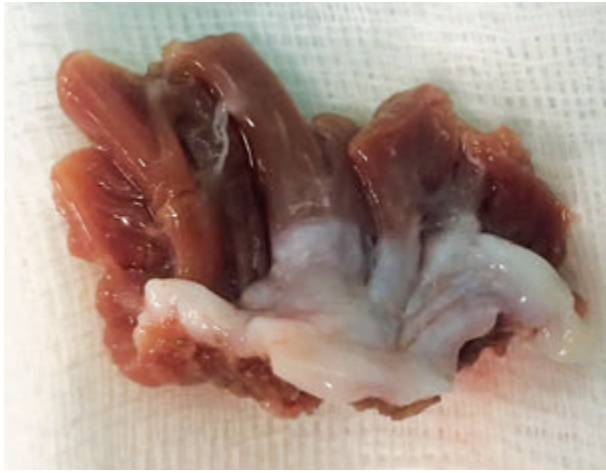
**Рис. 2.** Інтраопераційні ТЕЕ-зображення до (А) та після (Б) процедури, елімінація обструкції ВТЛШ шляхом висічення фіброзно-м'язового тяжа та резекції вторинних (патологічних) хорд

лій МК. ТЕЕ повторювали відразу ж після хірургічного втручання, в операційній і після зупинки апарата штучного кровообігу для виявлення залишкового градієнта на ВТЛШ та регургітації на АК і МК, а також для виявлення можливих хірургічних ускладнень, таких як ятрогенна перфорація МШП або коронарна фістула (рис. 2).

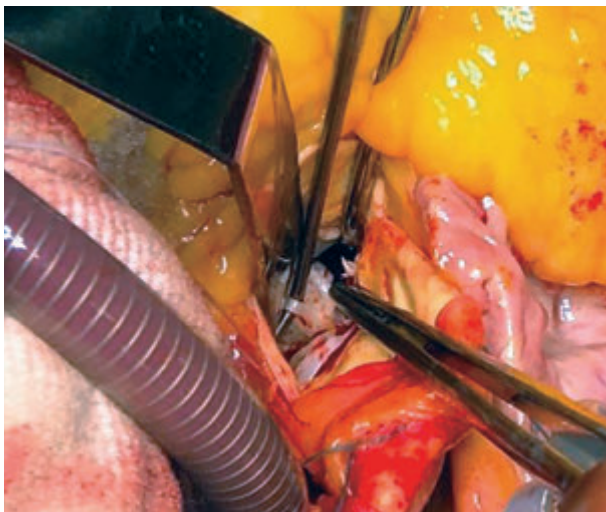
Септальну мієктомію (у сучасній літературі часто називають «розширеною мієктомією») проводили в умовах штучного кровообігу через аортотомію. Мієктомію починають з двох поздовжніх розрізів у базальній частині МШП, на 2–3 мм нижче АК, поступово продовжуючи резекцію дистальніше, до основи ПМ (екваторіальна зона), створюючи трапецієподібний м'язовий тяж, що є ширшим у напрямку верхівки, ніж на субаортальному рівні (рис. 3).

Пацієнтам з обструкцією ВТЛШ, у яких спостерігали і середньошлуночкову обструкцію через гіпертрофовані ПМ або м'язові пучки, виконували

додаткову незначну резекцію біля основи ПМ. Після видалення серцевого м'яза (мієктомія) проводили втручання на підклапанному апараті МК. Фіброзні та м'язові структури, що з'єднують сосочкові м'язи з МШП або вільною стінкою ЛШ, присутні практично у всіх пацієнтів з обструктивною ГКМП і обмежують рухливість ПМ. Такі структури, що ідентифікуються лише під час операції, були присутніми та систематично розсічені у кожного з досліджуваних пацієнтів з метою покращення рухливості ПМ. Аномальні хордальні структури або фіброзні тяжі між стулкою МК та МШП або вільною стінкою ЛШ трапляються у більшості хворих з ГКМП (рис. 4). Аномальне прикріплення ПМ м'язів безпосередньо до передньої стулки МК нечасто трапляється у хворих з ГКМП, і у наших пацієнтів ПМ підлягали резекції лише у випадку кріплення до тіла (не краю) стулки. Середній час перетискання аорти становив  $(80,0 \pm 10,3)$  хв.



**Рис. 3.** Розширена мієктомія МШП. Передній вид висіченого зразка міокарда (розміри: 0,5 × 1,0 × 1,5 см). Серцевий м'яз виділяється через два надрізи в базальній частині МШП, на 2–3 мм нижче від АК з подовженням дистальніше — до основи сосочкових м'язів, створюючи трапецієподібний фіброзно-м'язовий тяж, ширший у напрямку до верхівки ЛШ порівняно із субаортальним рівнем



**Рис. 4.** Вторинні хорди передньої стулки МК. Висічення вторинних (патологічних) хорд передньої стулки МК є однією з ключових процедур, якою має доповнюватися септальна мієктомія задля ліквідації МР та СГТ на ВТЛШ

Медіани спостереження були розраховані відповідно до зворотного методу Каплана — Мейера. Безперервні змінні порівнювали за допомогою критерію Вілкоксона. Зміни для параметрів, які оцінювали перед операцією та після, аналізували за середніми величинами згідно з тестом  $\chi^2$  McNemar та знаковим тестом для бінарних та безперервних змінних відповідно. Для розрахунку використовували такі статистичні програмні забезпечення, як SPSS та MS Excel.

Т а б л и ц я 1

**Клінічна характеристика пацієнтів (n = 118)**

Показник	Значення
Вік, роки	49,0 ± 16,4
Чоловіки	59 (50,0%)
III–IV функціональний клас за NYHA	36 (30,5%)
Попередня АСА в анамнезі	10 (8,4%)
Пароксизмальна або персистентна форма ФП в анамнезі	12 (10,2%)
Інфекційний ендокардит	3 (2,5%)
Аневризма висхідної аорти	1 (0,8%)
Обструкція вихідного тракту ПШ	1 (0,8%)
СГТ на ВТЛШ у стані спокою та/або при навантаженні, мм рт. ст.	93,6 ± 23,2
Помірна або значна мітральна недостатність	101 (85,6%)

Тут і далі: категорійні змінні наведено як кількість випадків та частка, кількісні — як середнє та стандартне відхилення. ФП — фібриляція передсердь.

**Результати та обговорення**

Клінічна характеристика 118 пацієнтів, залучених у дослідження, наведена в табл. 1.

У когортному дослідженні вік пацієнтів становив від 3 до 75 років (у середньому (49,0 ± 16,4) року, медіана 54 роки). Усього було прооперовано 8 пацієнтів віком менше 18 років і 5 хворих віком менше 12 років. Зі 118 хворих, залучених у дослідження, у 36 (30,5%) до втручання і на момент операції було встановлено серцеву недостатність III–IV функціонального класу за NYHA. Септальна мієктомія була поєднана з плікацією передньої стулки МК у 84 (70,5%) і протезуванням МК — у 2 (1,7%) зі 118 пацієнтів. Протезування МК виконано пацієнтам із дегенеративними змінами стулок останнього через виражену залишкову МР згідно з даними ТЕЕ. Інтраопераційно в одного пацієнта розвинулася кровотеча внаслідок розриву передньої стінки ЛШ, що спричинило смерть. Інші хірургічні процедури, які супроводжували мієктомію МШП, зокрема маніпуляції на підклапанному апараті МК, наведені у табл. 2.

Варто зазначити, що вторинні (патологічні) хордалі структури, які з'єднують передню стулку МК та ПМ, були присутні та вилучені у 115 із 118 досліджуваних пацієнтів з метою покращення рухливості ПМ.

Зі 118 досліджуваних пацієнтів одному (0,8%) імплантовано кардіовертер-дефібрилятор у післяопераційний період з метою запобігання раптовій смерті (РС), в той час як 5 (4,2%) пацієнтам імплантовано ШВРС унаслідок повної післяопераційної АВ-блокади.

Середня тривалість перебування пацієнтів у стаціонарі становила (10 ± 3) доби. Повторний

Т а б л и ц я 2

**Хірургічні процедури, якими доповнювали септальну мієктомію (n = 118)**

Показник	Значення
Аортокоронарне шунтування	18 (15,3%)
Протезування МК	2 (1,7%)
Плікація передньої стулки МК	84 (71,0%)
Пластика тристулкового клапана	2 (1,7%)
Протезування АК	6 (5,1%)
Імплантація кардіовертера-дефібрилятора	1 (0,8%)
Процедура Robiscek	1 (0,8%)
Видалення міксоми ЛП	1 (0,8%)
Підклапанний апарат МК	
Висічення вторинних (патологічних) хордальних прикріплень між передньою стулкою МК та ПМ ЛШ	115 (97,5%)
Резекція аномального прикріплення ПМ до передньої стулки МК	2 (1,7%)
Резекція фіброзно-м'язових утворень між ПМ і МШП або вільною стінкою ЛШ	92 (78,0%)

ЛП – ліве передсердя.

Т а б л и ц я 3

**Основні події після септальної мієктомії у досліджуваних хворих (n = 118)**

Показник	Значення
Ранні (до 30 діб після мієктомії)	
Смертність	2 (1,7%)
Імплантація постійного ШВРС	4 (3,4%)
Блокада лівої ніжки пучка Гіса	30 (25,4%)
Пізні (≥ 30 діб після мієктомії)	
Смертність	1 (0,8%)
Імплантація постійного ШВРС	1 (0,8%)
Імплантація кардіовертера-дефібрилятора	2 (1,7%)
Пластика МК	0
Смертність від серцево-судинних причин	0
Раптова серцева смерть	0
ГПМК за шемічним типом	0
Дихальна недостатність	1 (0,8%)

огляд проводили через 6 місяців після оперативного втручання.

Зі 118 досліджуваних пацієнтів померло 2 (1,7%). Перший, 78-річний чоловік, помер через 2 години після операції внаслідок фатальної кровотечі через перфорацію передньої стінки ЛШ. Другий, 48-річний чоловік, помер через 25 діб після операції внаслідок гострого порушення мозкового кровообігу (ГПМК).

Не зареєстровано асоційовані з ГКМП смерті після виписування з лікарні. Усього під час віддаленого спостереження зафіксовано один випадок смерті, пов'язаний з хронічною дихальною недостатністю, у 65-річної пацієнтки через 11 місяців після операції (табл. 3).

Подальшу клінічну та ехокардіографічну оцінку проведено в Експертному центрі з діагностики та лікування ГКМП Інституту в період від січня до травня 2018 року. Оцінювали показники СГТ на ВТЛШ до і після оперативного втручання. Згідно з отриманими даними СГТ знизився з  $(93,6 \pm 23,2)$  мм рт. ст. (діапазон 53–181 мм рт. ст.) перед операцією до  $(19,7 \pm 11,4)$  мм рт. ст. після лікування ( $p < 0,001$ ). Дванадцять пацієнтів мали залишковий ( $\geq 30$  мм рт. ст.) СГТ на ВТЛШ у стані спокою або при дозованому фізичному навантаженні. Зі 118 хворих, дані яких вивчали, у 23 був залишковий СГТ  $\geq 25$  мм рт. ст. Дані про функціональний клас за NYHA до та після операції оцінили у кожного з досліджуваних пацієнтів. Зі 118 хворих, 36 (30,5%) з яких перед операцією мали серцеву недостатність III–IV функціонального класу за NYHA, 115 (97,4%) під час останнього оцінювання мали I–II функціональний клас ( $p < 0,001$ ). Також оцінили ступінь MR за допомогою ехокардіографічного обстеження у пацієнтів до і після оперативного втручання та розподілили результати за шкалою від 0 до 4 (0 – MR немає, 1 – незначна MR, 2 – помірна MR, 3 – помірно виражена MR, 4 – виражена MR). За результатами ехокардіографії після оперативного втручання пацієнтів із III і IV ступенями MR не виявлено. Був 21 (17,8%) пацієнт із 2 (помірним) ступенем MR, в той час як до операції кількість таких, що мали помірну або виражену MR, становила 101 (85,5%) зі 118 ( $p < 0,001$ ).

Зі 118 рандомізованих пацієнтів 12 (10%) мали в анамнезі пароксизмальну або персистентну форму ФП. В післяопераційний віддалений період спостереження в жодного пацієнта не зафіксовано постійної форми ФП.

Рекомендаціями Американської колегії кардіологів та Європейського товариства кардіологів, а також Американської асоціації кардіологів хірургічну септальну мієктомію визнано золотим стандартом та первинним методом лікування пацієнтів із обструктивною формою ГКМП, що супроводжується тяжкою серцевою недостатністю. Програма лікування ГКМП, започаткована у 1993 році в Інституті, пройшла всі етапи еволюції у підходах до корекції обструктивної форми ГКМП, йдучи за передовими світовими методиками і поглядами провідних спеціалістів у цій галузі. Особистий досвід показав, що хірургічний метод лікування є найбільш доцільним методом вибору в симптоматичних пацієнтів.

Варто зазначити, що світова медична спільнота наразі перебуває на роздоріжжі у виборі правиль-

ного підходу до лікування обструктивної форми ГКМП. Так, після появи перкутанної АСА кількість хірургічних септальних мієктомій почала знижуватися в європейських країнах, оскільки їх почали вважати занадто травмівними процедурами. Тому багато симптоматичних пацієнтів із тяжкими виявами серцевої недостатності залишилися поза вибором варіанта хірургічної корекції, яка є основним методом лікування згідно з європейськими і американськими рекомендаціями з лікування ГКМП.

Це дослідження, проведене на базі Експертного центру з діагностики та лікування ГКМП Інституту, показало, що виконання розширеної септальної мієктомії у поєднанні з резекцією вторинних (патологічних) хорд та мобілізацією папілярних м'язів за методикою професора Паоло Феррацці дає змогу не лише елімінувати обструкцію ВТЛШ та критично знизити СГТ на ВТЛШ (середній СГТ у пацієнтів після операції становив  $(19,7 \pm 11,4)$  мм рт.ст.,  $p < 0,001$ ), а й суттєво знизити ступінь МР (відсутні пацієнти з III і IV ступенями МР після операції, 21 (17,8%) пацієнт із помірною залишковою МР), функціональний клас за NYHA (115 (97,4%) зі 118 досліджуваних мали I–II функціональний клас) та покращити якість життя симптоматичних пацієнтів. Слід зазначити, що у більшості пацієнтів об'єктивне поліпшення стану відзначали вже в госпітальний період після хірургічного втручання.

*Конфлікту інтересів немає.*

*Участь авторів: концепція і дизайн дослідження — К. Р., В. Л.; збір матеріалу — П. Д., Л. Н., О. Т.; обробка матеріалу — П. Д., Л. Н., А. Р.; статистичне опрацювання даних — П. Д., О. К.; написання тексту — К. Р., П. Д., Л. Н.; редактування — В. Л.*

## Література

1. Boltwood C. M. Jr, Chien W, Ports T. Ventricular tachycardia complicating alcohol septal ablation // N. Engl. J. Med. — 2004. — 351. — P. 1914–1915.
2. Cuoco F. A., Spencer W. H. 3rd, Fernandes V. L. et al. Implantable cardioverter-defibrillator therapy for primary prevention of sudden death after alcohol septal ablation of hypertrophic cardiomyopathy // J. Am. Coll. Cardiol. — 2008. — 52. — P. 1718–1723.
3. Dearani J. A., Ommen S. R., Gersh B. J. et al. Surgery insight: septal myectomy for obstructive hypertrophic cardiomyopathy — the Mayo Clinic experience // Nat. Clin. Pract. Cardiovasc. Med. — 2007. — 4. — P. 503–512.
4. Faber L., Seggewiss H., Gleichmann U. Percutaneous transluminal septal myocardial ablation in hypertrophic obstructive cardiomyopathy: results with respect to intraprocedural myocardial contrast echocardiography // Circulation. — 1998. — 98. — P. 2415–2421.
5. Fifer M. A., Sigwart U. Controversies in cardiovascular medicine. Hypertrophic obstructive cardiomyopathy: alcohol septal ablation // Eur. Heart J. — 2011. — 32. — P. 1059–1064.
6. Firoozi S., Elliott P. M., Sharma S. et al. Septal myotomy-myectomy and transcatheter septal alcohol ablation in hypertrophic obstructive cardiomyopathy. A comparison of clinical, haemodynamic and exercise outcomes // Eur. Heart J. — 2002. — 23. — P. 1617–1624.
7. Gersh B. J., Maron B. J., Bonow R. O. et al. 2011 ACCF/AHA Guideline for the Diagnosis and Treatment of Hypertrophic Cardiomyopathy: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines // J. Am. Coll. Cardiol. — 2011. — 58. — P. e212–e260.
8. Gietzen F. H., Leuner C. J., Obergassel L. et al. Role of transcatheter ablation of septal hypertrophy in patients with hypertrophic cardiomyopathy, New York Heart Association functional class III or IV, and outflow obstruction only under provokable conditions // Circulation. — 2002. — 106. — P. 454–459.
9. Henein M. Y., O'Sullivan C. A., Ramzy I. S. et al. Electromechanical left ventricular behavior after nonsurgical septal reduction in patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy // J. Am. Coll. Cardiol. — 1999. — 34. — P. 1117–1122.
10. Klues H. G., Roberts W. C., Maron B. J. Anomalous insertion of papillary muscle directly into anterior mitral leaflet in hypertrophic cardiomyopathy. Significance in producing left ventricular outflow obstruction // Circulation. — 1991. — 84. — P. 1188–1197.
11. Maron B. J., McKenna W. J., Danielson G. K. et al. American College of Cardiology/European Society of Cardiology Clinical Expert Consensus Document on Hypertrophic Cardiomyopathy. A report of the American College of Cardiology Foundation Task Force on Clinical Expert Consensus Documents and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines // J. Am. Coll. Cardiol. — 2003. — 42. — P. 1687–1713.
12. Maron B. J., Nishimura R. A., Danielson G. K. Pitfalls in clinical recognition and a novel operative approach for hypertrophic cardiomyopathy with severe outflow obstruction due to anomalous papillary muscle // Circulation. — 1998. — 98. — P. 2505–2508.

Результати також демонструють нижчий рівень ускладнень, якими супроводжується ця процедура (5 (4,2%) пацієнтам імплантовано ШВРС, 30 (25,4%) мали блокаду лівої ніжки пучка Гіса), високу виживаність пацієнтів після операції (госпітальна смертність — 2 пацієнти, смертність у віддалений післяопераційний період, не пов'язана з ГКМП, — 1 пацієнт).

Успішна комплексна хірургічна корекція ГКМП може бути здійснена лише кваліфікованим хірургом з досвідом реконструкції клапанних патологій та на базі експертного центру, де можливе проведення рутинного передопераційного МРТ- або КТ-планування з обов'язковим інтраопераційним ехокардіографічним контролем.

## Висновки

Розширена септальна мієктомія у поєднанні з резекцією вторинних (патологічних) хорд та мобілізацією папілярних м'язів за методикою професора Паоло Феррацці в пацієнтів з обструктивною формою гіпертрофічної кардіоміопатії дає змогу усунути обструкцію вихідного тракту лівого шлуночка, значуще знизити систолічний градієнт тиску на вихідному тракті лівого шлуночка, а також суттєво зменшити ступінь мітральної регургітації та функціональний клас за NYHA.

13. Maron B.J., Spirito P., Shen W.K. et al. Implantable cardioverter-defibrillators and prevention of sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy // J. Am. Med. Assoc. — 2007. — 298. — P. 405–412.
14. Maron B.J., Yacoub M., Dearani J.A. Controversies in cardiovascular medicine. Benefits of surgery in obstructive hypertrophic cardiomyopathy: bring septal myectomy back for European patients // Eur. Heart J. — 2011. — 32. — P. 1055–1058.
15. Maron M.S., Olivetto L., Harrigan C. et al. Mitral valve abnormalities identified by cardiovascular magnetic resonance represent a primary phenotypic expression of hypertrophic cardiomyopathy // Circulation. — 2011. — 124. — P. 40–47.
16. McIntosh C.L., Maron B.J., Cannon R.O. 3rd, Klues H.G. Initial results of combined anterior mitral leaflet plication and ventricular septal myotomy-myectomy for relief of left ventricular outflow tract obstruction in patients with hypertrophic cardiomyopathy // Circulation. — 1992. — 86. — P. II-60–II-67.
17. Minakata K., Dearani J.A., Nishimura R.A. et al. Extended septal myectomy for hypertrophic obstructive cardiomyopathy with anomalous mitral papillary muscles or chordae // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. — 2004. — 127. — P. 481–489.
18. Noseworthy P.A., Rosenberg M.A., Fifer M.A. et al. Ventricular arrhythmia following alcohol septal ablation for obstructive hypertrophic cardiomyopathy // Am. J. Cardiol. — 2009. — 104. — P. 128–132.
19. Roberts R., Sigwart U. Current concepts of the pathogenesis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy // Circulation. — 2005. — 112. — P. 293–296.
20. Schoendube F.A., Klues H.G., Reith S. 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. — P. II122–II127.
21. Sigwart U. Non-surgical myocardial reduction for hypertrophic obstructive cardiomyopathy // Lancet. — 1995. — 346. — P. 211–214.
22. Simon R.D., Crawford F.A. 3rd, Spencer W.H. 3rd, Gold M.R. Sustained ventricular tachycardia following alcohol septal ablation for hypertrophic obstructive cardiomyopathy // Pacing Clin. Electrophysiol. — 2005. — 28. — P. 1354–1356.
23. Spirito P., Bellone P., Harris K.M. et al. Magnitude of left ventricular hypertrophy and risk of sudden death in hypertrophic cardiomyopathy // N. Engl. J. Med. — 2000. — 342. — P. 1778–1785.
24. Spirito P., Maron B.J. Perspectives on the role of new treatment strategies in hypertrophic obstructive cardiomyopathy // J. Am. Coll. Cardiol. — 1999. — 33. — P. 1071–1075.
25. Ten Cate F.J., Soliman O.I., Michels M. et al. Long-term outcome of alcohol septal ablation in patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy: a word of caution // Circ. Heart Fail. — 2010. — 3. — P. 362–369.
26. Van der Lee C., Kofflard M.J., van Herwerden L.A. et al. Sustained improvement after combined anterior mitral leaflet extension and myectomy in hypertrophic obstructive cardiomyopathy // Circulation. — 2003. — 108. — P. 2088–2092.
27. Van der Lee C., ten Cate F.J., Geleijnse M.L. et al. Percutaneous versus surgical treatment for patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy and enlarged anterior mitral valve leaflets // Circulation. — 2005. — 112. — P. 482–488.
28. Van Dockum W.G., Beek A.M., ten Cate F.J. et al. Early onset and progression of left ventricular remodeling after alcohol septal ablation in hypertrophic obstructive cardiomyopathy // Circulation. — 2005. — 111. — P. 2503–2508.
29. Van Dockum W.G., ten Cate F.J., ten Berg J.M. et al. Myocardial infarction after percutaneous transluminal septal myocardial ablation in hypertrophic obstructive cardiomyopathy: evaluation by contrast-enhanced magnetic resonance imaging // J. Am. Coll. Cardiol. — 2004. — 43. — P. 27–34.
30. Woo A., Jedrzkiewicz S. The mitral valve in hypertrophic cardiomyopathy: it's a long story // Circulation. — 2011. — 124. — P. 9–12.

## Хирургическое лечение гипертрофической кардиомиопатии: что нового?

**В. В. Лазоришинець<sup>1</sup>, К. В. Руденко<sup>1</sup>, А. А. Крикунов<sup>1</sup>, А. О. Руснак<sup>1</sup>,  
Е. М. Трёмбовецкая<sup>1</sup>, Л. А. Невмержицкая<sup>1</sup>, П. А. Данченко<sup>2</sup>**

<sup>1</sup> ГУ «Национальный институт сердечно-сосудистой хирургии имени Н.М. Амосова НАМН Украины», Киев

<sup>2</sup> Национальный медицинский университет имени А.А. Богомольца, Киев

**Цель работы** — исследовать эффективность хирургической септальной миэктомии у пациентов с обструктивной формой гипертрофической кардиомиопатии (ГКМП) и определить ее влияние на выживаемость и качество жизни.

**Материалы и методы.** Исследование охватило 118 последовательных симптоматических пациентов с обструктивной формой ГКМП, которым была выполнена расширенная хирургическая миэктомия с резекцией вторичных (патологических) хорд и мобилизацией передней и задней групп папиллярных мышц. Проведена оценка следующих параметров в группе пациентов до и после оперативного вмешательства: систолический градиент давления (СГД) на выходном тракте левого желудочка, степень митральной регургитации (МР), функциональный класс по NYHA, выживаемость пациентов, а также основные послеоперационные осложнения.

**Результаты и обсуждение.** Согласно полученным данным, СГД снизился с  $(93,6 \pm 23,2)$  мм рт. ст. перед операцией до  $(19,7 \pm 11,4)$  мм рт. ст. после лечения ( $p < 0,001$ ). У 21 (17,8%) пациента была МР умеренной степени, в то время как до операции количество пациентов, которые имели умеренную либо выраженную МР, составляло 101 (85,5%) из 118 ( $p < 0,001$ ). Из 118 больных, 36 (30,5%) из которых имели сердечную недостаточность III–IV функционального класса по NYHA перед операцией, у 115 (97,4%) при последней оценке был I–II функциональный класс ( $p < 0,001$ ). Смертность составила 1,7%. Из 118 исследуемых пациентов одному (0,8%) имплантирован кардиовертер-дефибриллятор в послеоперационный период с целью предупреждения внезапной смерти, в то время как 5 (4,2%) пациентам имплантирован искусственный водитель ритма сердца вследствие полной послеоперационной атриоventрикулярной блокады.

**Выводы.** Хирургическая септальная миэктомия по методике профессора П. Феррацци является золотым стандартом лечения пациентов с обструктивной формой ГКМП. Успешная коррекция ГКМП может быть осуществлена только квалифицированным хирургом с опытом реконструкции клапанных патологий и на базе экспертного центра, где возможно проведение рутинного предоперационного МРТ- либо КТ-планирования с обязательным интраоперационным эхокардиографическим контролем.

**Ключевые слова:** гипертрофическая кардиомиопатия, септальная миэктомия, вторичные хорды, мобилизация папиллярных мышц, сердечная недостаточность, внезапная смерть.

## Surgical treatment of hypertrophic cardiomyopathy: what's new?

V. V. Lazoryshynets<sup>1</sup>, K. V. Rudenko<sup>1</sup>, O. A. Krykunov<sup>1</sup>, A. O. Rusnak<sup>1</sup>,  
O. M. Trembovetska<sup>1</sup>, L. O. Nevmerzhytska<sup>1</sup>, P. A. Danchenko<sup>2</sup>

<sup>1</sup> SI «M. M. Amosov National Institute of Cardiovascular Surgery of NAMS of Ukraine», Kyiv

<sup>2</sup> O. O. Bogomolets National Medical University, Kyiv

**The aim** – to investigate the effectiveness of surgical septal myectomy in patients with obstructive form of hypertrophic cardiomyopathy (HCM) and to determine its effect on survival and quality of life.

**Materials and methods.** The research included 118 consequential symptomatic patients with obstructive form of HCM who underwent surgical extensive myectomy with secondary chordae resection and mobilization of the anterior and posterior groups of papillary muscles (PM). An evaluation of the following parameters in group of patients before and after surgical intervention was performed: systolic pressure gradient (SPG) on the left ventricle outflow tract (LVOT), mitral regurgitation (MR) degree, NYHA functional class, survival rate and main post-operative complications.

**Results and discussion.** According to the obtained data, SPG decreased from  $93.6 \pm 23.2$  mmHg prior the surgery to  $19.7 \pm 11.4$  mmHg after the treatment ( $p < 0.001$ ). 21 (17.8%) patients had moderate degree of MR after the surgery, while before the intervention the number of patients who had moderate or severe MR degree made up 101 (85.5%) out of 118 ( $p < 0.001$ ). Out of 118 patients, 36 (30.5%) of whom had III–IV NYHA functional class of heart failure before the procedure, 115 (97.4%) switched to functional class I–II in the latest follow-up ( $p < 0.001$ ). The mortality accounted for 1.7%. Out of 118 patients under study, one (0.8%) underwent cardioverter-defibrillator implantation in the post-operative period for the prophylaxis of sudden death, and 5 (4.2%) patients underwent pacemaker implantation due to complete post-operative AV-block.

**Conclusions.** Surgical septal myectomy by professor P. Ferrazzi procedure is a gold standard of treatment of patients with obstructive form of HCM. Successful correction of HCM can be conducted only by a high-qualified surgeon with experience of reconstruction of valvular pathologies and in an expert center, where it is possible to perform routine pre-operative MRI or CT-planning and mandatory intraoperative echocardiographic control.

**Key words:** hypertrophic cardiomyopathy, septal myectomy, secondary chordae excision, papillary muscles mobilization, heart failure, sudden death.