

амилоидоза являются Моздокский (78,1% – 75 случаев) и Правобережный (51% – 49 случаев) районы, как наиболее густонаселенные и экологически неблагоприятные равнинные территории. Более благоприятными районами в плане меньшей распространенности амилоидоза оказались малонаселенные предгорно-горные поселения Дигорского (6,3% – 6 случаев) и Алагирского (3,1% – 3 случая) районов. В этих случаях наиболее часто амилоидоз встречался у лиц, страдающих сердечно-сосудистыми заболеваниями (34 случая – 56,7%) и онкологическими заболеваниями (30 – 50%), реже – при заболеваниях пищеварительной (20 – 33,3%) и дыхательной системы (11 – 18,3%). Установленная нами амилоидная висцеропатия в молодом (17 лет – ранний амилоидоз) и среднем (до 40 лет) возрасте патогенетически связана с систематическим злоупотреблением алкоголя и наркотиков.

ЛИТЕРАТУРА

1. Козловская Л. В., Козловская Л. В., Рамеев В. В., Саркисова И. А. Амилоидоз у пожилых // *Клин. мед.* – 2005. – С. 12–20.
2. Козырев К. М., Сяткин С. П., Березов Т. Т. Морфобихимические особенности β -амилоидозов мозга у долгожителей // *Вестник РАМН.* – 2002. – № 7. – С. 3–9.
3. Козырев К. М., Тутаева З. Р. Патогенез и клинкоморфологические особенности нейродегенеративных заболеваний у долгожителей различных климатических районов Северного Кавказа // *Вестник новых медицинских технологий.* – 2005. – Т. XII. № 3–4. – С. 120–124.

4. Козырев К. М., Салбиев К. Д., Березов Т. Т. Морфобихимические аспекты старческого амилоидоза. – Владикавказ, 2006. – 232 с.

5. Козырев К. М. Вопросы патогенеза и клинкоморфологическая характеристика болезни Альцгеймера и болезни Пика: Монография. – Владикавказ, 2012. – 224 с.

6. Соколовский Н. В., Брин В. Б., Козырев К. М., Кабисов О. Т. Сравнительная оценка двух моделей экспериментального кардиопатического амилоидоза // *Кубанский научный медицинский вестник.* – 2015. – № 3. – С. 101–105.

7. Урусова З. И., Козырев К. М. Статистический анализ случаев амилоидоза в Республике Северная Осетия – Алания за 2012–2013 годы // *Владикавказский медико-биологический вестник.* – 2014. – Т. XX. – С. 94–96.

8. Bohne S., Sletten K., Menard R. et al. Cleavage of AL amyloid proteins and AL amyloid deposits by cathepsin B, K, and L, J // *Pathol.* – 2004. – Vol. 203. – P. 528–537.

9. Kezlya E., Kozirev K., Koudinova N., Berezov T., Koudinov A. R. Alzheimer's amyloid beta peptide of amyloid plaques contributes to synaptic plasticity changes in aged APP transgenic mice. *Neuroscience*, 2010, control/tracking number: 2010-S-5901-SfN. Activity: Scientific Abstrakt. Current Date/Time: 5/12/2010 5:23:11 PM. Сан-Диего, США.

10. Kezlya E., Kozirev K., Koudinova N., Koudinov A. R., Berezov T. Plaque beta amyloid contributes to synaptic dysfunction in aged mice overexpressing non-mutated human. 14th Congress of the European federation of neurological societies. EFNS. – Zeneva, Abstract. – 2010. – A-256-0005-02012.

Поступила 14.01.2016

А. Н. ШАПИЕВА, С. В. ФЕДУЛОВА, Н. Л. ЧЕРЕПЕНИНА, В. С. КЛИМЕНКО, Д. Г. ПОДОЛЯК

СОВРЕМЕННЫЙ ПОДХОД К ЛЕЧЕНИЮ ДИФФУЗНО – ГЕНЕРАЛИЗОВАННОЙ ФОРМЫ ГИПЕРТРОФИЧЕСКОЙ КАРДИОМИОПАТИИ В УСЛОВИЯХ КАРДИОХИРУРГИЧЕСКОГО СТАЦИОНАРА

*Федеральное государственное бюджетное научное учреждение
«Российский научный центр хирургии имени академика Б. В. Петровского»,
Россия, 119991, г. Москва, ГСП-1 Абрикосовский пер., 2;
тел.: 8 (499) 246-95-63, 8 (499) 248-15-54. E-mail: shapieva@gmail.com*

Проведена оценка результатов хирургического лечения пациентов с диффузно-генерализованной формой гипертрофической кардиомиопатии путем выполнения расширенной миоэктомии межжелудочковой перегородки, продольной париетальной резекции гипертрофированных папиллярных мышц и универсального хордосохраняющего протезирования митрального клапана. Нами были прооперированы 18 пациентов (10 мужчин и 8 женщин) с диффузно-генерализованной формой гипертрофической кардиомиопатии (ГКМП). Средний возраст пациентов составил $48 \pm 10,9$ года. Госпитальная летальность составила 0%. Через 1 год после операции по данным эхокардиографии толщина межжелудочковой перегородки (МЖП) уменьшилась с $1,9 \pm 0,3$ см до $1,5 \pm 0,2$ см, градиент давления в выходном тракте левого желудочка снизился с $75,9 \pm 5,6$ мм рт. ст. до $20,4 \pm 3,2$ мм рт. ст., размеры левого предсердия уменьшились с $4,5 \pm 0,4$ до $4,2 \pm 0,3$ см. Функциональный класс снизился с III до I–II NYHA. В отдаленном послеоперационном периоде (спустя 2 года) умер 1 пациент. Полученные результаты свидетельствуют о том, что предложенная нами методика хирургического лечения диффузно-генерализованной формы ГКМП является эффективной процедурой, дающей хорошие функциональные результаты.

Ключевые слова: гипертрофическая кардиомиопатия, ИКД, миоэктомия.

THE MODERN APPROACH TO THE TREATMENT OF DIFFUSE-GENERALIZED FORMS OF HYPERTROPHIC CARDIOMYOPATHY IN THE CARDIAC SURGERY

Federal state scientific institution «Russian scientific center of surgery named after academician B. V. Petrovsky»,
Russia, 119991, Moscow, GSP-1 Abrikosovskii per., 2;
tel.: 8 (499) 246-95-63, 8 (499) 248-15-54. E-mail: shapieva@gmail.com

To evaluate the results of surgical treatment of patients with diffuse-generalized form of hypertrophic cardiomyopathy by performing extended myectomy ventricular septal longitudinal parietal resection of the hypertrophied papillary muscles and universal mitral valve replacement. We have operated 18 patients (10 men and 8 women) with diffuse-generalized form of hypertrophic cardiomyopathy HCM. The average age of the patients was $48 \pm 10,9$ years. Hospital mortality was 0%. At 1 year after surgery according echocardiogram thickness of interventricular septum decreased from $1,9 \pm 0,3$ cm to $1,5 \pm 0,2$ cm, the pressure gradient in the left ventricular outflow tract decreased from $75,9 \pm 5,6$ mm. Hg up to $3,2$ mm Hg $\pm 20,4$, the size of the left atrium decreased from $4,5 \pm 0,4$ to $4,2 \pm 0,3$ cm. The functional class decreased from III to I-II NYHA. In the late postoperative period (2 years), 1 patient died. Conclusion: The results indicate that our proposed method of surgical treatment of diffuse – a generalized form of HCM is an effective procedure that gives good functional results.

Key words: hypertrophic cardiomyopathy, ICD, myectomy.

Введение

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) является одной из распространенных форм некоронарогенных кардиомиопатий. По данным В. J. Maron et al., частота встречаемости ГКМП составляет 1 на 500 человек, что соответствует 0,2% в общей популяции. Имеются данные, указывающие на частоту диагностики заболевания среди детей 0,3–0,5% на 100 000 человек [6]. Согласно современным представлениям, по последним рекомендациям ESC ГКМП определяется наличием увеличенной толщины стенки ЛЖ, которое не объясняется исключительно повышением нагрузки давлением. В 60% случаев заболевание обусловлено мутациями в генах, кодирующих саркомерные белки миокарда, и наследуется по аутосомно-доминантному типу, в 5–10% взрослых случаев ГКМП развивается в результате других генетических заболеваний, среди них наследственные метаболические и нервно-мышечные заболевания, хромосомные аномалии и генетические синдромы [2]. Значительная часть мутаций затрагивает гены, кодирующие тяжелую бета-цепь сердечного миозина [8, 9]. Типичными клиническими проявлениями ГКМП являются сердечная недостаточность, недостаточность митрального клапана, нарушения ритма сердца высоких градаций и внезапная сердечная смерть [4]. В зависимости от зоны мышечной дисплазии, типа гипертрофии и ремоделирования левого желудочка выделяют несколько видов ГКМП, среди которых особое место занимает диффузно-генерализованная форма ГКМП с наличием гипертрофии межжелудочковой перегородки (МЖП), папиллярных мышц, смещенных своими основаниями к верхушке левого желудочка, и дисплазии

митрального клапана (рис. 1). Хирургическое лечение ГКМП является приоритетным и возможно либо путем выполнения эндоваскулярной аблации септального перфоранта МЖП, либо с помощью миоэктомии в условиях искусственного кровообращения и/или имплантации кардиовертера – дефибриллятора (ИКД) [7]. В случае невозможности выполнения ни одного из вышеперечисленных хирургических методов лечения либо при развитии терминальной стадии сердечной недостаточности показана трансплантация сердца.

Цель настоящего исследования заключалась в оценке результатов хирургического лечения пациентов с диффузно-генерализованной формой ГКМП путем выполнения расширенной миоэктомии межжелудочковой перегородки чрезаортальным доступом, продольной парietальной резекции гипертрофированных папиллярных мышц и универсального хордосохраняющего протезирования митрального клапана.

Материалы и методы исследования

За период с октября 2009 г. по июль 2015 г. выполнено 18 операций пациентам с диффузно-генерализованной формой ГКМП (10 мужчин и 8 женщин) со среднеуровневой обструкцией выходного тракта левого желудочка (ВТЛЖ) (рис. 1А, Б). Средний возраст пациентов составил $48 \pm 10,9$ года. По данным инструментальных методов исследования, гипертрофия левого желудочка (ГЛЖ) наблюдалась у 18 (100%) пациентов, гипертрофия левого предсердия – у 9 (50%), блокада левой ветви п. Гиса – у 6 (33,3%) пациентов. По данным Холтеровского мониторирования (ХМ ЭКГ), желудочковая экстрасистолия высоких градаций (4Б класс по Лауну) выявлена у 6 (33,3%) больных. В связи с высоким рис-

Объем хирургических вмешательств (n=18)

Вид хирургических процедур	Количество пациентов
Расширенная миоэктомия межжелудочковой перегородки	18
Имплантация кардиовертера – дефибриллятора	14
Универсальное хордосохраняющее протезирование митрального клапана с продольной резекцией гипертрофированных мышц	18
Протезирование аортального клапана	2

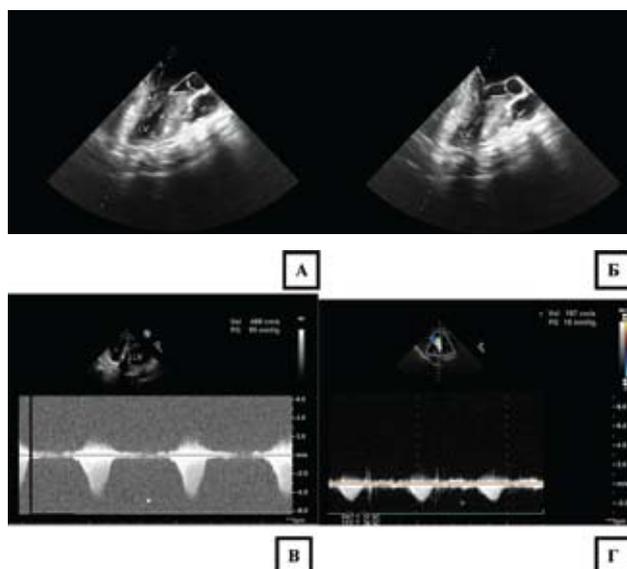


Рис. 1. ЧП-ЭХО пациента с диффузно-генерализованной формой гипертрофической кардиомиопатии со среднеуровневой обструкцией ВТЛЖ; А – диастола ЛЖ; Б – систола ЛЖ; В – градиент на ВТЛЖ до операции; Г – градиент на ВТЛЖ после операции

ком жизнеугрожающих аритмий 14 пациентам был имплантирован ИКД. Объем и характер сочетанных хирургических процедур указаны в таблице.

Первым этапом при наличии показаний выполняли имплантацию ИКД. Вторым этапом, через 1–2 недели после имплантации ИКД, проводили основное хирургическое вмешательство на открытом сердце в условиях ИК и фармакоологической кардиopleгии. Доступ к сердцу – срединная стернотомия. Подключение АИКа по схеме «аорта – полые вены». Далее доступом через левое предсердие осуществляли ревизию митрального клапана (МК) и гипертрофированных папиллярных мышц (ПМ). Створки МК иссекали с сохранением 4 площадок с опорными хордами [3, 10]. Перед имплантацией протеза выполняли продольную париетальную резекцию гипертрофированных ПМ (рис. 2). При необходимости также проводилось иссечение избытка трабекулярной мышечной ткани задней стенки и верхушки ЛЖ. Далее через поперечную аортотомию проводили расширенную миоэктомию гипертрофированной части МЖП [7]. В митральную позицию имплантировали механический протез.



Рис. 2. Иссеченные межжелудочковая перегородка и папиллярная мышца (выраженные признаки фиброза миокарда)

Результаты и обсуждение

Госпитальная летальность отсутствовала. Через 1 год после операции по данным ЭХО-КГ толщина МЖП уменьшилась с $1,9 \pm 0,3$ до $1,5 \pm 0,2$ см, пиковый градиент систолического давления в выходном тракте левого желудочка снизился с $75,9 \pm 5,6$ до $20,4 \pm 3,2$ мм рт. ст., размеры левого предсердия уменьшились с $4,5 \pm 0,4$ до $4,2 \pm 0,3$ см (рис. 3). Под динамическим наблюдением в сроки до 5 лет после операции находятся 17 пациентов. Функциональный класс по данным 6-минутного теста снизился с III до I–II ФК (NYHA). В отдаленном послеоперационном периоде, через 2 года после операции, умер 1 пациент (предположительно причиной смерти явилось фатальное нарушение ритма, учитывая частое срабатывание ИКД).

По мнению большинства исследователей, хирургическая операция – единственный эффективный метод лечения ГКМП. Среди известных и описанных фенотипов этой патологии самой проблемной является генерализованная форма обструктивной кардиомиопатии. В комплекс диспластических изменений у этих пациентов вовлечена не только субаортальная часть МЖП, но и ее средний отдел, наблюдаются гипертрофия апикальной зоны и значительная гипертрофия и увеличение размеров папиллярных мышц [1]. При этом последние, как правило, своими основаниями смещены к верхушке, что в значительной мере определяет переднесистолическое движение аортальной створки митрального клапана, увеличение градиента в выходном отделе левого

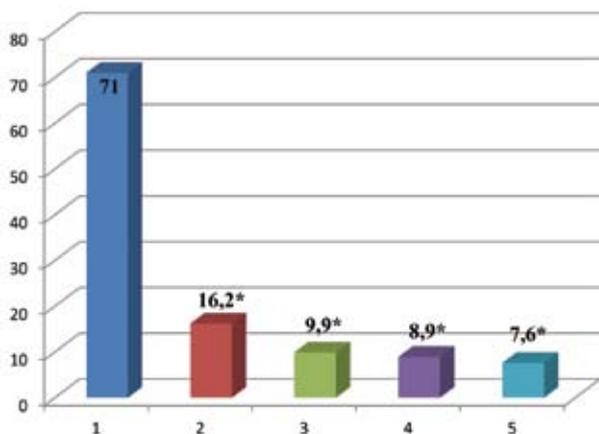


Рис. 3. Показатели пикового градиента давления в ВТЛЖ

Примечание: 1 – до операции, 2 – госпитальный период, 3, 4, 5 – 1,3 и 5 лет после операции соответственно.

желудочка и значительную митральную недостаточность.

Наиболее часто выполняемой операцией по поводу ГКМП долгое время являлась процедура по Morrow, которая была разработана более 50 лет назад и заключалась в миотомии и миоэктомии межжелудочковой перегородки трансортальным доступом в условиях ИК [5]. Значительный прогресс был достигнут после разработки хирургами клиники Маю операции расширенной миоэктомии, что позволило получить хороший эффект по устранению внутрижелудочкового перепада давления на всем протяжении выводного тракта ЛЖ [7]. Однако и эта операция не способна должным образом увеличить полость ЛЖ при значительной гипертрофии папиллярных мышц и их дислокации к верхушке ЛЖ, что в значительной мере определяет и выраженность митральной регургитации.

Методика расширенной миоэктомии в предложенном нами варианте (трансоортальная миоэктомия перегородки до основания наружной папиллярной мышцы, продольная резекция гипертрофированных папиллярных мышц и иссечение избыточной трабекулярности в области верхушки левого желудочка), дополненная хордосохраняющим протезированием митрального клапана и имплантацией ИКД, позволяет эффективно устранить основные риски, сопровождающие развитие и прогрессирование генерализованной формы обструктивной ГКМП.

В настоящее время хирургическая операция остается единственным эффективным и доступным методом лечения обструктивной формы ГКМП. Оперативное вмешательство по Morrow и модификация, предложенная хирургами клиники

Маю, не способны в достаточной степени увеличить полость левого желудочка при значительной гипертрофии папиллярных мышц и их дислокации к верхушке левого желудочка, что определяет выраженность митральной регургитации. Предложенная нами методика расширенной миоэктомии позволяет эффективно устранить основные риски, сопровождающие развитие и прогрессирование генерализованной формы обструктивной ГКМП в среднеотдаленном послеоперационном периоде.

ЛИТЕРАТУРА

1. Дземешкевич С. Л., Фролова Ю. В., Ким С. Ю. и др. Анатомические и морфологические признаки диффузно-генерализованной формы гипертрофической кардиомиопатии // Российский кардиологический журнал. – 2015. – № 5 (121). – С. 58–63.
2. Elliott P. M., Anastakis A., Borger M. et al. ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy // Eur. heart. j. – 2014. – № 35. – P. 2733–2779.
3. Minakata K., Dearani J. A., Nishimura R. A., Maron B. J., Danielson G. K. Extended septal myectomy for hypertrophic obstructive cardiomyopathy with anomalous mitral papillary muscles or chordae // J. thorac. cardiovasc. surg. – 2004. – № 127. – P. 481–489.
4. Michels M., Hoedemaekers Y. M., Kofflard M. J., et al. Familial screening and genetic counselling in hypertrophic cardiomyopathy: the Rotterdam experience // Neth. heart. j. – 2007. – № 5. – P. 184–190.
5. Morrow A. G., Koch J. P., Maron B. J., et al. // Left ventricular myotomy and myectomy in patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy and previous cardiac arrest // Am. j. of cardiology. – 1980. – № 46. – P. 313–316.
6. Nugent A. W., Daubeney P. E., Chondros P., Carlin J. B., Colan S. D., Cheung M., Davis A. M., Chow C. W., Weintraub R. G. Clinical features and outcomes of childhood hypertrophic cardiomyopathy: results from a national population-based study // Circulation. – 2005. – № 112. – P. 1332–1338.
7. Schaff H. V., Dearani J. A., Ommen S. R., et al. Expanding the indications for septal myectomy in patients with hypertrophic cardiomyopathy: results of operation in patients with latent obstruction // J. thorac. cardiovasc. surg. – 2012. – Feb. № 143 (2). – P. 303–309. doi: 10.1016/j.jtcvs.2011.10.059.
8. Taylor R. W., Giordano C., Davidson M. M. et al. A homoplasmic mitochondrial transfer ribonucleic acid mutation as a cause of maternally inherited hypertrophic cardiomyopathy // J. Amer. col. cardiology. – 2003. – Vol. 41. № 10. – P. 1786–1796.
9. Thomas Z. Arnel, Leslie A. Leinwand. A mutation in the beta-myosin rod associated with hypertrophic cardiomyopathy has an unexpected molecular phenotype // Biochem. biophys. res. commun. – 2010. – Vol. 391. – P. 352–356.
10. Yu E. H., Omran A. S., Wigle E. D., Williams W. G., Siu S. C., Rakowski H. Mitral regurgitation in hypertrophic obstructive cardiomyopathy: relationship to obstruction and relief with myectomy // J. Am. col. cardiol. – 2000. – № 36. – P. 2219–2225.

Поступила 16.01.2016