

УДК 616.1-089

*Р.М. Тулетаев¹, К.Б. Абзалиев², Т.Ю. Ибрагимов¹, Е.А. Енин²,
Е.Т. Сыдыков², Е.Е. Абилханов²*

¹Национальный научный центр хирургии им. А.Н. Сызганова, г. Алматы, Казахстан

²Казахский медицинский университет непрерывного образования, г. Алматы, Казахстан

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ГИПЕРТРОФИЧЕСКОЙ КАРДИОМИОПАТИИ

АННОТАЦИЯ

В хирургическом лечении обструктивной формы гипертрофической кардиомиопатии "золотым стандартом" в настоящее время остается миоэктомия. Результаты первых операций показали положительный клинический и гемодинамический эффект и в раннем, и в отдаленном периоде. Средний градиент на выходном тракте левого желудочка в интраоперационном периоде среди 13 пациентов составил 13(+2) мм рт. ст., при выписке на 7-10-е сут. – 7±2, а в отдаленном периоде – 8±2 мм рт. ст. Систолическое движение передней створки митрального клапана (systolic anterior motion) у 84,6 % пациентов сразу исчезли, у 92,3 % пациентов отличный результат. При осмотре через 3,6,12 мес. все пациенты отмечают значительное улучшение состояния и самочувствия. Исчезли жалобы, появилось хорошее настроение. При ультразвуковом исследовании в среднем КДО – 124,2±14 мл, КСО – 46,4±4 мл, МЖП – 1,6±0,4, ЗСЛЖ – 0,95±0,2. Применение методики септальной миоэктомии по Морроу в нашем случае показало улучшение качества жизни пациентов, что в последующем увеличивает продолжительность жизни и снижает риск развития внезапной смерти. При проведении методики следует учитывать следующие факторы: защиту гипертрофированного миокарда, улучшение визуализации септального вала, адекватное иссечение выходного отдела и папиллярных мышц, оперативное выполнение операции (сокращение времени искусственного кровообращения).

Ключевые слова: гипертрофическая кардиомиопатия, миоэктомия, Морроу.

Введение. За 50 лет в зарубежных изданиях, опубликовано более 1100 значимых научных работ по гипертрофической кардиомиопатии. По данным Report of the 1995 WHO/ISFC Task Force on the Definition and Classification of Cardiomyopathy – ГКМП самая распространенная форма кардиомиопатий, сопровождающаяся дисфункцией миокарда [1]. В 2003 г. создан Международный комитет (ACC/ESC), который собрал экспертов по ГКМП и опубликовал основные положения и стратегию лечебных мероприятий [2]. Никто в мире не занимался эпидемиологией и поэтому точно установить распространенность и частоту ГКМП невозможно. По мнению специалистов Европейского общества кардиологов и Американского колледжа кардиологов, ГКМП встречается в 1 случае на 500 чел. взрослого населения. По другим источникам, признаки ГКМП эхокардиографически выявлены у 0,2 % людей. За счет внедрения в практику ультразвуковых методов диагностики в настоящее время на-

блюдается рост числа случаев ГКМП, но не исключается и рост истинного числа больных ГКМП [8,9]. При этом смертность больных ГКМП ежегодно колеблется в пределах от 1 до 6 %.

При наличии гипертрофической кардиомиопатии (ГКМП), по мнению многих кардиохирургов, факторами развития внезапной смерти (ВС) являются: наличие ГКМП в семейном анамнезе [71,72], при наличии у пациента фибрилляции предсердий, выраженной ишемии миокарда, сочетающаяся с обструкцией выходного отдела левого желудочка (ЛЖ) [73], обмороков и тяжелых желудочковых экстрасистол, эпизодов пароксизмов желудочковой тахикардии, возраст менее 14 лет и гипертрофия миокарда ЛЖ, равное 3 см или более. В основе заболевания лежит мутация в одном из 10 генов среди 100 различных мутаций и передается аутосомно-доминантным путем. К синтезу аномальных протеинов, патология которых является причиной развития ГКМП, в настоя-

шее время относят: тяжелую цепь кардиального альфа-миозина; тяжелую цепь кардиального бета-миозина (14-я хромосома); сердечный тропонин I; кардиальный тропонин T (1-я хромосома); тропомиозин (15-я хромосома); альфа-актин; миозин легких цепей; связанный с миозином протеин C (11 хромосома) и титин.

Установление диагноза с высоким риском ВС диктует необходимость более активной тактики в отношении этой категории больных (уточнение лекарственной терапии, имплантация дефибрилляторов-кардиовертеров и/или проведение операции). Стратегия лечебных мероприятий при ГКМП сложна даже при анализе всего комплекса, включающего результаты генной диагностики, клинических проявлений, анамнеза, гемодинамических показателей, оценку эффективности используемых методов лечения.

При хирургическом лечении ГКМП Морроу предложил рассечение и удаление гипертрофированной мышечной ткани (миэктомия) в базальной части межжелудочковой перегородки. Модификация операции миэктомии состоит в одновременной пликацией передней створки митрального клапана или протезировании митрального клапана с резекцией сосочковых мышц для снижения градиента в выходном отделе и увеличении объема полости левого желудочка сердца. Использование миэктомии раньше сопровождалось повышенным риском смертности и составляло 10-15 %. Для расширенной вентрикулотомии предпочтителен трансаортальный доступ, откуда возможен доступ в выходной отдел. В случае, если предстоит протезирование митрального клапана - через перегородочный доступ. С улучшением предоперационной подготовки и защиты миокарда хирургический риск уменьшился, и по данным различных авторов, результаты значительно улучшились.

Цель исследования – показать первый опыт и оценить результаты лечения гипертрофической обструктивной кардиомиопатии методом расширенной миэктомии по Морроу и вмешательством на субвальвулярном аппарате митрального клапана.

Материалы и методы. В настоящее время все пациенты оперируются в условиях искусственного кровообращения и умеренной гипотермии до 32 °С. Хирургические вмешательства на клапанах выполняются после за-

вершения расширенной миэктомии и восстановления МЖП, кроме аортокоронарного шунтирования, которое выполняется первым (если требуется). В отделении кардиохирургии ННЦХ им. А.Н. Сызганова с 2015 по 2017 г. выполнено 13 оперативных вмешательств – миэктомии по Морроу, у пациентов с гипертрофической кардиомиопатии и обструкции выходного отдела. Средний возраст составил 41 год ± 7 лет, мужчин – 7 (53,8 %), женщин – 6 (46,2 %). Впервые выявлено заболевание у 4 (30,76 %) пациентов, а остальные 9 (69,23 %) длительно лечились в терапевтических и кардиологических стационарах страны, из которых семейный анамнез был у 5 (38,46 %) пациентов. В среднем, прежде чем оперироваться, они прожили с этим диагнозом $7,8 \pm 1,6$ лет.

Из клинических симптомов манифестировали одышку при физической нагрузке с гипокальными явлениями в виде головокружения и липотимией (полуобморочное состояние в виде снижения давления, слабого пульса, угнетенного состояния духа). Диагноз установлен у всех с помощью ультразвукового исследования, где в основном менялась толщина межжелудочковой перегородки (ТМЖП) и задней стенки левого желудочка (ЗСЛЖ) и ростом систолического градиента (СГ) над аортальным клапаном в выходном отделе. В среднем ТМЖП равнялась $2,5 \pm 0,4$ см ЗСЛЖ – $2,18 \pm 0,8$ см, средний градиент на ВТЛЖ – 58 ± 10 мм рт. ст. Митральная недостаточность 1-й степени была у 3 (23 %) больных, до 2-й степени у – 7 (53,85 %) пациентов и 3-й степени у 1 (7,69 %) пациента. При этом сократительная способность миокарда у всех пациентов повышена ФВ – $70,4 \pm 3,6$ %. Переднесистолическое движение передней створки митрального клапана (SAM-синдром) наблюдалось у 11 (84,6 %) пациентов из 13.

Изолированная расширенная операция Морроу выполнена 11 пациентам: в одном случае - с биологическим протезированием митрального клапана, в сочетании с супракоронарным протезированием восходящей аорты – 1 (7,69 %). Средний срок наблюдения составил 295 дней.

Результаты и обсуждения. Расширенная миэктомия, по Морроу, позволяет осуществить доступ к базальным отделам МЖП, где мобилизация или частичное иссечение папиллярных мышц и резекция гипертрофированной трабе-

кулы ведет к анатомической коррекции и функциональной компетентности деформированных подклапанных структур митрального клапана (рис. 1). Для этого выполняется поперечная аортотомия, непосредственно над правой ко-

ронарной артерией в направлении к комиссуре аортального клапана, что позволяет улучшить доступ к более глубоким структурам левого желудочка.

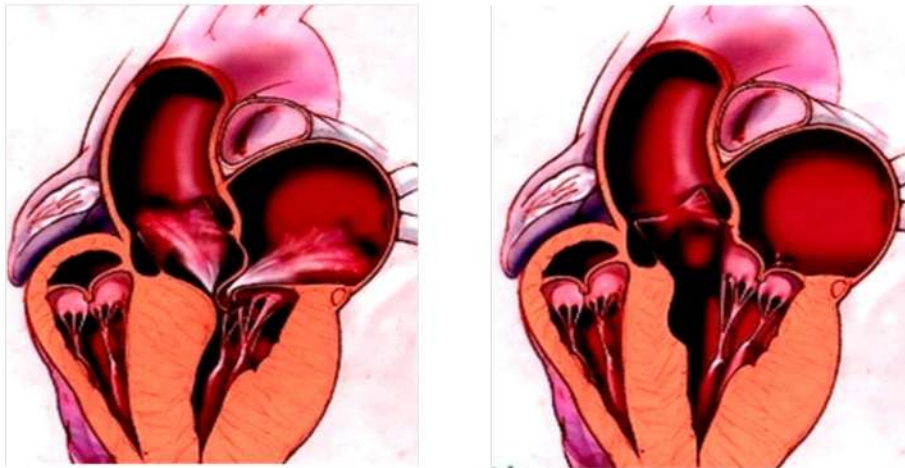


Рис.1. Расширенная миэктомия, по Морроу, с иссечением базального отдела межжелудочковой перегородки

Затем пальпаторно и визуально определяются степень и протяженность гипертрофии МЖП и ЗСЛЖ. Придерживая пинцетом гипертрофированную мышцу, в наиболее глубокой точке перегородки необходимо установить ретрактор или подшить лигатуру-держалку, чтобы отделить внутривентрикулярную часть и объем гипертрофированной мышечной части. Лопаточкой Буяльского ассистент улучшает поле зрения хирурга для лучшей визуализации, резецируемой мышечная часть. Потом проводят в выходном отделе, на 2-3 см ниже фиброзного кольца аортального клапана (АК) делают продольные разрезы по направлению к верхушке сердца. Один надрез мышечной части выполняется прямо в проекции правой коронарной артерии (в самой глубокой точке правой коронарной створки), а второй – в направлении стенки ЛЖ (напротив проекции пучка Гисса) и продолжается до места прикрепления створки митрального клапана. После всего эти надрезы соединяют поперечным разрезом и удаляют прошитую на держалке гипертрофированную мышечную ткань, создающую препятствие в выходном тракте. Как только освобождается выходной отдел левого желудочка (ВОЛЖ), визуализация подклапанных структур значительно улучшается, что позволяет иссечь гипертрофированные части

папиллярных мышц. Увеличенные папиллярные мышцы располагаются близко к стенке левого желудочка и создают впечатление спаянности друг с другом, образуя мышечный вал в средней части левого желудочка. К изменению линии коаптации передней и задней створки митрального клапана приводит смещение гипертрофированных папиллярных мышц кпереди средней части левого желудочка. Эта гипертрофия папиллярных мышц изменяет поток крови внутри левого желудочка. Вследствие этого изменения поток крови бьет снизу по передней створке митрального клапана, приподнимая ее и не позволяет закрыться. Это создает перекрест входящего и выходящего потока крови в полости левого желудочка.

Если у пациента гипертрофирован выходной отдел правого желудочка, то, как при тетраде Фалло, иссекается мышечная часть и может быть дополнена заплатой из аутоперикарда.

После проведенной операции Морроу, осмотрев ВОЛЖ, измерив его бужами Гегара и удовлетворившись объемом миэтомии, можно заканчивать операцию, восстановив герметичность аорты. После профилактики материальной и воздушной эмболии проводится интраоперационное чрезпищеводное ультразвуковое исследование с последующим наблюдением за

резидуальным градиентом и функцией митрального и аортального клапанов. Средний градиент на ВТЛЖ среди 13 пациентов составил 13(+2) мм рт. ст. Систолическое движение передней створки митрального клапана (systolic anterior motion) у 11 (84,6 %) пациентов сразу исчезли. Пациенты были на средних и низких дозах кардиотонической поддержки (допамин 5-10 мг/кг/мин.). Вероятнее всего, это связано с хорошей защитой миокарда кустодиолом и холодным раствором в перикарде. Не исключается и то, что вмешательства не превышали 55+8 мин. искусственного кровообращения, а также то, что объем иссеченного миокарда был адекватным. Ранний после-

операционный период протекал без осложнений у 12 пациентов, что значительно воодушевляло и мотивировало хирургов к выполнению этой операции. Иссеченный материал, отправленный на биопсию, показал, что при гистологическом исследовании в миокарде определяются единичные зерна гликогена. Местами развивается коагуляционный некроз в очагах контрактурной дистрофии. Вокруг погибших мышечных волокон в строме миокарда размножаются мононуклеары, фибробласты, встречаются единичные лимфоциты. Отмечается мелко- и крупнокапельная жировая дистрофия с большим количеством резко эозинофильных и базофильных мышечных волокон (рис. 2).

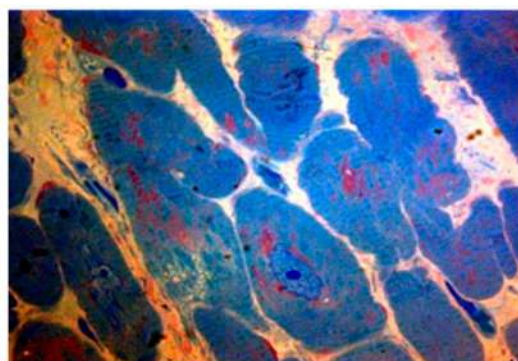
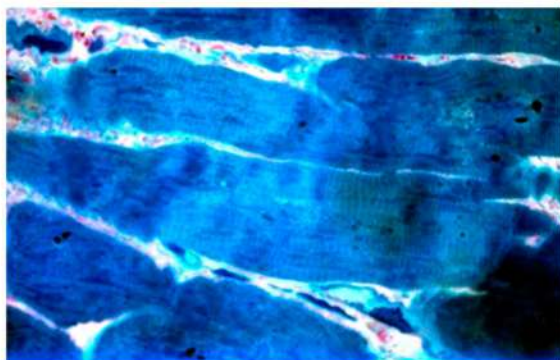


Рис. 2. А (полутонкий срез) – гипертрофия кардиомиоцитов с очагами миоцитолиза. Ув.х1000; Б (полутонкий срез) – хаотическая дезорганизация кардиомиоцитов с выраженным интерстициальным фиброзом. Ув.х1000

Большинство кардиомиоцитов содержали ядра продолговатой формы с фестончато изрезанными контурами ядерной оболочки, частыми ядерными порами, узким перинуклеарным пространством (рис. 3).

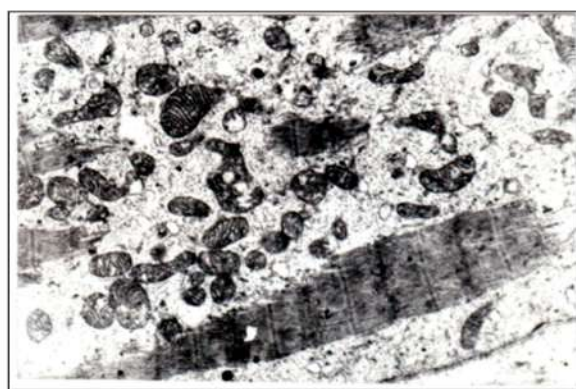


Рис.3. Ультраструктура миокарда – очаги контрактурных изменений миофибрилл с участками миоцитолиза. Электроннограмма. Ув.х13000

Гетерохроматин располагался тонкой полоской примаргинально и отдельными скоплениями в кариоплазме. Митохондрии были отмечены преимущественно возле ядра, на месте лизированных миофибрилл и под сарколеммой. Они имели округлую форму, плотно примыкали друг к другу, содержали матрикс низкой электронной плотности, четко выраженные, частично фрагментированные кристы. Гранулярный эндоплазматический ретикулум был слегка расширен. Саркоплазматический ретикулум и, в частности Т-система, были представлены гиперплазированными трубочками и вакуолями. Отдельные вакуоли отличались деструкцией пограничной мембраны, что приводило к мелкоочаговому отеку гиалоплазмы. Вакуолярная трансформация фрагментов саркоплазматического ретикулума сопровождалась контрактурными сокращениями миофибрилл с гомогенизацией и отложением Z-материала. В гиалоплазме миоцитов также располагались

рибосомальные гранулы, скопления гликогена, неравномерно распределенные вторичные лизосомы, электронно-плотные предсердные гранулы.

Диагностические критерии гипертрофической кардиомиопатии:

1. Гипертрофия кардиомиоцитов – (+), занимающая 30 % площади среза миокарда.

2. Хаотическая дезорганизация кардиомиоцитов – (+)

3. Интерстициальный фиброз - (+) слабо-выраженный.

4. Очаги контрактурных изменений миофибрил – (+)

5. Очаги миоцитолита – (+)

6. Ядра кардиомиоцитов:

- гигантские – (+)

- эксцентрично расположенные – (+)

- неправильной формы – (+)

- окруженные светлым кольцом "нимбом" – (+)

- зазубренность контуров ядер – (+)

Резкогипертрофированные, хаотично расположенные, измененные по форме миоциты, имели огромные уродливые ядра, расположенные эксцентрично, с характерным светлым "нимбом" вокруг них, образованный значительным скоплением коллагена. В большинстве в миокарде выявляются различной величины участки соединительной ткани, обусловленные интерстициальным фиброзом, рубцовыми изменениями и заместительным склерозом.

При выписке на 7-10-е сутки ЭХОКГ показала хорошие гемодинамические результаты. Систолическое движение передней створки митрального клапана (systolicanterior motion) не наблюдалось ни у одного пациента. Средний градиент при выписке составил 7 ± 2 мм рт. ст. При осмотре через 3,6,12 месяцев все пациенты отмечали значительное улучшение состояния и самочувствия. Исчезли жалобы, появилось хорошее настроение. При ультразвуковом исследовании в среднем КДО - $124,2 \pm 14$ мл, КСО - $46,4 \pm 4$ мл, МЖП - $1,6 \pm 0,4$, ЗСЛЖ - $0,95 \pm 0,2$. Средний градиент - 8 ± 2 мм рт. ст. Возвращения симптомов не наблюдалось у 12 пациентов.

Лишь в 1 случае отмечено послеоперационное расслоение аорты, при котором кроме операции Морроу выполнено протезирование восходящего отдела аорты и части дуги. На 5-е сутки этот пациент умер на фоне прогрессирования полиорганной недостаточности. В отдаленном же периоде летальных случаев не наблюдалось.

Выводы

Таким образом, дезорганизация мышечной ткани может встречаться и при пороках сердца, протекающих с концентрической гипертрофией, и даже у части здоровых лиц. Однако объем участков такой дезорганизации никогда не превышает 1-2 %. Поэтому наличие очагов дезорганизации, превышающих 5 % площади поперечного среза миокарда, можно считать морфологическим критерием гипертрофической кардиомиопатии. Операция "миоэктомия" опасна тем, что септальный вал плохо визуализируется из-за ограниченного доступа через аортотомию, что может привести к сохранению высокого градиента на ВОЛЖ. Поэтому перед хирургом стоит задача адекватного иссечения гипертрофированного миокарда. Если при миоэктомии чрезмерно провести иссечение, то появляется высокий риск развития полной АВ блокады или дефекта межжелудочковой перегородки. В хирургическом лечении обструктивной формы ГКМП "золотым стандартом" в настоящее время остается миоэктомия. Результаты первых операций показали отличный клинический и гемодинамический эффект как в раннем, так и в отдаленном периоде. Применение методики септальной миоэктомии, по Морроу, на нашем первом опыте показало улучшение качества жизни пациентов, а это, в свою очередь, увеличит продолжительность жизни и снизит риск развития внезапной смерти. Следует обращать внимание на хорошую защиту гипертрофированного миокарда, улучшение визуализации септального вала, адекватное иссечение выходного отдела и папиллярных мышц, быстрое выполнение операции (сокращение времени искусственного кровообращения).

ЛИТЕРАТУРА

- 1 Schwammenthal E., Levine RA. Dynamic subaortic obstruction: a disease of the mitral valve suitable for surgical repair? // J Am CollCardiol. – 1996; 28:203-6.
- 2 Sherrid MV, Gunsburg DZ, Moldenhauer S, Pearle G. Systolic anterior motion begins at low left ventricular outflow tract velocity in obstructive hypertrophic cardiomyopathy // J Am CollCardiol 2000; 36:1344-54.
- 3 Островский Ю.П. Хирургия сердца, 2007. – С. 18.
- 4 Cooley DA. Surgical techniques for hypertrophic left ventricular obstructive myopathy including mitral valve placcation // J Cardiac Surg. – 1991; 6:29-33.
- 5 Messmer BJ. Extended myectomy for hypertrophic obstructive cardiomyopathy // Ann ThoracSurg. – 1994; 58:575-7.
- 6 Cohn LH, Trehan H, Collins JJ Jr. Long-term follow-up of patients undergoing myotomy/ myectomy for obstructive hypertrophic cardiomyopathy // Am J Cardiol 1992; 70:657-60.
- 7 McIntosh C., Maron B. Current operative treatment of obstructive hypertrophic cardiomyopathy // Circulation. – 1988; 78:487-495.
- 8 Nakamura T, Matsubara K, Furukawa K et al. Diastolic paradoxical jet flow in patients with hypertrophic cardiomyopathy: evidence of concealed apical asynergy with cavity obliteration // J Am CollCardiol. – 1992; 19:516-24.
- 9 Schulte HD, Bircks WH, Loesse B, Godehardt EAJ, Schwartzkopff B. Prognosis of patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy after transaorticmyectomy // J Thorac CardiovascSurg. – 1993; 106:709-17.
- 10 Matsuda H, Nomura F, Kadoba K, Taniguchi K, Imagawa H, Kagisaki K, Sano T. Transatrial and transmitral approach for left ventricular myectomy and mitral valve plication for diffuse-type hypertrophic obstructive cardiomyopathy: a novel approach // J Thorac Cardiovasc Surg. – 1996; 112:195-6.
- 11 Seggewiss H, Faber L. Percutaneous septal ablation for hypertrophic cardiomyopathy and mid-ventricular obstruction // Eur J Echocardiogr. – 2000; 1:277-80.
- 12 Maron BJ, Nishimura RA, Danielson GK. Pitfalls in clinical recognition and a novel operative approach for hypertrophic cardiomyopathy with severe outflow obstruction due to anomalous papillary muscle // Circulation. – 1998; 98:2505-8.
- 13 Matsushita T, Kawase T, Tsuda E, Kawazoe K. Apicoaortic conduit for the dilated phase hypertrophic obstructive cardiomyopathy as an alternative to heart transplantation // Interactive Cardio Vascular and Thoracic Surgery. – 8 (2009) 232-234.

ТҮЙІН

Гипертрофиялық кардиомиопатияның обструктивті формасының хирургиялық емдеудің қазіргі уақыттағы "алтын стандарты" миоэктомия болып табылады. Алғашқы операциялардың нәтижесінде ерте және кеш операциядан кейінгі кезеңде өте жақсы клиникалық және гемодинамикалық көрсеткіштер алынды. 13 науқастың сол жақ қарыншасының шығу трактісіндегі орташа градиент интраоперациялық кезеңде 13(±2) мм.сын.бағ., 7-10 тәлікте 7±2, операциядан кейінгі кеш кезеңде 8±2 мм сын.бағ. көрсетті. Митралды клапанның алдыңғы жармасының систола кезіндегі қозғалысы (systolic anterior motion) 84,6 % науқаста бірден жоғалды. 92,3% науқаста өте жақсы нәтижелер тіркелді. 3, 6, 12 айдан кейін барлық науқастар жалпы жағдайының айтарлықтай жақсарғанын атап көрсетті. Шағымдары жоғалып, көңіл-күйлері жақсарды. Ультрадыбыстық зерттеу кезінде орта есеппен АДК (ақырғы диастололық көлем) – 124,2±14 мл, АСК (ақырғы систолалық көлем) – 46,4±4 мл, ҚАП (қарынша аралық перде) – 1,6±0,4, СҚАС (сол жақ қарыншаның артқы сегменті) – 0,95±0,2. Морроу бойынша септалды миоэктомия тәсілі біздің алғашқы тәжірибемізде науқастардың өмір сапасының жақсарғанын көрсетті. Ал бұл өз кезегінде өмір сүру ұзақтығын жоғарылатып және кенет өлімнің дамуын төмендетеді. Сонымен қатар гипертрофияланған миокардтың жақсы қорғанысына, септалды біліктің визуализациясының жақсы болуына, шығар бөлігінің және емізікше бұлшықеттердің тілігіне, операцияның жылдам жасалуына (жасанды қан айналдыру уақытын қысқарту) көңіл бөлген жөн.

Түйінді сөздер: гипертрофиялық кардиомиопатия, миоэктомия, Морроу.

SUMMARY

At the time being, myoectomy represents the "gold standard" in the surgical treatment of the obstructive form of the hypertrophic cardiomyopathy. The results of first operations showed positive clinical and hemodynamic effects in early and late periods. The average gradient of the left ventricular outflow tract during intraoperative period among 13 patients was 13 (+2) mm Hg, at the discharge on the 7-10 days – 7 ± 2 , and in the distant period – 8 ± 2 mm.Hg. The systolic anterior motion of the mitral valve disappeared immediately in 84.6 % of patients, 92.3 % of the patients showed an excellent result. When examined in 3, 6 and 12 months, all patients noticed significant improvements in the health condition and general well-being. Complaints disappeared and the mood improved. Ultrasound examination indicators were: the average BWV was 124.2 ± 14 mL, CSR – 46.4 ± 4 mL, MZP 1.6 ± 0.4 , LLWL – 0.95 ± 0.2 . Application of the Morrow method of septal myoectomy resulted in the improvement of the quality of life leading to subsequent increase in the life expectancy and the reduction of the risk of the sudden death. The following factors should be considered in the course of the procedure: protection of hypertrophied myocardium, improvement of visualization of the septal shaft, adequate excision of the output and papillary muscles, fast performance of the operation (shortening of the time of artificial circulation).

Key words: hypertrophic cardiomyopathy, myoectomy, Morrow.