

В. О. Одинцов

# СОВРЕМЕННОЕ СОСТОЯНИЕ ПРОБЛЕМЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ОБСТРУКТИВНОЙ ГИПЕРТРОФИЧЕСКОЙ КАРДИОМИОПАТИИ

ГУ РНПЦ «Кардиология»

---

*В статье содержится развёрнутый литературный обзор вариантов хирургической коррекции одной из наиболее распространенных форм первичных кардиомиопатий – гипертрофической кардиомиопатии. Оперативное лечение обструктивных форм этого заболевания продолжает представлять значимую медико-социальную проблему. Хирургические методы всё более активно практикуются специалистами, но зачастую решения,*

## □ **Обзоры и лекции**

принимаемые перед вмешательством, носят противоречивый характер. Наличие и применение на сегодняшний день многочисленных и различных инвазивных методик лечения уже не новой патологии, свидетельствует о том, что в данном направлении кардиохирургии есть еще место научным изысканиям с целью улучшения результатов лечения. Выбор оптимальной лечебной стратегии и тактики по-прежнему остаётся предметом для обсуждения. Целью данного обзора является систематизация и сравнительный анализ наиболее значимых исследований, посвящённых применению основных хирургических и альтернативных неконсервативных методик лечения обструктивной гипертрофической кардиомиопатии. Описаны преимущества и недостатки тех или иных способов, пристальное внимание уделено сравнительной эффективности миосептэктомии и транскатетерной септальной абляции, а также вопросу о спорной роли митрального протезирования в коррекции данной патологии.

**Ключевые слова:** миосептэктомия, митральное протезирование, транскатетерная спиртовая септальная абляция, передне-систолическое движение митрального клапана.

**V. A. Adzintsov**

### **THE PROBLEM OF HYPERTROPHIC OBSTRUCTIVE CARDIOMYOPATHY SURGICAL TREATMENT: CURRENT STATE**

*This article contains a detailed literary review of surgical correction options for one of the most common forms of primary cardiomyopathies – hypertrophic cardiomyopathy. Surgical treatment of obstructive forms of this disease continues to represent a significant medical and social problem. Surgical methods are more and more actively used by practitioners, but often a decision making before the intervention is controversial. The wide using of many various invasive treatment methods today of not a new kind of disease, suggests that in this area of cardiac surgery there is still a place for a further scientific research in aim to improve treatment outcomes. Selection of the optimal surgical strategy and tactics still remains a matter for debate. The aim of this review is the systematization and comparative analysis of the most significant studies, dedicated to usage of basic surgical procedures and alternative non-conservative interventions in treatment of hypertrophic obstructive cardiomyopathy. The advantages and disadvantages of various methods are described. Close attention is paid to the comparative effectiveness of septal myectomy and transcatheter septal ablation, as well as on the controversial role of the mitral prosthesis in correction of this pathology.*

**Keywords:** septal myectomy, mitral prosthesis, transcatheter septal ablation, systolic anterior motion of the mitral valve.

Одной из наиболее распространенных форм первичных кардиомиопатий является гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП). История изучения этого заболевания насчитывает почти 60 лет и характеризуется значительным прогрессом в изучении разновидностей клинического течения, подходов к лечению заболевания, а также его патогенеза, этиологии и прогноза. ГКМП – преимущественно генетически обусловленное заболевание миокарда, характеризующееся значительной гипертрофией левого желудочка (ЛЖ) и/или изредка правого желудочка, возможностью развития обструкции выходного тракта левого желудочка (ВТЛЖ), жизнеугрожающих аритмий и внезапной сердечной смерти. Заболевание часто носит наследственный характер и возникает в результате мутаций генов, кодирующих сократительные белки миокарда. В общей популяции взрослого населения данная патология встречается с частотой 0,2 % (у 2 человек из 1000), заболеваемость ГКМП составляет 3 случая на 100 тыс. человек в год. Годовая смертность при наличии этого заболевания равна примерно 1 % [1, 2].

В зависимости от наличия/отсутствия, а также величины систолического градиента давления в полости ЛЖ принято различать три гемодинамических варианта ГКМП: 1) необструктивная – величина градиента давления в покое или при провокационных пробах не превышает 30 мм рт. ст.; 2) ГКМП с латентной (функциональной, провоцируемой) обструкцией, когда величина градиента > 50 мм рт. ст. во время провокационных проб (медикаментозных либо с физической нагрузкой), но < 30 мм рт. ст. в состоянии покоя; 3) истинная (явная) обструктивная – величина градиента давления > 50 мм рт. ст. в покое. Известно, что обструкция ВТЛЖ является одним из важнейших механизмов, ведущих к появлению различных симптомов заболевания и ограничивающих физическую активность пациентов с обструктивной гипертрофической кардиомиопатией (ОГКМП). При асимметричной гипертрофии межжелудочковой перегородки (МЖП) обструкция связана не только с гипертрофией, но и с аномальным передне-систолическим движением митрального клапана (ПСД МК). Наличие пикового систолического градиента в ВТЛЖ более

30 мм рт. ст. является основным предиктором развития сердечной недостаточности и внезапной сердечной смерти. Обструкция выходного тракта создаёт механическое препятствие оттоку крови из полости левого желудочка, что приводит к повышению напряжения его стенки, повышению конечного диастолического давления и увеличению потребности миокарда в кислороде. Немаловажно, что внезапная сердечная смерть в некоторых случаях становится единственным проявлением заболевания [2–4].

Современные неконсервативные методы лечения ОГКМП включают в себя транскатетерную спиртовую септальную абляцию (ТССА), двухкамерную электрокардиостимуляцию и хирургические вмешательства на «открытом» сердце: миосептэктомию (МСЭ), протезирование/пластику митрального клапана (МК), сочетание двух вышеуказанных техник, трансплантацию сердца, применение апико-аортального кондуита, а также комбинированные вмешательства.

#### **Хирургические подходы к лечению ОГКМП.**

История хирургического лечения ОГКМП берёт начало в конце 50-х годов XX века, что непосредственно связано с внедрением в клиническую практику аппаратов искусственного кровообращения [5]. В 1957 году R. Brock впервые сообщил о мышечной гипертрофии ВТЛЖ. Автор выдвинул гипотезу, что миотомия приводит к разделению мышечных волокон и устранению так называемого «кольца сжатия» вокруг ВТЛЖ, считая, что обструкция ВТЛЖ является динамическим препятствием [6]. Поэтому первые хирургические процедуры, направленные на редукцию обструкции ВТЛЖ заключались в миотомии – простом субкомиссуральном разрезе мышечного гребня базальной части МЖП между правой и левой коронарными створками аортального клапана с последующим углублением разреза посредством пальцевого разделения мышечных волокон до появления ощущения более мягкого мышечного слоя под плотной тканью [7]. Cleland, годом позже Fix и соавт., а также группа исследователей из г. Торонто (Канада), описали первые процедуры трансаортальной септальной миотомии [5, 8, 9].

Технику разреза (надсечения) гипертрофированной МЖП впоследствии модифицировал A. Morrow, выполнив чрезаортальное подклапанное иссечение миокарда МЖП ВТЛЖ. Эта операция, впервые описанная Morrow и Brockenbrough в 1961 г. как «субаортальная вентрикулотомия», в более поздних последующих публикациях стала называться «субаортальной миозэктомией» [10]. Классическая подклапанная миозэктомия по Morrow в дальнейшем на многие годы стала считаться «золотым стандартом» в лечении ОГКМП.

С тех пор множество различных техник оперативных вмешательств было описано в литературе. Хирургическая визуализация гипертрофированной МЖП осуществлялась через аорту, ЛЖ или левое предсердие [11]. Российскими кардиохирургами в 1998 г. был разработан хирургический способ иссечения МЖП доступом через конусную часть правого желудочка без проникновения в полость левого. При этом

кпереди от мышцы Ланцизи выполняют поперечное иссечение асимметрично гипертрофированной зоны МЖП до уровня, достаточного для наступления расслабления зоны обструкции ЛЖ, которое определяют пальпаторно. Среди преимуществ данной методики авторы отмечают отсутствие повреждения фрагментов проводящей системы и коронарных артерий, устранение обструкции выходных трактов обоих желудочков и улучшение показателей диастолической функции сердца. [12].

Классическая субаортальная МСЭ подразумевает резекцию сравнительно небольшой массы миокарда в проксимальной части МЖП, где проходит соприкосновение передней створки МК с ней. Иссекаемый в этом случае фрагмент миокарда составляет обычно порядка 10 мм в ширину и распространяется до 10 мм в глубину [13]. С постепенным накоплением клинического и хирургического опыта стало понятно, что для увеличения эффекта ранней ликвидации обструкции ВТЛЖ, для улучшения отдалённых результатов операции, ВТЛЖ должен быть хирургически расширен в большей степени, чем это происходит при выполнении классической подклапанной миозэктомии [14].

Техника расширенной МСЭ была разработана и внедрена в клиническую практику В. Messmer в 1994 г. [15]. В различных модификациях она была описана в литературе и другими хирургами [11, 16]. Суть методики состоит в расширении объёма резекции вглубь полости ЛЖ по направлению к верхушке сердца, до уровня оснований папиллярных мышц (ПМ) с дальнейшей мобилизацией и частичным иссечением самих ПМ при их гипертрофии и анатомических аномалиях. Мобилизация и частичная резекция папиллярных мышц необходима для иссечения всех дополнительных (аномальных) мышечных и фиброзных тяжей и перемычек, связывающих ПМ со свободной стенкой ЛЖ либо с МЖП. Теоретически это позволяет митральному клапану занять анатомически более естественное положение, смещаясь кзади от ВТЛЖ, что уменьшает эффект присасывания створок МК в ВТЛЖ во время систолы. Полная мобилизация ПМ является важным этапом, способствующим разрешению аномального ПСД МК. Указанная техника позволяет нивелировать также среднежелудочковую обструкцию, которая провоцируется в том числе нарушением анатомического расположения мышц вследствие наличия аномальных хорд либо вследствие прикрепления головки переднелатеральной ПМ непосредственно к передней створке МК (с отсутствием хорд) [15].

Трансаортальный доступ для выполнения МСЭ остаётся основным и наиболее распространённым из используемых в настоящее время в хирургическом лечении пациентов с ОГКМП, имеющих выраженные симптомы заболевания и рефрактерных к проводимой медикаментозной терапии. МСЭ корректирует гемодинамические нарушения и имеет низкий хирургический риск, если выполняется в профильных клиниках с соответствующим опытом. Данные

из более чем 25 кардиохирургических центров по всему миру за полувековой период убедительно демонстрируют, что МСЭ обеспечивает регресс сердечной недостаточности, устойчивое устранение обструкции ВТЛЖ с уменьшением митральной недостаточности, восстановление функциональных способностей и приемлемое качество жизни в любом возрасте, превышающее таковое при постоянной кардиотропной медикаментозной терапии [11].

Длительность процесса обучения хирурга качественному выполнению септальной миозектомии может быть значительной: высокая специфичность данной операции обусловлена нетипичной хирургической техникой, которая включает обширную резекцию мышечной ткани сердца чрезаортальным доступом, подразумевающим ограниченную визуализацию МЖП. «Кривая обучения» МСЭ с накоплением опыта характеризуется значительным прогрессом, однако начало её освоения практически каждым отдельно взятым кардиохирургическим центром сопряжено с повышенной частотой возникновения полной атриовентрикулярной блокады (АВ-блокады), ятрогенного дефекта МЖП, повреждений аортального и митрального клапанов, а также неполным устранением обструкции ВТЛЖ. В последние два десятилетия рутинное интраоперационное применение чреспищеводной эхокардиографии (ЧПЭхоКГ) и совершенствование хирургических навыков с применением специального инструментария для оптимизации визуализации и защиты внутрисердечных анатомических структур позволило технически упростить выполнение МСЭ и расширить объём резекции до среднежелудочкового уровня для более радикального ремоделирования ВТЛЖ [17]. Ряд мировых кардиохирургических клиник, прицельно заинтересованных в лечении ОГКМП, добились драматического улучшения результатов оперативных вмешательств, демонстрируя очень низкие показатели летальности и отличную отдалённую выживаемость, эквивалентную общей популяции [18].

**Изолированная миосептэктомия.** Под изолированной МСЭ следует понимать первично транс-аортальное иссечение участка МЖП без каких-либо дополнительных одномоментных вмешательств на МК, с последующим обязательным интраоперационным проведением ЧПЭхоКГ на предмет достаточного снижения пикового систолического градиента в ВТЛЖ, нивелирования аномального ПСД МК, уменьшения значимой митральной регургитации.

Радикально выполненная изолированная МСЭ в большинстве наблюдений является достаточной для успешного спонтанного уменьшения значимой вторичной (функциональной) митральной регургитации, когда обструкция ВТЛЖ обусловлена, в том числе, аномальным ПСД МК [11, 19]. Снижение систолического градиента в ВТЛЖ происходит за счёт расширения выходного тракта и прерывания патофизиологической последовательности событий, которые приводят к формированию градиента давления – в первую очередь это ПСД МК [20].

Использование интраоперационной ЧПЭхоКГ чрезвычайно необходимо для улучшения результатов расширенной МСЭ, т.к. она предоставляет информацию о максимальной толщине МЖП, расстоянии до этой точки от кольца аортального клапана, наличии аномальных мышечных тяжей, сращений и их локализации, состоянии створок и хордального аппарата МК, выраженности и направлении струи митральной регургитации [21].

По данным литературы, адекватная МСЭ (т. е. выполненная в достаточном объёме) подразумевает под собой резекцию от 3 до 15 грамм миокарда [2]. Интраоперационное взвешивание иссечённых фрагментов ВТЛЖ помогает косвенно судить о радикальности резекции и должно обязательно выполняться во время таких вмешательств. Недостаточно радикальная МСЭ может приводить к неполному устранению компонентов обструкции ВТЛЖ – недостаточности МК и его аномального ПСД. Резидуальная митральная регургитация после адекватной МСЭ практически всегда обусловлена собственно анатомическими аномалиями нативного МК, такими как пролапс створок, дилатация кольца, отрыв хорд, и может быть скорректирована пластикой клапана. В большой представленной в литературе серии пациентов, которым выполнялась МСЭ, лишь у 32 из 791 (4 %) проводилось сопутствующее вмешательство на митральном клапане (пластика или протезирование), из них протезирование МК – только 4-м пациентам (0,5 %). Все 32 пациента имели поражения нативного МК дегенеративного характера. Авторы делают вывод, что даже наличие дегенеративных поражений МК при ОГКМП, позволило более чем в 99 % случаев избежать митрального протезирования [22].

В другом крупном исследовании, включавшем 851 пациента, протезирование МК (в т. ч. изолированное) выполнялось только у 5,6 % пациентов, пластика МК в дополнение к МСЭ – 7,9 %. В 86,5 % случаев же проводилась изолированная МСЭ [23].

В самой последней публикации исследования Hong и соавт. из Клиники Мейо, датированной 2016 годом, оценивается частота и исходы сопутствующих септальной миозектомии процедур на МК на основе колоссального 20-летнего опыта Клиники, включившего 2004 операции у 1993 пациентов. Авторы резюмируют, что проведение сопутствующих процедур на МК становится необходимым достаточно редко при хирургическом лечении ОГКМП, а пластика МК предпочтительнее протезирования в отдалённом прогнозе. Так, собственно органические изменения нативного МК по данным дооперационной трансторакальной эхокардиографии были выявлены у 5 % пациентов, все из которых впоследствии подверглись одномоментному сопутствующему вмешательству на клапане при выполнении МСЭ. Из числа остальных 1905 операций подавляющее большинство составили изолированные септальные миозектомии – 96,1 %, в 75 случаях же анатомические аномалии МК были выявлены интраоперационно. Среди всех 174 пациентов, в конечном итоге пере-

несших сопутствующее вмешательство на МК, пластика выполнена в 76,4 % наблюдений, а протезирование, соответственно, в 23,6 %. 10-летняя выживаемость была достоверно выше среди пациентов, подвергнутых пластике клапана (80 % против 55,2 % при протезировании). После проведения изолированной МСЭ доля пациентов с выраженной и тяжёлой митральной недостаточностью ( $\geq 3+$  степени) значительно снизилась – с 54,3 % до 1,7 % [24].

В последние два десятилетия в связи с постоянным совершенствованием методик защиты миокарда, широким применением интраоперационной ЧПЭхоКГ, частота ранних летальных исходов после операции изолированной трансаортальной МСЭ в крупных кардиохирургических клиниках мира приближается к минимальным значениям [25]. Ко всему прочему, не зарегистрировано вообще ни одного случая госпитальной смерти после более чем 1500 изолированных септальных миозектомий, выполненных в Клинике Мейо, Кливлендской клинике и Общеклиническом госпитале Торонто в Северной Америке [18].

Таким образом, можно выделить следующие **преимущества трансаортальной МСЭ**: 1) значительное уменьшение выраженности симптомов заболевания либо их полное исчезновение сохраняются неопределённо длительное время; 2) уменьшение степени обструкции ВТЛЖ либо её разрешение наступает непосредственно в момент окончания процедуры МСЭ и, как правило, в дальнейшем перманентно сохраняется; 3) не требуется повторных оперативных вмешательств в отдалённом периоде в 98–99 % случаев; 4) не требуется подключения механических вспомогательных устройств сердца в раннем послеоперационном периоде, за редчайшими исключениями; 5) обеспечивается прямая анатомическая визуализация ВТЛЖ, полости ЛЖ, МК и подклапанного аппарата оперирующим хирургом; 6) не происходит рубцового перерождения миокарда после иссечения участка МЖП; 7) позволяет выявлять и корригировать аномалии подклапанных структур МК, а также под контролем зрения точно определять объём резекции гипертрофированной МЖП; 8) делает возможным проведение необходимых сопутствующих кардиохирургических процедур; 9) радикально изменяет естественное течение заболевания, повышая показатели отдаленной выживаемости до эквивалентных таковым в общей популяции.

Количество **недостатков, характерных для открытой МСЭ**, значительно меньше: 1) достаточно часто приводит к развитию лёгкой (реже – умеренной) недостаточности аортального клапана, и очень часто провоцирует развитие полной блокады левой ножки пучка Гиса; 2) требуется не менее чем 10-дневная госпитализация, последующий восстановительный период, проведение полной продольной стернотомии и искусственного кровообращения, наличие кардиохирурга с достаточным опытом выполнения септальных миозектомий для получения оптимального результата коррекции.

**Протезирование митрального клапана.** Митральное протезирование, предложенное в качестве альтернативы МСЭ в 70-е годы XX-го века D. Cooley [26], также может устранять градиент в ВТЛЖ и устойчиво снижать симптомы заболевания. Однако, роль митрального протезирования в лечении пациентов с ОГКМП до конца не определена, активные споры вокруг оправданности его применения в подобных случаях не прекращаются по настоящее время [27]. Основным недостатком этой процедуры является то, что нивелирование обструкции ВТЛЖ достигается ценой риска дисфункции или инфицирования имплантированного протеза, возможных тромбозов и осложнений антикоагулянтной терапии, связанных с наличием искусственного клапана. Любой протез является для организма инородным телом. Искусственным клапанам сердца присущи проблемы тромбообразования, инфицирования и механического износа. Частота такого осложнения как тромбоз даже в идеальных ситуациях (синусовый ритм, адекватная антикоагулянтная терапия, нормальные размеры сердца), составляет 3–5 % в год. Протез в функциональном отношении уступает интактному нативному клапану, неизбежно создавая перепады давления, сопровождаемые потерей энергии и лишней работой при каждом сердечном цикле. Градиент давления на клапане в 1 мм рт. ст. составляет за год для сердца  $4 \times 10^5$  Дж работы, что является крайне нежелательной дополнительной нагрузкой на сократительный миокард [28].

В доступной литературе представлено достаточно скудное количество публикаций, посвящённых результатам лечения пациентов с ОГКМП, подвергнутых митральному протезированию. В исследованиях последних двух десятилетий, как правило, преимущественно приводятся упоминания частоты применения протезирования МК в общем спектре проведенных вмешательств и показатели отдалённой выживаемости после протезирования. Редко детально анализируются причины замены нативного клапана у таких пациентов с учётом дооперационных эхокардиографических данных, морфологических изменений МК, интраоперационной ситуации, возраста и исходного статуса пациентов, а также наличия сопутствующей кардиохирургической патологии. В настоящее время в мировых масштабах при оперативных вмешательствах на «открытом» сердце у пациентов с ОГКМП имеется чёткая тенденция к минимизации использования митрального протезирования и максимально широкому применению изолированной МСЭ, либо в отдельных случаях – МСЭ в сочетании с пластическими процедурами на МК.

Основная масса работ, посвящённых рутинному применению протезирования МК в качестве полноценной альтернативы септальной миозектомии, вне зависимости от наличия либо отсутствия органической патологии нативного клапана, датированы 70–80-ми годами XX столетия. Cooley, Krajcer показали, что иссечение передней створки МК нивелирует обструкцию у большинства пациентов. Walker, Fighali,

а также McIntosh в своих работах продемонстрировали, что при сравнении групп пациентов, подвергшихся митральному протезированию или МСЭ (с пликацией либо без пликации передней створки МК), более значимое снижение систолического градиента в ВТЛЖ и конечно-диастолического давления в ЛЖ наблюдалось в группе пациентов, которым выполнялось протезирование МК [26, 29, 30, 31]. Значительное снижение градиента, вплоть до его практически полного нивелирования после протезирования МК подтверждает важную роль аномального передне-систолического движения створок МК кпереди в создании препятствия изгнанию крови из ЛЖ [4].

S. Fighali и соавт. из Хьюстона (Техас, США) в 1984 г. опубликовали результаты одноцентрового исследования, сравнивающего три группы пациентов, подвергнутых изолированной МСЭ, МСЭ в сочетании с протезированием МК и изолированному митральному протезированию. В отдалённом периоде со средним интервалом наблюдения в 4 года в группе изолированной МСЭ летальности не было, а в двух других группах с протезированием МК она составила 2 и 3,8 %, соответственно. При этом, авторы отмечают, что показаниями к изолированной МСЭ служили более молодой возраст пациентов и наличие МР до умеренной степени. Изолированному протезированию МК подвергались пациенты с выраженной клапанной недостаточностью и/или пациенты старшего возраста. Сочетанное вмешательство выполнялось пациентам с наиболее высокими показателями ПСГ в ВТЛЖ и сопутствующей тяжёлой МР [29].

В исследовании McIntosh 1988 г. протезирование МК рутинно выполнялось пациентам с умеренно гипертрофированной МЖП (толщина менее 18 мм), а также, когда анатомическая локализация участка наибольшего утолщения МЖП считалась плохо достижимой для адекватного её иссечения трансортальным доступом. Редким показанием являлось неполное устранение обструкции после проведенной изначально МСЭ либо сохранение значимой МР вследствие наличия собственных анатомических аномалий нативного клапана. Из числа 48 оперированных пациентов в отдалённом периоде со средним интервалом наблюдения в 2,2 года погибли 5 пациентов, у 2 из которых причина смерти носила протезозависимый характер [31].

Z. Krajcer в 1989 г. опубликовал отдалённые исходы лечения 185 пациентов, перенесших МСЭ либо изолированное митральное протезирование. Средний период наблюдения равнялся 10 годам. В данном исследовании не было обнаружено достоверной разницы в госпитальной и отдалённой выживаемости пациентов при сопоставимых уровнях снижения пикового систолического градиента в ВТЛЖ после операции [30].

F. Delahaye исследовал влияние митрального протезирования, дополняющего МСЭ, сравнивая результаты лечения двух групп пациентов. Пациента первой группы выполнялась только МСЭ, второй группы – МСЭ в сочетании с протезированием МК. Средний

период наблюдения составил около 5 лет. Госпитальная летальность при протезировании МК составила значительные 8,3 %. При этом не было получено достоверной разницы между группами в показателях отдалённой выживаемости и послеоперационном функциональном статусе пациентов, а при сочетании МСЭ с митральным протезированием отмечалось более значимое уменьшение как МР, так и градиента в ВТЛЖ [32].

Публикации нового столетия, посвящённые планомерному применению протезирования МК при ОГКМП, также крайне немногочисленны. Так, в 2004 г. Stassano и соавт. из г. Наполи (Италия) провели оценку результатов применения протезирования МК в сочетании с ограниченной септальной миозэктомией. Так как минимальный период отдалённого послеоперационного наблюдения был установлен авторами на уровне 20 лет, когорта исследуемых была представлена только 18 пациентами. Имплантировались как механические, так и биологические митральные протезы. Ранняя послеоперационная летальность составила 5,5 %. В отдалённом периоде наблюдались случаи различных протезозависимых осложнений. Отмечены случаи фатального геморрагического и нефатального кардиоэмболического инфарктов головного мозга; тромбоза и паннуса митрального протеза, потребовавшие репротезирования; транзиторных ишемических атак, массивного носового кровотечения, а также дисфункции всех 6 биологических протезов вследствие их дегенерации в сроки от 6 до 9 лет после имплантации, что потребовало проведения повторных вмешательств по репротезированию. Кумулятивная 15-летняя выживаемость составила 83,3 %. Немаловажно, что сами авторы публикации подчеркивают: на современном этапе в клинике, где проводилось данное исследование, процедурой выбора является изолированная МСЭ [33].

Группа исследователей из Новосибирского научно-исследовательского института имени академика Е. Н. Мешалкина в 2015 году опубликовали двухлетние результаты рандомизированного исследования, в котором одной группе пациентов выполнялось протезирование МК в сочетании с МСЭ, другой группе – МСЭ с вмешательством на подклапанных структурах (мобилизация ПМ, продольная резекция ПМ, резекция хорд второго порядка ПС МК). Суммарно в ближайшем и отдалённом послеоперационном периоде в группе пациентов с протезированным МК в 14,6 % наблюдений зарегистрированы случаи острого тромбоза механического протеза, завершившиеся летальным исходом. Двухлетняя выживаемость после протезирования МК составила только 78,9 % против 96,6 % после изолированной расширенной МСЭ. Двухлетняя свобода от тромбоза протеза МК составила 83,2 %. После изолированной МСЭ каких-либо тромботических осложнений за этот период не наблюдалось. Сохранение МК у пациентов с ОГКМП статистически значимо положительно влияло на отдалённую выживаемость и свободу от тромботических осложнений [34].

В. Раскин и соавт. в 2014 году описали опыт лечения небольшой группы из 11 пациентов с распространением обструкции и на среднежелудочковый уровень, которым выполнялось хордосохраняющее протезирование МК в сочетании с расширенной трансаортальной МСЭ, включающую продольную резекцию гипертрофированных ПМ и, при необходимости, иссечение избытка трабекулярной мышечной ткани задней стенки и верхушки ЛЖ. Через 1 год после вмешательства средний резидуальный ПСГ в ВТЛЖ составил  $16,1 \pm 3,0$  мм рт. ст. Максимальный период послеоперационного наблюдения составил 5 лет. Зарегистрирован один случай отдалённой летальности аритмогенного характера через 2 года [35]. При этом авторы публикации не дают какого-либо пояснения и обоснования причин, по которым при протезировании МК целенаправленно выполнялось сохранение хордального аппарата нативного клапана. Общеизвестно, что в соответствии с патофизиологией ОГКМП, при выполнении митрального протезирования таким пациентам аннуло-папиллярная непрерывность ликвидируется (хордальный аппарат иссекается), а гипертрофированные ПМ подвергаются частичному либо полному иссечению, так как они усугубляют обструкцию. Как минимум, передняя створка нативного МК должна быть удалена [22].

Выбор модели протеза имеет особое значение при выполнении митрального протезирования пациентам с ОГКМП. Такие пациенты имеют малые размеры полости ЛЖ, поэтому рекомендуются к использованию исключительно механические протезы МК с низким профилем. Эти протезы не препятствуют затруднённой кровотоку через суженный ВТЛЖ. Применение высокопрофильных протезов в хирургии обструктивной ГКМП нежелательно из-за высокого риска дисфункции и усугубления обструкции ВТЛЖ после их имплантации [10, 33]. Значительно уменьшенная в размерах полость ЛЖ при ОГКМП может осложнять имплантацию и биологического протеза из-за наличия у него относительно больших стоек; в то же время, стойки биопротеза сами по себе могут усиливать выраженность обструкции ВТЛЖ, создавая дополнительное препятствие. Поэтому использование биологических протезов в таких случаях патогенетически не оправдано [10].

В современной кардиохирургии протезирование МК остаётся резервным способом лечения и применяется у пациентов с органической патологией МК, обычно не ассоциированной с ОГКМП: при конкурирующей ревматической болезни сердца, инфекционном эндокардите, выраженном пролапсе створок, отрыве хорд, тяжёлых дегенеративных либо миксоматозных изменениях, не поддающихся пластике [22, 23]. Также относительными показаниями к митральному протезированию могут считаться невозможность выполнения адекватной МСЭ, наличие обструкции ВТЛЖ после ранее проведенной МСЭ, наличие сравнительно небольшого утолщения МЖП ( $\leq 18$  мм) с признаками обструкции ВТЛЖ (преимущественно за счёт аномального ПСД МК), когда, тео-

ретически, риск формирования ятрогенного дефекта МЖП при выполнении МСЭ выше. Однако, литературные данные свидетельствуют, что в подобных случаях более ограниченная МСЭ, сопутствующая протезированию МК, может успешно выполняться большинству вышеуказанных пациентов, с минимальной частотой развития перфорации МЖП [13, 17, 23]. Также митральное протезирование ранее рассматривалось как метод лечения пациентов с редко встречающейся среднежелудочковой обструкцией [36].

В крупнейшем исследовании Клиники Мейо (Миннесота, США), результаты которого опубликованы в 2016 году, частота протезирования МК, сопутствующего септальной миоэктомии, не превышала 2 % среди практически двух тысяч оперированных пациентов в период с 1993 по 2014 годы [24].

В структуре выполненных в Республике Беларусь операций при ОГКМП обращает на себя внимание чрезвычайно широкое применение протезирования МК – в количестве, практически эквивалентом числу изолированных МСЭ и МСЭ в сочетании с пластикой МК. Значительно больший процент митрального протезирования в общей структуре вмешательств не коррелирует с аналогичным показателем абсолютного большинства исследований клиник других стран [37].

Таким образом, можно выделить **некоторые преимущества митрального протезирования** как способа хирургического лечения ОГКМП: 1) в отличие от расширенной септальной миоэктомии, митральное протезирование – технически более лёгкая по воспроизводимости процедура, которая может успешно выполняться практически всеми кардиохирургами той или иной отдельно взятой клиники, в том числе молодыми специалистами. В процессе же накопления хирургом первого опыта выполнения септальной миоэктомии, митральное протезирование, дополняющее МСЭ, может становиться важным подспорьем в достижении оптимального результата коррекции обструкции, позволяя на первых порах выполнять более ограниченную резекцию ткани МЖП, сводя к минимуму риск возникновения характерных для МСЭ ятрогенных осложнений; 2) несколько более значимо, в сравнении с МСЭ, снижает систолический градиент в ВТЛЖ и конечно-диастолическое давление в ЛЖ; 3) аналогично МСЭ, приводит к значительному уменьшению выраженности симптомов заболевания либо их полному исчезновению; 4) разрешение обструкции ВТЛЖ, как и при МСЭ, наступает также непосредственно в момент окончания процедуры протезирования клапана, и в дальнейшем сохраняется неопределённо длительно; 5) выполняемое в изолированном виде, протезирование МК не приводит к развитию блокады левой ножки пучка Гиса и недостаточности аортального клапана в послеоперационном периоде, а также нивелирует риск ятрогенной перфорации МЖП, т. к. она остаётся интактной; 6) является практически единственным эффективным методом лечения при сочетании ОГКМП с конкурирующей органической митральной недостаточностью вследствие грубой структурной патологии нативного

клапана (ревматические пороки, инфекционный эндокардит, мискоматозные или дегенеративные изменения); 7) в случаях неполного устранения компонентов обструкции ВТЛЖ после первично изолированной МСЭ является значимой резервной опцией для хирурга в принятии решения о выполнении дополнительно пластики либо сразу протезирования МК во время второго периода миокардиальной ишемии (искусственного кровообращения). Это объясняется риском потенциально возможных кардиальных осложнений в случае возникновения необходимости в третьем периоде миокардиальной ишемии из-за неуспешной пластики МК.

В то же время имеются и **существенные недостатки протезирования МК**: 1) искусственный клапан сердца, в отличие от нативного, неизбежно создаёт градиент давления, сопровождаемый лишней работой при каждом сердечном цикле, что является дополнительной нагрузкой на сократительный миокард; 2) имплантация протеза клапана, фактически инородного тела для человеческого организма, связана с рисками его возможной дисфункции, инфицирования, механического износа, тромбоэмболических и геморрагических осложнений; 3) в сравнении с изолированной МСЭ и МСЭ с пластикой МК, митральное протезирование сопряжено с более низким качеством жизни оперированных пациентов вследствие необходимости в пожизненной антикоагулянтной терапии и динамического контроля степени разжижения крови; 4) более низкие показатели отдалённой выживаемости в сравнении с изолированной МСЭ и МСЭ с пластикой МК вследствие, как правило, различных протезозависимых осложнений; 5) протезирование МК при ОГКМП сопровождается ликвидацией анатомической аннуло-папиллярной непрерывности; 6) изолированное митральное протезирование неэффективно для адекватного устранения признаков обструкции ВТЛЖ при значительной толщине МЖП (>18 мм).

**Клапаносохраняющие вмешательства и другие сопутствующие хирургические процедуры при ОГКМП.** Пластика МК в изолированном виде, без септальной миоэктомии, как метод радикального хирургического лечения ОГКМП не применяется, так как сохраняющаяся при этом малая дистанция между створками нативного клапана и МЖП, вследствие оставления МЖП интактной, т. е. значимо утолщённой, может становиться причиной сохранения обструкции ВТЛЖ из-за персистирования передне-систолического движения МК. Редчайшим, практически единственным исключением является публикация Schäfer, который всего у 3 пациентов с ОГКМП применил чрескожно имплантируемое устройство для коррекции митральной недостаточности «MitraClip», удерживающее створки МК и фактически имитирующее хирургический шов Алфиери. В этой сверхмалой группе пациентов после указанной процедуры было отмечено значительное снижение градиента давления в ВТЛЖ, нивелирование ПСД МК и уменьшение митральной недостаточности [38].

Среди клапаносохраняющих операций на МК при обструктивной ГКМП наиболее часто применяются пластические вмешательства, направленные на устранение ПСД МК: трансортальная её пликация, горизонтальная по Cooley и Sherrid [13] либо вертикальная по McIntosh [39], пластика швом «край в край» по O. Alfieri (чаще выполняется трансортально) [22, 23], «удерживающая» пластика передней створки МК по R. Hetzer [40] 4-мя П-образными швами на прокладках из аутоперикарда, а также расширение (наращивание) передней створки заплатой из аутоперикарда [41].

Анализ опубликованных работ показывает, что более часто пластические вмешательства на МК применяются уже после первично изолированной МСЭ, когда во время интраперационной ЧПЭхоКГ выявляется недостаточное устранение значимой митральной регургитации и аномального ПСД МК в результате выполнения вышеуказанной. В более редких случаях митральная пластика рутинно выполняется одновременно с септальной миоэктомией, что находит различные обоснования в тех или иных публикациях. Так, известный немецкий кардиохирург R. Hetzer в хирургическом лечении ОГКМП применяет ограниченную МСЭ (по A. Morrow) в сочетании с так называемой «удерживающей» пластикой передней створки МК 4-мя субкомиссуральными П-образными швами на прокладках из аутоперикарда. Швы накладываются тотчас ниже фиброзных треугольников. Применение данного вида пластики объясняется авторами с точки зрения необходимости ограничения чрезмерной подвижности передней створки, которая способствует появлению ПСД МК. Указанная техника, по их мнению, позволяет предотвратить смещение створок и подклапанных структур по направлению к МЖП, при этом растягивая центральную часть передней створки МК (сегмент А2) и ограничивая её подвижность, что позволяет нивелировать ПСД и митральную недостаточность. При этом, геометрия и длина задней полуокружности кольца клапана, сохраняются неизменными [42]. По результатам исследования 5-летняя выживаемость составила 82,2 %, а 5-летняя свобода от повторного вмешательства – 83,2 %. Важно отметить, что в отдалённом периоде ни одного пациента не регистрировалась МР в степени более, чем умеренная ( $\geq 2+$ ). Однако, 24 % пациентов (6 из 25) в раннем или отдалённом послеоперационном периоде по разным причинам перенесли повторные вмешательства. При этом, две трети из них подверглись протезированию МК (из-за разрыва наложенных П-образных швов в госпитальном периоде, либо из-за развития значимой МР – в отдалённом) [40].

Учитывая появление новых патофизиологических данных о механизмах обструкции, D. Swistel и соавт. в 2006 году предложили комплексное хирургическое лечение ОГКМП, получившее название «RPR (Resection – «резекция»; Plication – «пликация», Release – «высвобождение») procedure» [43]. Под «резекцией» понимается МСЭ по Morrow с целью иссече-

ния гипертрофированной части ВТЛЖ и уменьшения эффекта Venturi. «Пликация» подразумевает транс-аортальную горизонтальную или вертикальную пликацию передней створки МК [13, 39] для уменьшения площади створки, уменьшения ПСД МК и для изменения линии коаптации створок. «Высвобождение» включает в себя мобилизацию и частичную резекцию папиллярных мышц с целью изменения направления потоков крови в ЛЖ, уменьшения ПСД МК и смещения линии коаптации створок МК [15].

Обнадёживающие результаты были получены в современных публикациях о сочетании МСЭ с пластикой МК швом по Алфиери у пациентов без органических поражений МК [44]. Однако, учитывая, что техника Алфиери применялась только в сочетании с МСЭ, невозможно доподлинно судить о достаточности изолированного выполнения такого вида пластики для лечения симптоматичных пациентов с ОГКМП.

В литературе имеются ограниченные сведения о роли **сопутствующих МСЭ дополнительных кардиохирургических процедур** и их влиянии на прогноз заболевания и отдалённую выживаемость. В одноцентровом исследовании К. Minami, включившем 125 пациентов с ОГКМП, сравниваются отдалённые результаты оперативного лечения пациентов, подвергнутых изолированной МСЭ по А. Morrow и МСЭ в сочетании с пластикой МК либо коронарным шунтированием. Пластика МК была выполнена у 12 % пациентов когорты, а первичное протезирование клапана в дополнение к МСЭ не выполнялось ни в одном случае. Лишь один пациент, изначально перенесший изолированную МСЭ, в отдалённом периоде был подвергнут митральной протезированию вследствие наличия значимой регургитации. Не было получено достоверной разницы в 5- и 10-летней выживаемости между группами пациентов [45]. В то же время, в более раннем исследовании Schoenbeck было показано, что выполнение сопутствующих септальной миозктомии кардиохирургических процедур является предиктором в 3 раза более высокой смертности [46], а Mohr и соавт. выделили дополнительные процедуры в качестве фактора риска повышенной летальности при однофакторном анализе [47]. При этом, в исследовании Schoenbeck возраст пациента не являлся независимым фактором риска более вероятного наступления смерти после операции, в отличие, например, от соответствующих исследований Robbins [48], а также Mohr и соавт [47].

Различные исследователи сообщают, как правило, о более высоких показателях госпитальной летальности у пациентов, перенесших наряду с МСЭ сопутствующие кардиохирургические процедуры, включая вмешательство на МК (протезирование или пластику). Так, McCully доложил о 4,6 % госпитальных летальных исходов после МСЭ в сочетании с другими кардиохирургическими процедурами, и об отсутствии ранней смертности после изолированной МСЭ [49]. В свою очередь, Minami приводит показатели в 2 % и 1,3 %, соответственно, однако без статистически достоверной разницы [45]. Negic

сообщил о 8 % ранней смертности пациентов, перенёвших митральное протезирование в сочетании с МСЭ, тогда как в группе перенесших изолированную МСЭ она не превышала 4 % [50]. В исследовании Delahaye госпитальная смертность пациентов, перенёвших МСЭ в сочетании с протезированием МК, составила 8,3 % [32], а Stassano сообщил о частоте летальных исходов в 5,5 % [33].

Около 18 %-20 % случаев требуют повторного подключения аппарата искусственного кровообращения (после выполнения интраоперационной контрольной ЧПЭхоКГ) для проведения добавочной МСЭ из-за высоких значений резидуального градиента в ВТЛЖ либо коррекции сохраняющейся значимой митральной недостаточности (более, чем умеренной степени) [23]. Пребывающий в наркозе пациент к моменту завершения ИК и подготовки к восстановлению сердечной деятельности, как правило, находится в состоянии вазодилатации и гиповолемии, поэтому величина измеренного остаточного ПСГ в ВТЛЖ более 30 мм рт. ст. является показанием к возврату на ИК [51].

Несмотря на то, что трансаортальный доступ для МСЭ применяется уже на протяжении полувека, подобные операции по-прежнему относятся к категории технически сложных, где результат в значительной степени зависит от оперирующего хирурга [52]. Даже если на уровне базальных сегментов МЖП выполнена адекватная хирургическая резекция, среднежелудочковая обструкция и/или значимая митральная недостаточность из-за наличия гипертрофированных папиллярных мышц (и/или хорд), других аномальных мышечных тяжей, могут сохраняться – и проведение хирургических процедур на МК становится необходимым [15, 16]. От 11 % до 20 % оперируемых по поводу ОГКМП пациентов подвергаются, наряду с МСЭ, тому или иному вмешательству на МК [16, 23]. Одним из самых распространённых органических поражений является кальцификация кольца с распространением на заднюю створку и ограничением её подвижности, что усугубляет выраженность МР, связанной с внутрижелудочковой обструкцией [23].

Дифференциальная диагностика между функциональной недостаточностью МК вследствие передне-систолического движения и регургитацией из-за патологических изменений МК чрезвычайно важна, так как механизм развития недостаточности определяет дальнейший вид лечения. Результатом недолжного внимания к дифференциальной диагностике этих состояний может быть проведение ненужных хирургических процедур или недостаточная эффективность лечения. Оценка направления струи регургитации особенно полезна в идентификации природы митральной недостаточности. Асимметричная струя регургитации, направленная кзади и латерально, как правило, в большинстве случаев ассоциирована с ПСД МК. В то же время, центрально или кпереди направленный поток регургитации либо наличие регургитации без признаков ПСД, говорит о более вероятной собственной патологии нативного клапана.

Дифференциальная диагностика в особенности сложна у пациентов с выявленными признаками кальцификации и ограничения подвижности створок клапана [23].

**Альтернативные неконсервативные методы лечения ОГКМП.** Методики транскатетерной спиртовой септальной аблации (ТССА) и электрокардиостимуляции были предложены в 90-е годы XX века как малоинвазивные альтернативы открытой септальной миозктомии. В качестве основного преимущества указанных вмешательств приводилось отсутствие необходимости в стернотомии и искусственном кровообращении.

**Двухкамерная электрокардиостимуляция.** Данная методика при ОГКМП подразумевает двухкамерную предсердно-желудочковую биоуправляемую стимуляцию с укороченной (до 100 мс) атриовентрикулярной задержкой, при которой проксимальные отделы МЖП охватываются возбуждением и сокращаются в последнюю очередь. Исследования гемодинамики продемонстрировали, что стимуляция сердца в зоне верхушки правого желудочка уменьшает обструкцию ВТЛЖ посредством изменения последовательности распространения волны возбуждения и сокращения желудочков, раннего сокращения верхушки, задержки сокращения основания сердца, уменьшения парадоксального движения МЖП и запаздыванию контакта передней створки МК с МЖП. Таким образом, в фазу конечного диастолического сокращения выбрасывается значительно больше крови, чем без стимуляции. Также стимуляция, изменяя преднагрузку, активизирует наполнение ЛЖ, снижает потребление кислорода и перераспределяет миокардиальный кровоток [53]. Возбуждение МЖП при проведении предсердно-желудочковой стимуляции вызывает её движение в сторону от задней стенки ЛЖ во время систолы, в результате чего размеры ВТЛЖ увеличиваются и скорость кровотока в нем снижается [54]. Подбор наименьшего временного интервала атриовентрикулярной задержки является значимым фактором, обеспечивающим преждевременную деполяризацию верхушки сердца без сопутствующего ухудшения сердечной гемодинамики. Различные исследователи сообщали о снижении пикового систолического градиента в ВТЛЖ примерно в 2 раза в результате двухкамерной электрокардиостимуляции [55, 56]. Однако, полного устранения обструкции ВТЛЖ не происходило: средние показатели резидуального градиента оставались значительными (выше 30 мм рт. ст.) и несравнимо более высокими, чем таковые после успешной хирургической МСЭ. В одном из самых последних исследований по применению двухкамерной стимуляции при ОГКМП, включавшем 82 пациента, приводятся следующие средние значения резидуального градиента в ВТЛЖ:  $46,4 \pm 26,7$  мм рт. ст. непосредственно после имплантации кардиостимулятора и  $35,9 \pm 24,0$  мм рт. ст. в отдалённом послеоперационном периоде. При этом, уменьшение значимой митральной недостаточности произошло только у 52 % пациентов, а достоверно значимого уменьше-

ния толщины гипертрофированной МЖП отмечено не было [57]. В ряде рандомизированных исследований было показано положительное влияние двухкамерной стимуляции на снижение систолического градиента, однако при этом не отмечалось улучшения качества жизни пациентов и переносимости физической нагрузки в отдалённом периоде, в том числе при сравнении со стимуляцией в плацебо-режиме [55, 58].

Таким образом, двухкамерная электрокардиостимуляция не может рассматриваться в качестве метода выбора для лечения ОГКМП. Она может ограничено применяться при наличии противопоказаний к проведению открытой операции вследствие тяжёлой сопутствующей патологии, у ослабленных пациентов преклонного возраста, либо при наличии других сопутствующих показаний к имплантации электрокардиостимулятора [58, 59].

**Транскатетерная спиртовая септальная аблация** первой септальной ветви передней межжелудочковой артерии является ещё одним методом лечения ОГКМП. Процедура была впервые предложена в 1995 г. U. Sigwart. Методика предполагает инфузию через баллонный катетер в перфорантную септальную ветвь 1–3 мл 96 % спирта, вследствие чего возникает инфаркт гипертрофированного базального отдела МЖП и зоны ее контакта с передней створкой МК, захватывающий до 20 % массы МЖП. Развитие некроза участка гипертрофированной МЖП с последующим рубцеванием приводит к уменьшению её толщины и уменьшению выраженности обструкции ВТЛЖ в силу спровоцированного ремоделирования ЛЖ и регрессии гипертрофии, что сопровождается улучшением объективной и субъективной симптоматики заболевания [60].

До сегодняшнего дня не проводилось ни одного рандомизированного проспективного исследования, сравнивающего эффективность МСЭ и ТССА. В метаанализе Alam и соавт. отмечено достоверно более значительное снижение пикового систолического градиента в ВТЛЖ после МСЭ – средний остаточный градиент составил  $10,8 \pm 6,3$  мм рт. ст. против  $18,2 \pm 6,7$  мм рт. ст. после ТССА. При этом пациентам после ТССА значительно чаще требовалась имплантация постоянного электрокардиостимулятора в связи с развитием послеоперационной полной АВ-блокады:  $18,4 \pm 7,9$  % против  $3,3 \pm 3,9$  % после МСЭ. Повторное хирургическое вмешательство в отдалённом периоде в связи с развитием рецидива обструкции ВТЛЖ понадобилось только одному пациенту (0,5 %) из числа перенесших МСЭ, а после ТССА – 10 (5,5 %), причём половине из них в качестве повторного вмешательства выполнялась МСЭ [61].

В метаанализе Agarwal исходные значения митральной недостаточности были достоверно выше в когорте пациентов, подвергнутых МСЭ, а пациенты после ТССА чаще нуждались в имплантации постоянного кардиостимулятора и имели более высокие значения остаточного градиента в ВТЛЖ [62].

В метаанализе Singh и соавт., для пациентов, подвергнутых МСЭ, было характерно более значительное снижение систолического градиента в ВТЛЖ после операции. Перенесшие же ТССА пациенты достоверно чаще требовали постановки постоянного электрокардиостимулятора (17,6 % против 6,4 %) [63].

S. Nagueh совместно с другими авторами обобщили и представили данные мультицентрового североамериканского регистра по результатам применения методики ТССА. Общая летальность среди 874 пациентов составила 9,3 %, причём в 2,9 % случаев смерть достоверно наступила от сердечных причин, а ещё в 3,5 % наблюдений установить причину не представилось возможным. Медиана остаточного градиента в ВТЛЖ составила значительные 35 мм рт. ст. При этом 12,8 % пациентам понадобилось проведение повторной процедуры ТССА, а 2,9 % были подвергнуты открытой МСЭ после первичной процедуры [64].

Группа исследователей из Торонто в 2005 году провела сравнительный анализ результатов ТССА и изолированной МСЭ. Величины резидуальных градиентов давления в ВТЛЖ после процедуры ТССА были достоверно выше, чем после септальной миоэктомии. Сохранение аномального ПСД МК после ТССА наблюдалось у подавляющего большинства пациентов в сравнении с МСЭ (67 % против 29 %). Трёхлетняя свобода от имплантации постоянного ЭКС составляла всего 59 % после ТССА против 88 % после МСЭ [63].

Частота возникновения полной АВ-блокады после ТССА, по данным некоторых исследователей, может десятикратно превышать таковую после МСЭ (22 % против 2 %) [65]. Госпитальная смертность после процедуры транскатетерной спиртовой септальной абляции варьирует от 1,6 до 5 % [61, 66].

Таким образом, **преимущества ТССА** немногочисленны: 1) малая инвазивность вмешательства посредством чрескожной техники, которая не требует наличия опытного полостного хирурга, а также проведения стернотомии и искусственного кровообращения; 2) короткая продолжительность стационарной госпитализации.

В то же время, **для процедуры ТССА характерны следующие недостатки**: 1) вызывает большой трансмуральный инфаркт миокарда с аритмогенным потенциалом и повышением риска внезапной сердечной смерти; 2) показатели ранней и отдалённой послеоперационной смертности достаточно значительные; 3) невозможность адаптации вмешательства к формирующему обструкцию комплексу анатомических аномалий отдельно взятого пациента вследствие прямой зависимости от особенностей локализации септальных ветвей; 4) невозможность применения у пациентов с ОГКМП, имеющих сопутствующую кардиальную патологию, требующую хирургической коррекции (коронарное шунтирование, протезирование аортального клапана и др.); 5) часто приводит к развитию блокады правой ножки пучка Гиса; 6) достаточно часто провоцирует полную

АВ-блокаду, что делает необходимым имплантацию постоянного электрокардиостимулятора; 7) в ряде случаев требует имплантации кардиовертера-дефибриллятора в связи с повышенным риском внезапной смерти; 8) нередко требуется проведение повторных вмешательств; 9) уменьшение степени обструкции ВТЛЖ (снижение градиента давления) происходит не сразу после вмешательства, а в течение последующих нескольких недель; 10) часто неэффективна у пациентов с особенно высокими исходными показателями пикового градиента в ВТЛЖ; 11) часто неэффективна для разрешения сопутствующей митральной недостаточности высокой степени ( $\geq 3+$ ); 12) часто не приводит к разрешению аномального ПСД МК.

**Ортопическая трансплантация сердца и другие методики.** Ортопическая трансплантация сердца как радикальный хирургический метод лечения ОГКМП применим лишь для крайне немногочисленной когорты пациентов в конечной (дилатационной) стадии заболевания. В исследовании Biagini проанализированы результаты пересадок сердца у 21 пациента с ОГКМП в конечной стадии заболевания, сопровождавшейся развитием систолической дисфункции миокарда. Кумулятивная 7-летняя выживаемость составила 94 % и достоверно не отличалась от таковой в группе пациентов, перенесших трансплантацию сердца по поводу дилатационной кардиомиопатии [67].

Применение апико-аортального кондуита между верхушкой ЛЖ и нисходящей аортой для шунтирования крови в обход обструкции имеет, по сути, лишь историческое значение [68]. Данная процедура является паллиативным мероприятием, приводящим к уменьшению ФК СН и продлению жизни пациента.

Иные методы хирургической коррекции обструкции ВТЛЖ, как, в частности, пластика выходного тракта с помощью кондуита с искусственным клапаном [69], из-за значительной технической сложности и отсутствия преимуществ в отношении клинического эффекта не получили дальнейшего распространения.

Таким образом, накопленный на сегодняшний день большой опыт оперативного лечения обструктивных форм ГКМП убедительно демонстрирует, что хирургическая резекция ткани утолщенной МЖП оказывает значимое корригирующее влияние на все патофизиологические механизмы гемодинамических нарушений, свойственные этому заболеванию. В результате у абсолютного большинства оперированных пациентов достигается значительное и стойкое симптоматическое улучшение, наблюдается регресс либо полное исчезновение симптомов заболевания. Однако, применение на сегодняшний день в мировой практике разных оперативных доступов к гипертрофированной МЖП (в том числе чрескожного), а также многообразию тактических подходов к устранению митрального компонента обструкции, использование различных техник МСЭ и специализированного инструментария для её выполнения, говорят об отсутствии единого мнения и общепринятого подхода к хирургическому лечению ОГКМП. Наличие и применение

на сегодняшний день многочисленных и различных инвазивных методов лечения уже не новой патологии, такой как ОГКМП, очевидно, свидетельствует о том, что в данном направлении кардиохирургии есть еще место научным изысканиям с целью улучшения как диагностики, так и результатов лечения. ОГКМП продолжает представлять значимую медико-социальную проблему. Выбор оптимальной стратегии и тактики лечения по-прежнему остаётся предметом для обсуждения.

Исследования об эффективности и безопасности протезирования МК в сравнении с МСЭ при длительном динамическом наблюдении немногочисленны. Отдаленные результаты протезирования МК и реконструктивных вмешательств на МК при ОГКМП изучены недостаточно хорошо. Изучению показателей отдалённой выживаемости и качества жизни пациентов с ОГКМП, перенесших протезирование МК, посвящено малое количество работ. Данные, полученные авторами, во многом противоречивы, что в большей степени обусловлено различными сроками наблюдения. До настоящего времени отмечается расхождение во взглядах на необходимость как изолированного, так и сопутствующего МСЭ вмешательства на МК (протезирования или реконструкции) в хирургическом лечении пациентов с ОГКМП. Спорным остается вопрос о показаниях к протезированию МК при наличии умеренной гипертрофии МЖП и выраженной обструкции ВТЛЖ. Большинство публикаций посвященных протезированию МК при ОГКМП с трудом поддаются анализу и интерпретации, так как в них результаты операций не дифференцируются с учетом морфологических изменений клапана, возраста и исходного состояния пациентов, типа имплантированного протеза и наличия сопутствующей патологии. Недостаточно осуществлено динамическое наблюдение за такими пациентами в отдаленные сроки после операций, что не позволяет досконально судить о частоте возникновения фатальных и нефатальных протезозависимых осложнений и, как следствие, качестве жизни пациентов в отдалённом послеоперационном периоде.

С целью улучшения эффективности оперативных вмешательств у пациентов с ОГКМП видится необходимой разработка алгоритма хирургического лечения на основе детальной оценки ближайших и отдалённых результатов оперированных пациентов. Учёт всей совокупности параметров оперативного вмешательства, инструментальных исследований, послеоперационного течения заболевания позволит дифференцировать хирургическую тактику при ОГКМП.

### Литература

1. Габрусенко, С. А. Гипертрофическая кардиомиопатия: современное состояние проблемы. Болезни сердца и сосудов (архив 2006–2011 гг.). 2006; 01.
2. Maron, B. J. Hypertrophic cardiomyopathy: a systematic review. *JAMA*. 2002;287:1308–1320.
3. Wigle, E. D., Rakowski H., Kimball B. P., Williams W. G. Hypertrophic Cardiomyopathy // Clinical spectrum and treatment. *Circulation*. 1995;92:1680–92.

4. Амосова, Е. Н. Кардиомиопатии. – Киев: Книга плюс, 1999. – 424 с.
5. Cleland, W. P. The surgical management of obstructive cardiomyopathy // *J. Cardiovasc Surg (Torino)* 1963;45:489–91.
6. Brock, R. Functional obstruction of the left ventricle (acquired aortic subvalvular stenosis) // *Guy's Hospital Report*. 1957;106:221–38.
7. Kirklin, J. W., Ellis F. H. Jr. Surgical relief of diffuse subvalvular aortic stenosis // *Circulation*. 1961;24: 739–742.
8. Fix, P., Moberg A., Soderberg H., Karnell J. Muscular subvalvular aortic stenosis: Abnormal anterior mitral leaflet possibly the primary factor // *Acta Radiol (Diagn) (Stockh)*. 1964;2:177.
9. Bigelow, W. G., Trimble A. S., Auger P., Marquis Y., Wigle E. D. The ventriculomyotomy operation for muscular subaortic stenosis. A reappraisal // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg*. 1966; 52: 514–24.
10. Morrow, A. G. Hypertrophic subaortic stenosis; operative methods utilized to relieve left ventricular outflow tract obstruction // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg*. 1978;76:423–430.
11. Dearani, J. A., Ommen S. R., Gersh B. J., Schaff H. V., Danielson G. K. Surgery insight: septal myectomy for obstructive hypertrophic cardiomyopathy – the Mayo Clinic experience // *Nat. Clin. Pract. Cardiovasc. Med*. 2007 Sep;4(9):503–12.
12. Бокерия, Л. А., Борисов К. В., Синев А. Ф. Оригинальный способ хирургического лечения гипертрофической обструктивной кардиомиопатии. *Грудная и серд.-сосуд. хир.* – 1998. – № 2. – С. 4–10.
13. Sherrid, M. V., Chaudhry F. A., Swistel D. G. Obstructive hypertrophic cardiomyopathy: echocardiography, pathophysiology, and the continuing evolution of surgery for obstruction. *Ann Thorac. Surg*. 2003 Feb;75(2):620–32.
14. Schulte, H. D., Bircks W. H., Loesse B. et al. Prognosis of patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy after transaortic myectomy. Late results up to twenty-five years // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg*. 1993;106:709–717.
15. Messmer, B. J. Extended myectomy for hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Ann Thorac Surg*. 1994; 58:575–577.
16. Minakata, K., Dearani J. A., Nishimura R. A., Maron B. J., Danielson G. K. Extended septal myectomy for hypertrophic cardiomyopathy with anomalous mitral papillary muscles or chordae // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg*. 2004;127:481–9.
17. Ommen, S. R., Park S. H., Click R. L., Freeman W. K., Schaff H. V., Tajik A. J. Impact of intraoperative transesophageal echocardiography in the surgical management of hypertrophic cardiomyopathy // *Am J. Cardiol*. 2002;90:1022–1024.
18. Maron, B. J. Controversies in cardiovascular medicine. Surgical myectomy remains the primary treatment option for severely symptomatic patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*. 2007;116: 196–206.
19. Smedira, N. G., Lytle B. W., Lever H. M. et al. Current effectiveness and risks of isolated septal myectomy for hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Ann Thorac Surg*. 2008 Jan;85(1):127–33.
20. Nishimura, R. A. et al. (1996) Hypertrophic cardiomyopathy. In *Myocardial Disease: Mayo Clinic Practice of Cardiology*, 689–711 (Eds Giuliani ER et al.) St Louis: Mosby-Year Book Inc.
21. Woo, A., Williams W. G., Choi R., Wigle E. D., Rozenblyum E., Fedwick K., Siu S., Ralph-Edwards A., Rakowski H. Clinical and echocardiographic determinants of long-term survival after surgical myectomy in obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*. 2005;111:2033–2041.
22. Wan, C. K., Dearani J. A., Sundt T. M. et al. What is the best surgical treatment for obstructive hypertrophic cardiomyopathy and degenerative mitral regurgitation? *Ann Thorac Surg*. 2009;88:727–31.

23. Kaple, R. K., Murphy R. T., DiPaola L. M. et al. Mitral valve abnormalities in hypertrophic cardiomyopathy: echocardiographic features and surgical outcomes. *Ann Thorac Surg.* 2008 May;85(5):1527–35.

24. Hong, J. H., Schaff H. V., Nishimura R. A., Abel M. D., Dearani J. A., Li Z., Ommen S. R. Mitral Regurgitation in Patients With Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy: Implications for Concomitant Valve Procedures // *J. Am. Coll. Cardiol.* 2016. Oct 4;68(14):1497–504.

25. Woo, A., Williams W. G., Choi R., Wigle E. D., Rozenblyum E., Fedwick K., Siu S., Ralph-Edwards A., Rakowski H. Clinical and echocardiographic determinants of long-term survival after surgical myectomy in obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation.* 2005;111:2033–2041.

26. Cooley, D. A., Wukash D. C., Leachman R. D. Mitral valve replacement for idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. Results in 27 patients. *J. Cardiovasc. SUrg (Torino)* 1976;17:380.

27. Alpat, S., Yilmaz M. Touch or keep away: big debate on mitral regurgitation in patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2014 Apr; 45(4):769.

28. Константинов, Б. А., Прелатов В. А., Иванов В. А., Малиновская Т. Н. Клапаносберегающие реконструктивные операции в хирургии пороков сердца. – М.: Медицина, 1989. – С. 5–7.

29. Fighali, S., Krajcer Z., Leachman R. D. Septal myectomy and mitral valve replacement for idiopathic hypertrophic subaortic stenosis: short- and long-term follow-up. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1984 May;3(5):1127–34.

30. Krajcer, Z., Leachman R. D., Cooley D. A., Coronado R. Septal myotomy-myectomy versus mitral valve replacement in hypertrophic cardiomyopathy. Ten-year follow-up in 185 patients. *Circulation.* 1989;80:157.

31. McIntosh, C. L., Maron B. J. Current operative treatment of obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 1988;78:487.

32. Delahaye, F., Jegaden O., de Gevigney G., Genoud J. L., Perinetti M., Montagna P. et al. Postoperative and long-term prognosis of myotomy-myomectomy for obstructive hypertrophic cardiomyopathy: influence of associated mitral valve replacement. *Eur Heart J* 1993;14:1229–37.

33. Stassano, P., Di Tommaso L., Triggiani D. et al. Mitral Valve Replacement and Limited Myectomy for Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy. A 25-Year Follow-Up. *Tex Heart Inst J.* 2004; 31(2): 137–142.

34. Богачев-Прокофьев, А. В., Железнев С. И., Фоменко М. С., Афанасьев А. В., Шарифулин Р. М., Назаров В. М., Малахова О. Ю., Караськов А. М. Протезирование или сохранение митрального клапана: выбор оптимальной тактики хирургического лечения обструктивной гипертрофической кардиомиопатии // *Патология кровообращения и кардиохирургия.* – 2015. – Т. 19, № 4. – С. 26–33.

35. Раскин, В. В., Фролова Ю. В., Маликова М. С., Дземешкевич А. С., Домбровская А. В., Шапиева А. Н., Федулова С. В., Дземешкевич С. Л. Тактика хирургического лечения пациентов с генерализованной формой обструктивной гипертрофической кардиомиопатии. *Клин. и эксперимент. хир. Журн. им. акад. Б.В. Петровского.* – 2014. – № 1. – С. 100–103.

36. Klues, H. G., Roberts W. C., Maron B. J. Anomalous insertion of papillary muscle directly into anterior mitral leaflet in hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation.* 1991; 84: 1188–93.

37. Одинцов, В. О., Шкет А. П., Комиссарова С. М., Спиридонов С. В., Шумовец В. В., Андрушук В. В., Щетинко Н. Н., Островский Ю. П. Средне-отдалённые результаты оперативного лечения обструктивной гипертрофической кар-

диомиопатии. *Кардиология в Беларуси.* – 2015. – № 5. – С. 21–43.

38. Schäfer, U., Frerker C., Thielsen T. et al. MitraClip therapy to reduce left ventricular outflow tract obstruction in hypertrophic obstructed cardiomyopathy. *Clin. Res. Cardiol.* 2013; 102: 1.

39. McIntosh, C. L., Maron B. J., Cannon R. O., 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 Nov;86(5 Suppl):1160–7.

40. Nasser, B. A., Stamm C., Siniawski H., Kukucka M., Komoda T., Delmo Walter E. M., Hetzer R. Combined anterior mitral valve leaflet retention plasty and septal myectomy in patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2011; Dec;40(6):1515–20.

41. van Herwerden, L. A., ten Cate F. J. Combined anterior mitral leaflet extension and spark erosion myectomy in hypertrophic obstructive cardiomyopathy: Echo-enhanced surgery. *Oper Tech in Thorac Cardiovasc Surg.* 2004 Winter; 9(4): 310–319.

42. Delmo Walter, E. M., Siniawski H., Hetzer R. Sustained improvement after combined anterior mitral valve leaflet retention plasty and septal myectomy in preventing systolic anterior motion in hypertrophic obstructive cardiomyopathy in children. *Eur J Cardiothorac Surg* 2009;36:54.

43. Daniel, G. Swistel, Sandhya K. Balaram. Resection, Plication, Release – the RPR procedure for obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Anatol J Cardiol* 2006; 6 Suppl 2; 31–6.

44. Tsutsumi, Y., Numata S., Seo H., Ohashi H. Transaortic edge-to-edge mitral valve repair and left ventricular myectomy. *Gen Thorac Cardiovasc Surg* 2013; 61: 223–5.

45. Minami, K., Boethig D., Woltersdorf H., Seifert D., Korfer R. Long term follow-up of surgical treatment of hypertrophic obstructive cardiomyopathy (HOCM): the role of concomitant cardiac procedures // *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2002; 22: 206–210.

46. Schoenbeck, M. H., Brunner-La Rocca H. P., Vogt P. R., Lachat M. L., Jenni R., Hess O. M., Turina M. I. Long-term follow up in hypertrophic obstructive cardiomyopathy after septal myectomy. *Ann Thorac Surg* 1998;65(5):1207–1214.

47. Mohr, R., Schaff H. V., Danielson G. K., Puga F. J., Pluth J. R., Tajik A. J. The outcome of surgical treatment of hypertrophic obstructive cardiomyopathy // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1989;97:666–674.

48. Robbins, R. C., Stinson E. B. Long term results of ventricular myotomy and myectomy for obstructive hypertrophic cardiomyopathy // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1996; 111(3):586–594.

49. McCully, R. B., Nishimura R. A., Tajik A. J., Schaff H. V., Danielson G. K. Extent of clinical improvement after surgical treatment of hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Circulation* 1996;94(3):467–471.

50. Heric, B., Lytle B. W., Miller D. P., Rosenkranz E. R., Lever H. M., Cosgrove D. M. Surgical management of hypertrophic obstructive cardiomyopathy. Early and late results. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1995;110:195–208.

51. Schulte, H. D., Bircks W., Korfer R., Kuhn H. Surgical aspects of typical subaortic and atypical midventricular hypertrophic cardiomyopathy (HOCM). *Thorac Cardiovasc Surg.* 1981;29:375–80.

52. Cho, Y. H., Quintana E., Schaff H. V., Nishimura R. A., Dearani J. A., Abel M. D., Ommen S. Residual and recurrent gradients after septal myectomy for hypertrophic cardiomyopathy-mechanisms of obstruction and outcomes of reoperation. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2014 Sep;148(3):909–15.

## □ **Обзоры и лекции**

53. Бокерия, Л. А. Гипертрофическая обструктивная кардиомиопатия. Лекции по сердечно-сосудистой хирургии (изд. 3-е, перераб. и доп.). – М., 2013.

54. Мазур, Н. А., Жданов А. М., Чигинева В. В., Термосесов С. А. Роль двухкамерной электрокардиостимуляции при лечении тяжелых форм гипертрофической кардиомиопатии // Русский медицинский журнал. – 1997. – Т. 5, № 9. – С. 599–608.

55. Kappenberger, L., Linde C., Daubert C., McKenna W., Meisel E., Sadoul N., Chojnowska L., Guize L., Gras D., Jeanrenaud X., Ryden L. Pacing in hypertrophic obstructive cardiomyopathy. A randomized crossover study. Eur. Heart J. 1997; 18: 1249–56.

56. Gadler, F., Linde C., Ryden L. Rapid return of left ventricular outflow tract obstruction and symptoms following cessation of long-term atrioventricular synchronous pacing for obstructive hypertrophic cardiomyopathy // Am. J. Cardiol. 1999; 83:553–7.

57. Jurado Román, A., Montero Cabezas J. M., Rubio Alonso B. et al. Sequential atrioventricular pacing in patients with hypertrophic cardiomyopathy: an 18-year experience. Rev. Esp. Cardiol. (Engl. Ed). 2016 Apr;69(4):377–83.

58. Maron, B. J., Nishimura R. A., McKenna W. J., Rakowski H., Josephson M. E., Kieval R. S. Assessment of permanent dual-chamber pacing as a treatment for drug-refractory symptomatic patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy. A randomized, double-blind, crossover study (MPATHY). Circulation 1999;99:2927–33.

59. Gersh, B. J., Maron B. J., Bonow R. O., Dearani J. A., Fifer M. A., Link M. S. et al. 2011 ACCF/AHA Guideline for the diagnosis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy: executive summary: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association task force on practice guidelines. Circulation 2011;124:2761–96.

60. Sigwart, U. Non-surgical myocardial reduction for hypertrophic obstructive cardiomyopathy. Lancet 1995; 346:211–214.

61. Alam, M., Dokainish H., Lakkis N. M. Hypertrophic obstructive cardiomyopathy-alcohol septal ablation vs. myectomy: a meta-analysis. Eur Heart J. 2009 May;30(9):1080–7.

62. Agarwal, S., Tuzcu E. M., Desai M. Y., Smedira N., Lever H. M., Lytle B. W., Kapadia S. R. Updated meta-analysis of septal alcohol ablation versus myectomy for hypertrophic cardiomyopathy // J. Am. Coll. Cardiol. 2010 Feb 23;55(8):823–34.

63. Singh, K., Qutub M., Carson K., Hibbert B., Glover C. A meta analysis of current status of alcohol septal ablation and surgical myectomy for obstructive hypertrophic cardiomyopathy. Catheter Cardiovasc Interv. 2016 Jul;88(1):107–15.

64. Nagueh, S. F., Groves B. M., Schwartz L., Smith K. M., Wang A. et al. Alcohol septal ablation for the treatment of hypertrophic obstructive cardiomyopathy. A multicenter North American registry // J. Am. Coll. Cardiol. 2011 Nov 22; 58(22):2322–8.

65. Ralph-Edwards, A., Woo A., McCrindle B. W., Shapiro J. L., Schwartz L., Rakowski H., Wigle E. D., Williams W. G. Hypertrophic obstructive cardiomyopathy: comparison of outcomes after myectomy or alcohol ablation adjusted by propensity score // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 2005 Feb;129(2):351–8.

66. Geitzen, F., Leuner C. H., Raute-Kreinsen U., Dellmann A., Hegselmann J., Strunk-Mueller C., Kuhn H. J. Acute and long-term results after transcatheter ablation of septum hypertrophy (TASH): catheter interventional treatment for hypertrophic obstructive cardiomyopathy. Eur Heart J. 1999;20:1342–1354.

67. Biagini, E., Spirito P., Leone O. et al. Heart transplantation in hypertrophic cardiomyopathy. Am. J. Cardiol. 2008; 101 (3): 387–92.

68. Cooley, D. A., Lopez R. M., Absi T. S. Apicoaortic conduit for left ventricular outflow tract obstruction: revisited. Ann Thorac Surg 2000;69:1511–1514.

69. Dembitsky, W. P., Weldon C. S. Clinical experience with the use of a valve-bearing conduit to constrict a second left ventricular outflow tract in cases of unresectable intraventricular obstruction. Ann Surg 1976;184:317.