

**Рубрика: хирургическая аритмология**

© Л.А. БОКЕРИЯ, И.В. ТЕТВАДЗЕ, Д.А. МАЛЕНКОВ, М.К. САНАКОЕВ, 2013

© АННАЛЫ АРИТМОЛОГИИ, 2013

УДК [616.124.6:616.124.3]-089

**СОЧЕТАННАЯ ОПЕРАЦИЯ МИОЭКТОМИИ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ ИЗ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА И ЭПИКАРДИАЛЬНАЯ КРИОМОДИФИКАЦИЯ ОПЕРАЦИИ «ЛАБИРИНТ»***Тип статьи: клинический случай***Л.А. Бокерия, академик РАН и РАМН; И.В. Тетвадзе, к. м. н.; Д.А. Маленков\*, м. н. с.; М.К. Санакоев, к. м. н.**ФГБУ «Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева»  
(директор – академик РАН и РАМН Л.А. Бокерия) РАМН, Москва, Российская Федерация

*Фибрилляция предсердий (ФП) – наиболее частая наджелудочковая аритмия, наблюдаемая при гипертрофической кардиомиопатии (ГКМП). Развитие ФП при ГКМП ассоциируется с прогрессированием заболевания и утяжелением класса сердечной недостаточности. В статье представлен случай успешной одномоментной хирургической коррекции гипертрофической обструктивной кардиомиопатии (ГОКМП) и ФП. Дооперационное обследование проводилось по принятому в Центре протоколу: электрокардиография, суточное мониторирование электрокардиограммы по Холтеру, эхокардиография, рентгенография грудной клетки, магнитно-резонансная томография сердца с контрастированием, компьютерная томография сердца с 3D-реконструкцией, коронарография с вентрикулографией и катетеризацией левых и правых отделов сердца, электрофизиологическое исследование. Интраоперационно после стернотомии по принятой в Центре методике выполнялось эпикардальное картирование левого и правого предсердий. План хирургической коррекции заключался в миоэктомии межжелудочковой перегородки из правого желудочка по разработанной в Центре методике и эпикардальной криомодификации операции «лабиринт». При выписке, по данным суточного мониторирования по Холтеру, отмечался синусовый ритм, эпизодов фибрилляции предсердий зарегистрировано не было. По данным эхокардиографии, пиковый градиент на выводном отделе левого желудочка составил 25 мм рт. ст.*

*Ключевые слова: гипертрофическая кардиомиопатия; криомодификация операции «лабиринт».*

*Atrial fibrillation (AF) is the most common arrhythmia observed in patients with hypertrophic cardiomyopathy (HCM). Development of AF in patients with HCM is associated with worsening of signs and symptoms and progression of heart failure. In this article a case report of successful surgical treatment of HOCM and AF is presented. Preoperative examination was performed according to protocol approved in our clinic: electrocardiography, ECG Holter monitoring, echocardiography, chest X-ray, cardiac MRI with gadolinium enhancement, cardiac CT-angiography, heart catheterization and EP study. After median sternotomy intraoperative epicardial atrial mapping was performed. Surgical procedure included septal myectomy from the right ventricle and epicardial modification of cryo-maze procedure. At discharge there were no episodes of AF according to ECG Holter monitoring data. According to echocardiography LOVT peak gradient was 25 mm Hg.*

*Key words: hypertrophic cardiomyopathy; modification of cryo-maze procedure.*

**Введение**

**Г**ипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) – одна из основных и наиболее распространенных форм первичных кардиомиопатий, характеризующаяся гипертрофией стенок левого и в ряде случаев – правого желудочка. Утолщение

миокарда носит чаще асимметричный характер за счет утолщения межжелудочковой перегородки, на долю которого приходится около 90 % всех случаев гипертрофической кардиомиопатии в европейской популяции. Кроме того, выделяют симметричную, или концентрическую, гипертрофию и апикальную формы. В зависи-

\* Маленков Дмитрий Андреевич, младший научный сотрудник отделения хирургического лечения кардиомиопатий, сердечно-сосудистый хирург.

Тел.: +7 (495) 414-79-24, e-mail: drmalenkov@gmail.com

Почтовый адрес: 121552, Москва, Рублевское шоссе, д. 135, НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН

мости от наличия обструкции выводного отдела левого желудочка (ВОЛЖ) выделяют также obstructивную и неobstructивную формы ГКМП, что имеет важное значение для выбора тактики лечения [1].

Клиническая картина гипертрофической кардиомиопатии нередко недооценивается вследствие большого разнообразия симптомов: от асимптомного течения до развития тяжелой сердечной недостаточности, аритмий и внезапной сердечной смерти. Симптомы могут развиваться в любом возрасте, но наиболее часто заболевание манифестирует в детском или молодом взрослом возрасте (до 25 лет). Около четверти пациентов доживают до преклонного возраста. ГКМП одинаково часто встречается среди мужчин и среди женщин, однако нередко несвоевременно выявляется у женщин, представителей социальных меньшинств и бедных слоев населения. Основными жалобами больных являются боль в грудной клетке (30–40 %), одышка (40–50 %), сердцебиение (около 50 %), приступы головокружений и обмороки (10–40 %). Эти жалобы чаще встречаются и более выражены при распространенной гипертрофии левого желудочка (ЛЖ), чем при ограниченной, а также при наличии обструкции ВОЛЖ, чем при ее отсутствии [2, 3].

### Материал и методы

Стандартная двухмерная доплер-эхокардиография является основным скрининговым методом диагностики ГКМП [4]. С помощью эхокардиографии можно определить преимущественную локализацию и степень гипертрофии, анатомию и функцию митрального клапана и оценить систолическую и диастолическую функцию сердца. Магнитно-резонансная томография (МРТ) сердца используется как дополнительный метод диагностики ГКМП, позволяя визуализировать посегментарно гипертрофию стенок левого, правого желудочков и межжелудочковой перегородки, рассчитать объем митральной регургитации, выявить наличие и процент миокардиального фиброза. Гипертрофическая кардиомиопатия характеризуется наличием выраженной, чаще асимметричной гипертрофии миокарда, гипердинамичным ЛЖ, уменьшением полости левого и нередко правого желудочков.

Важными диагностическими методами для определения тактики лечения при ГКМП является ангиокардиография и катетеризация серд-

ца. Инвазивная диагностика позволяет достоверно установить наличие и выраженность обструкции выводного отдела левого (а иногда и правого) желудочка, выраженность диастолической дисфункции миокарда желудочков, выявить сопутствующую патологию коронарных артерий.

К основным патофизиологическим механизмам ГКМП, обусловленным главным образом гипертрофией левого желудочка и определяющим течение заболевания, относятся: уменьшение полости левого желудочка, образование динамического градиента давления в полости левого желудочка за счет переднесистолического движения передней створки митрального клапана, наличие относительной митральной недостаточности, нарушения диастолических свойств левого желудочка, ишемия миокарда, изменения электрофизиологических свойств миокарда, связанные с повышенным риском возникновения аритмий и внезапной смерти. Разнообразие возможных патогенетических механизмов при ГКМП значительно затрудняет определение факторов риска развития сердечно-сосудистых событий и оценку прогноза в каждом отдельном случае; в то же время определение относительного вклада этих механизмов в дисфункцию миокарда в каждом отдельном случае с помощью клинко-физиологических исследований имеет важное значение для оптимизации коррекции гемодинамических расстройств и клинических проявлений ГКМП, а также профилактики ее возможных осложнений [2, 3].

Отличительной особенностью ГКМП является разнообразие сопутствующих нарушений ритма сердца, включая наджелудочковые эктопические и ригентри тахикардии, желудочковые тахикардии, брадикардии. Пациенты с увеличением полости предсердий вследствие наличия клапанной патологии и перегрузки объемом предрасположены к развитию наджелудочковых аритмий, особенно фибрилляции предсердий (ФП). Фибрилляция предсердий – наиболее частая наджелудочковая аритмия, наблюдаемая при ГКМП. В конечном счете у четверти пациентов с ГКМП развивается пароксизмальная персистирующая или длительно персистирующая форма ФП, что связано с увеличением полости левого предсердия и развитием фиброза миокарда предсердий. Развитие фибрилляции предсердий при ГКМП ассоциируется с прогрессированием заболева-

ния и утяжелением класса сердечной недостаточности вследствие уменьшения наполнения желудочков при утрате «предсердного вклада». У некоторых пациентов наджелудочковые тахикардии могут спровоцировать желудочковые нарушения ритма, однако в настоящее время нет достаточных доказательств, говорящих о связи ФП и внезапной сердечной смерти при ГКМП. Тем не менее наличие ФП независимо ассоциировано со смертностью от сердечной недостаточности и развитием инсульта [1, 5–7].

Пациентка К., 57 лет, поступила в клинику с жалобами на одышку при умеренной физической нагрузке (при подъеме на 2-й этаж), приступы учащенного неритмичного сердцебиения, ноющие боли в левой половине грудной клетки, возникающие при физической нагрузке и в покое.

При поступлении общее состояние средней тяжести. Тяжесть состояния обусловлена застоем в малом круге кровообращения и возникающими приступами нарушений ритма сердца. При аускультации обращает на себя внимание грубый систолический шум над всей областью сердца. Концентрация мозгового натрийуретического пептида в плазме крови при поступлении составила 1760 пг/мл.

При обследовании по данным ЭКГ регистрировался синусовый ритм с частотой 72 уд/мин, признаки резкой гипертрофии левых отделов сердца, неполная блокада левой ножки пучка Гиса. По данным суточного мониторинга ЭКГ по Холтеру регистрировался синусовый ритм со средней частотой 66 уд/мин, максимально до 126 уд/мин при физической нагрузке, минимально до 52 уд/мин в ночное время. Желудочковая эктопическая активность была представлена 1116 одиночными желудоч-

ковыми экстрасистолами, 2 куплетами. Предсердная эктопическая активность была представлена 344 одиночными наджелудочковыми экстрасистолами, тремя пробежками пароксизмальной наджелудочковой тахикардии максимальной продолжительностью 3,4 мин, купированной самостоятельно. По данным ЭхоКГ отмечалось расширение левого предсердия до 5,2 см, сократительная способность левого желудочка сохранена – фракция выброса составила 81%, относительная недостаточность митрального клапана III степени, обусловленная переднесистолическим движением передней створки. Переднесистолическое движение III степени по V. Gilbert (рис. 1, а). Толщина межжелудочковой перегородки составила: базальный сегмент – 20 мм, средний сегмент – 35 мм, верхушка – 22 мм, заднебоковая стенка левого желудочка – 16 мм (рис. 1, б). По данным рентгенографии, отмечался венозный застой, увеличение тени сердца за счет левого желудочка и левого предсердия (кардиоторакальный индекс составил 62 %). По данным катетеризации, систолический градиент давления на выводящем отделе левого желудочка составил 132 мм рт. ст., давление в легочной артерии равнялось 52 мм рт. ст. По данным коронарографии патологии коронарных артерий выявлено не было. Пациентке было выполнено электрофизиологическое исследование, при котором был индуцирован пароксизм фибрилляции предсердий, купированный электроимпульсной терапией.

Пациентка поступила на операцию с диагнозом: «гипертрофическая обструктивная кардиомиопатия. Относительная недостаточность митрального клапана III степени. Умеренная легочная гипертензия. Хроническая недостаточность

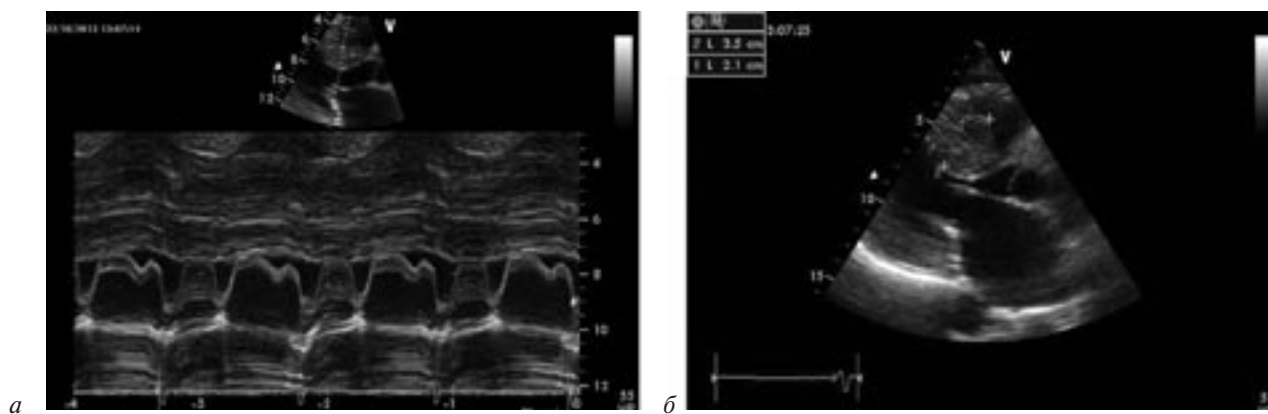


Рис. 1. Переднесистолическое движение передней створки митрального клапана до операции (а) и максимальная толщина межжелудочковой перегородки до операции (б) (эхокардиограммы)

кровообращения 2а стадии по классификации Стражеско–Василенко. III функциональный класс по Нью-Йоркской классификации. Нарушение ритма сердца: пароксизмальная форма фибрилляции предсердий, тахисистолический вариант». План хирургической коррекции заключался в иссечении межжелудочковой перегородки из правого желудочка по разработанной в нашей клинике методике [8] и криомодификации операции «лабиринт». Вследствие того, что миоэктомия межжелудочковой перегородки из правого желудочка не предполагает вскрытия полости левого предсердия, криоизоляцию легочных вен было решено провести эпикардиально. Интраоперационно после вскрытия грудной клетки по принятой в клинике методике выполнено эпикардиальное картирование левого и правого предсердий, при котором зарегистрированы зоны высокочастотной активности в области ушка левого предсердия и вокруг левых легочных вен.

Искусственное кровообращение проводилось по стандартной схеме: канюляция восходящей аорты, раздельная канюляция полых вен, дренаж левого предсердия через правую верхнюю легочную вену, гипотермия 28 °С. После фармакоологической кардиopleгии – раствор Кустодиол (1500 мл) вводили в корень аорты, произведена эпикардиальная криоизоляция ушка левого предсердия, эпикардиальная криоабляция легочных вен доступом через косой и поперечный синусы перикарда устройством Ethicon Cryo ICE при температурном режиме –60 ° в течение 2 минут. Далее вскрыт правый желудочек в выводном отделе разрезом

3 см вдоль межжелудочковой перегородки (МЖП), при ревизии выявлена резкая гипертрофия МЖП со стороны правого желудочка, гипертрофированная аномальная мышца, пересекающая выводной отдел правого желудочка в поперечном направлении (рис. 2). Произведено иссечение гипертрофированной мышечной ткани в средней трети МЖП, продлено к верхней трети кпереди от мышцы Ланцизи. Объем миоэктомии составил 15 × 40 × 25 мм (рис. 3). Произведена пластика выводного отдела правого желудочка ксеноперикардиальной заплатой, затем перевязано ушко левого предсердия. Время искусственного кровообращения составило 149 мин, время пережатия аорты – 58 мин.

Послеоперационный период протекал без осложнений. Продолжительность искусственной вентиляции легких – 29 ч. На 2-е сутки пациентка была переведена в отделение. Кардиотоническая поддержка отменена на 5-е сутки после операции. Пациентка была выписана из стационара на 11-е сутки после операции с улучшением. При выписке по данным ЭКГ по Холтеру регистрировался синусовый ритм с частотой 64 уд/мин. По данным суточного мониторинга ЭКГ эпизодов фибрилляции предсердий, брадикардии, пауз ритма более 2,5 с зарегистрировано не было. По данным эхокардиографии, регургитация на митральном клапане соответствовала I степени, максимальная толщина межжелудочковой перегородки составила 19 мм (рис. 4), переднесистолического движения передней створки митрального клапана не отмечалось. По данным доплер-эхокар-

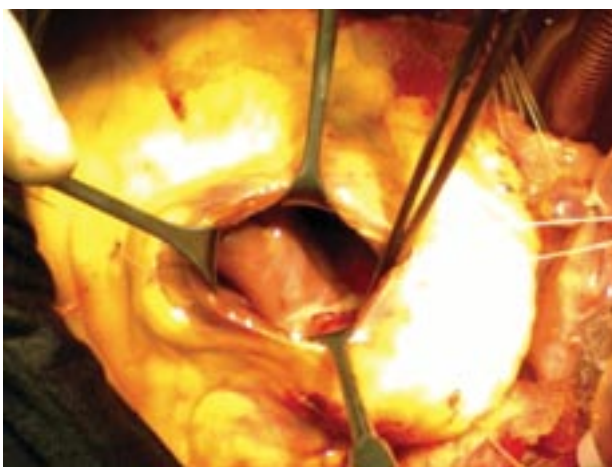


Рис. 2. Гипертрофированная трабекула межжелудочковой перегородки (вскрыт выводной отдел правого желудочка)

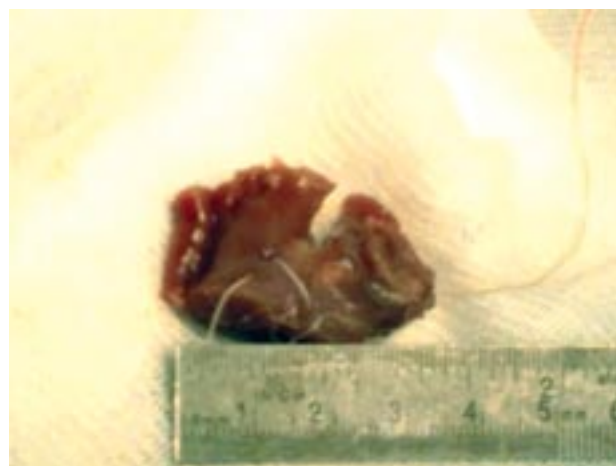


Рис. 3. Удаленный миокард из конусной части межжелудочковой перегородки (объем 15 × 40 × 25 мм)

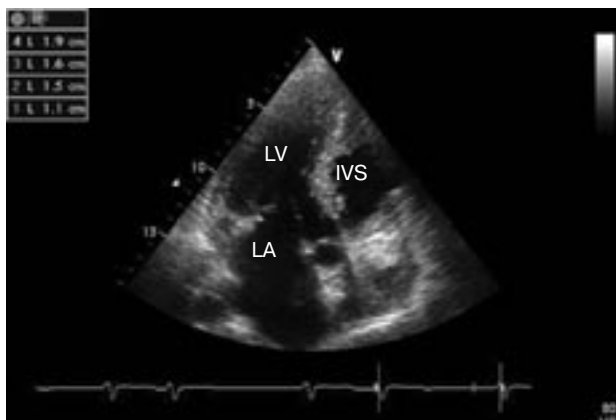


Рис. 4. Максимальная толщина межжелудочковой перегородки после операции (эхокардиограмма в 4-камерной проекции; IVS – межжелудочковая перегородка; LA – левое предсердие; LV – левый желудочек)

диографии, улучшилась диастолическая функция левого желудочка, остаточный пиковый градиент на выводном отделе левого желудочка равнялся 25 мм рт. ст.

### Заключение

Выполненная операция позволила произвести анатомическую коррекцию при гипертрофической обструктивной кардиомиопатии и пароксизмальной форме фибрилляции предсердий без проникновения в полость ле-

вого желудочка и вскрытия полости левого предсердия, что уменьшает травматизацию миокарда и время искусственного кровообращения.

### Конфликт интересов

Конфликт интересов не заявляется.

### Библиографический список

1. Бокерия Л.А., Берсенева М.И., Маленков Д.А. Аритмогенные осложнения гипертрофической кардиомиопатии. *Анналы аритмологии*. 2010; 3: 62–69.
2. Klein G.J., Krahn A.D., Skanes A.C., Yee R., Gula L.J. Primary prophylaxis of sudden death in hypertrophic cardiomyopathy, arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy, and dilated cardiomyopathy. *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* 2005; 16 (Suppl. 1): S28–34.
3. Elliott P.M., Gimeno Blanes J.R., Mahon N.G., Poloniecki J.D., McKenna W.J. Relation between severity of left-ventricular hypertrophy and prognosis in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Lancet*. 2001; 357: 420–4.
4. Maron B.J., Seidman J.G., Seidman C.E. Proposal for contemporary screening strategies in families with hypertrophic cardiomyopathy. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2004; 44: 2125–32.
5. Бокерия Л.А., Борисов К.В., Синев А.Ф., Савченко Е.Д. Риск внезапной смерти у больных гипертрофической кардиомиопатией. *Грудная и сердечно-сосудистая хирургия*. 2001; 1: 61–70.
6. Wigle E. Douglas. Hypertrophic Cardiomyopathy: clinical spectrum and treatment. *Circulation*. 1995; 92: 1680–92.
7. Roberts R., Sigwart U. Current concepts of the pathogenesis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*. 2005; 112: 293–6.
8. Бокерия Л.А., Борисов К.В., Синев А.Ф. Оригинальный способ хирургического лечения гипертрофической обструктивной кардиомиопатии. *Грудная и сердечно-сосудистая хирургия*. 1998; 2: 4–10.

Поступила 14.01.2013 г.

Подписана в печать 22.07.2013 г.