

© Л.А. БОКЕРИЯ, О.Л. БОКЕРИЯ, И.Я. КЛИМЧУК, М.К. САНАКОЕВ, 2016
© АННАЛЫ АРИТМОЛОГИИ, 2016

УДК 616.127-007.61:616.126.42:616.125-008.313.2]-089.843

DOI: 10.15275/annaritmol.2016.4.4

ХИРУРГИЧЕСКАЯ КОРРЕКЦИЯ ОБСТРУКТИВНОЙ ГИПЕРТРОФИЧЕСКОЙ КАРДИОМИОПАТИИ С SAM-СИНДРОМОМ И ФИБРИЛЛЯЦИЕЙ ПРЕДСЕРДИЙ

Тип статьи: клинический случай

Л.А. Бокерия, О.Л. Бокерия, И.Я. Климчук, М.К. Санакоев

ФГБУ «Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» Минздрава России (директор – академик РАН и РАМН Л.А. Бокерия), Рублевское шоссе, 135, Москва, 121552, Российская Федерация

Бокерия Лео Антонович, доктор мед. наук, профессор, академик РАН и РАМН, директор
Бокерия Ольга Леонидовна, доктор мед. наук, профессор, чл.-корр. РАН, зам. заведующего отделением
Климчук Игорь Ярославович, мл. науч. сотр., сердечно-сосудистый хирург, E-mail: klimchuk.igor.y@gmail.com
Санакоев Мераб Констанстинович, канд. мед. наук, сердечно-сосудистый хирург

На фоне обструкции выводного отдела левого желудочка (ВОЛЖ) существует высокий риск внезапной смерти у больных с гипертрофической обструктивной кардиомиопатией (ГОКМП). Наиболее частыми проявлениями аритмии являются наджелудочковые тахикардии, желудочковые аритмии, брадиаритмии. Пациенты, у которых происходит расширение полостей предсердий, вследствие развития митральной недостаточности и сопутствующей фибрилляции предсердий при ГОКМП ассоциируется с прогрессированием заболевания и утяжелением класса сердечной недостаточности вследствие уменьшения наполнения желудочков при утрате предсердного вклада. ГОКМП характеризуется нарушением структурной архитектоники миоцитов, что представляет собой проаритмогенную основу и способствует развитию механизмов повторного входа волны возбуждения (риентри). SAM (systolic anterior movement – переднее систолическое движение) передней створки митрального клапана играет важную роль в обструкции ВОЛЖ. Наличие SAM-синдрома подразумевает аномалию развития как створок, так и подклапанного аппарата митрального клапана. Отсутствие стратегий в лечении таких больных определяет более детальное изучение патологии и развития техник оперативного пособия.

Мы представляем клинический случай, концепцией которого является одномоментная коррекция обструкции ВОЛЖ, SAM-синдрома и устранение фибрилляции предсердий. Это достигнуто путем протезирования митрального клапана и выполнения операции «Лабиринт ППВ». Методика операции «Лабиринт ППВ» не удлиняет продолжительность хирургического пособия и предотвращает риск развития послеоперационной фибрилляции предсердий.

Ключевые слова: гипертрофическая кардиомиопатия; митральная недостаточность; SAM-синдром; фибрилляция предсердий.

SURGICAL CORRECTION OF OBSTRUCTIVE HYPERTROPHIC CARDIOMYOPATHY WITH SAM-SYNDROME AND ATRIAL FIBRILLATION

L.A. Bockeria, O.L. Bockeria, I.Ya. Klimchuk, M.K. Sanakoev

Bakoulev Scientific Center for Cardiovascular Surgery, Rublevskoe shosse, 135, Moscow, 121552, Russian Federation

Bockeria Leo Antonovich, MD, PhD, DSc, Professor, Academician of RAS and RAMS, Director
Bockeria Ol'ga Leonidovna, MD, PhD, DSc, Professor, Corresponding Member of RAS, Deputy Chief of Department
Klimchuk Igor' Yaroslavovich, MD, Junior Research Associate, Cardiovascular Surgeon, E-mail: klimchuk.igor.y@gmail.com
Sanakoev Merab Konstantinovich, MD, PhD, Cardiovascular Surgeon

Left ventricular outflow obstruction leads to a high risk of sudden death in patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy (HOCM). The most common symptom of the disease may be irregular heartbeat. These cardiac arrhythmias are supraventricular tachyarrhythmias, ventricular arrhythmias, bradyarrhythmias. Patients with marked enlargement of left atrial due to the presence of mitral insufficiency and concomitant atrial fibrillation (AF) have the highest risk of cardiovascular complications. The development of AF with HOCM is associated with disease progression and worsening of heart failure class due to reduced filling of the ventricles with the loss of atrial contribution. HOCM is characterized by impaired structural myocytes architecture that is arrhythmogenic foundation and contributes to the development of re-entry wave excitation mechanisms. Systolic anterior movement (SAM) plays an important role in the obstruction of the left ventricular outflow. The presence of SAM-syndrome means an anomaly of valve leaflets and subvalvular apparatus of the mitral valve. The lack of strategies in the treatment of these patients identifies the need for more detailed study of the pathology and the development of techniques of operational benefits.

We present a clinical case, the concept of which is a single-stage correction of left ventricular outflow obstruction, SAM-syndrome and elimination of AF. This is achieved by mitral valve prosthetics and Maze III procedure. Maze III procedure does not extend the surgical benefits and prevents the risk of postoperative AF.

Keywords: hypertrophic cardiomyopathy; mitral insufficiency; SAM-syndrome; atrial fibrillation.

Введение

Гипертрофическая обструктивная кардиомиопатия (ГОКМП) является наследственным заболеванием, к проявлениям которого относятся увеличение толщины и ригидности тканей миокарда, наличие градиента давления на выводном отделе левого желудочка (ВОЛЖ). Градиент может быть обусловлен как асимметричной гипертрофией межжелудочковой перегородки (МЖП), так и патологией митрального клапана (МК) [1, 2].

Высокий риск развития внезапной смерти у этих больных существует на фоне обструкции ВОЛЖ. Для предотвращения сердечно-сосудистых осложнений и внезапной сердечной смерти необходима своевременная диагностика с целью определения метода лечения ГОКМП. В этом случае хирургическое вмешательство является основным методом лечения, обеспечивая у большинства пациентов долговременное улучшение [1].

По данным ВОЗ, ГОКМП больны приблизительно 600 000 людей в США и 300 000 в России; каждый год умирают от 3,1 до 8% пациентов с ГОКМП. Основными причинами внезапной смерти являются фибрилляция желудочков и нарушение атриовентрикулярной проводимости [3].

Отдельной проблемой у больных с ГОКМП является наличие гемодинамически значимой митральной недостаточности (МН). Развитие ее обусловлено многими факторами, однако основными являются SAM-синдром и аннулодилатация. SAM-синдром представляет собой определенное движение передней створки митрального клапана в результате ускоренного тока крови через суженный ВОЛЖ, создающего турбулентный поток, который подхватывает перед-

нюю створку МК в ВОЛЖ, что, в свою очередь, усиливает обструкцию. Наличие этого синдрома подразумевает аномалию развития подклапанного аппарата МК.

Долгое время больные могут не предъявлять жалоб, однако одними из наиболее частых симптомов заболевания являются перебои в работе сердца. ГОКМП сопутствуют различные нарушения ритма сердца, включая наджелудочковые тахикардии, желудочковые аритмии, брадикардии. Пациенты, у которых отмечается расширение полостей предсердий вследствие наличия МН и сопутствующей фибрилляции предсердий (ФП), имеют наиболее высокий риск сердечно-сосудистых осложнений. Развитие ФП при ГОКМП ассоциируется с прогрессированием заболевания и утяжелением класса сердечной недостаточности в результате уменьшения наполнения желудочков при утрате предсердного вклада. Наличие ФП ассоциировано с риском смерти от сердечной недостаточности и инсульта. ГОКМП характеризуется нарушением структурной архитектоники миоцитов, что представляет собой проаритмогенную основу для развития механизмов повторного входа волны возбуждения [3].

Клинический случай

В июне 2016 г. в клинику поступила пациентка К. 63 лет с жалобами на перебои в работе сердца, учащенное аритмичное сердцебиение, выраженную одышку во время приступов сердцебиения, повышение артериального давления. Из анамнеза известно, что больная страдала фибрилляцией предсердий (рис. 1, а) в течение 2 лет, по поводу чего получала медикаментозную терапию с незначительным эффектом. Наследственный анамнез не отягощен. В ходе обследования выявлен градиент на ВОЛЖ, далее

подтверждены ГОКМП, SAM-синдром, выявлены гемодинамически значимая недостаточность МК (рис. 1, б), недостаточность трикуспидального клапана (ТК). Глубокая струя регургитации на МК, аннулодилатация фиброзных колец МК и ТК.

В покое пиковый градиент давления на ВОЛЖ составил 100 мм рт. ст. (рис. 1, в). В стационаре выполнены коронарография, по данным которой коронарные артерии без гемодинамически значимых поражений, магнитно-резонансная томография (МРТ) и мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ) для

топической диагностики и оценки функционального состояния миокарда по разработанным в нашем Центре протоколам обследования такой группы пациентов.

По данным МСКТ с контрастированием отмечены асимметричная гипертрофия МЖП в базальных и средних отделах (рис. 1, г), гипертрофия папиллярных мышц и аномалии крепления хордального аппарата, также выявлено увеличение левого предсердия (ЛП), объем которого составил 163 мл. По данным МРТ: диаметр ВОЛЖ – 17 мм, объемная регургитация на МК – 40 мл при объеме левого желудочка 85 мл.

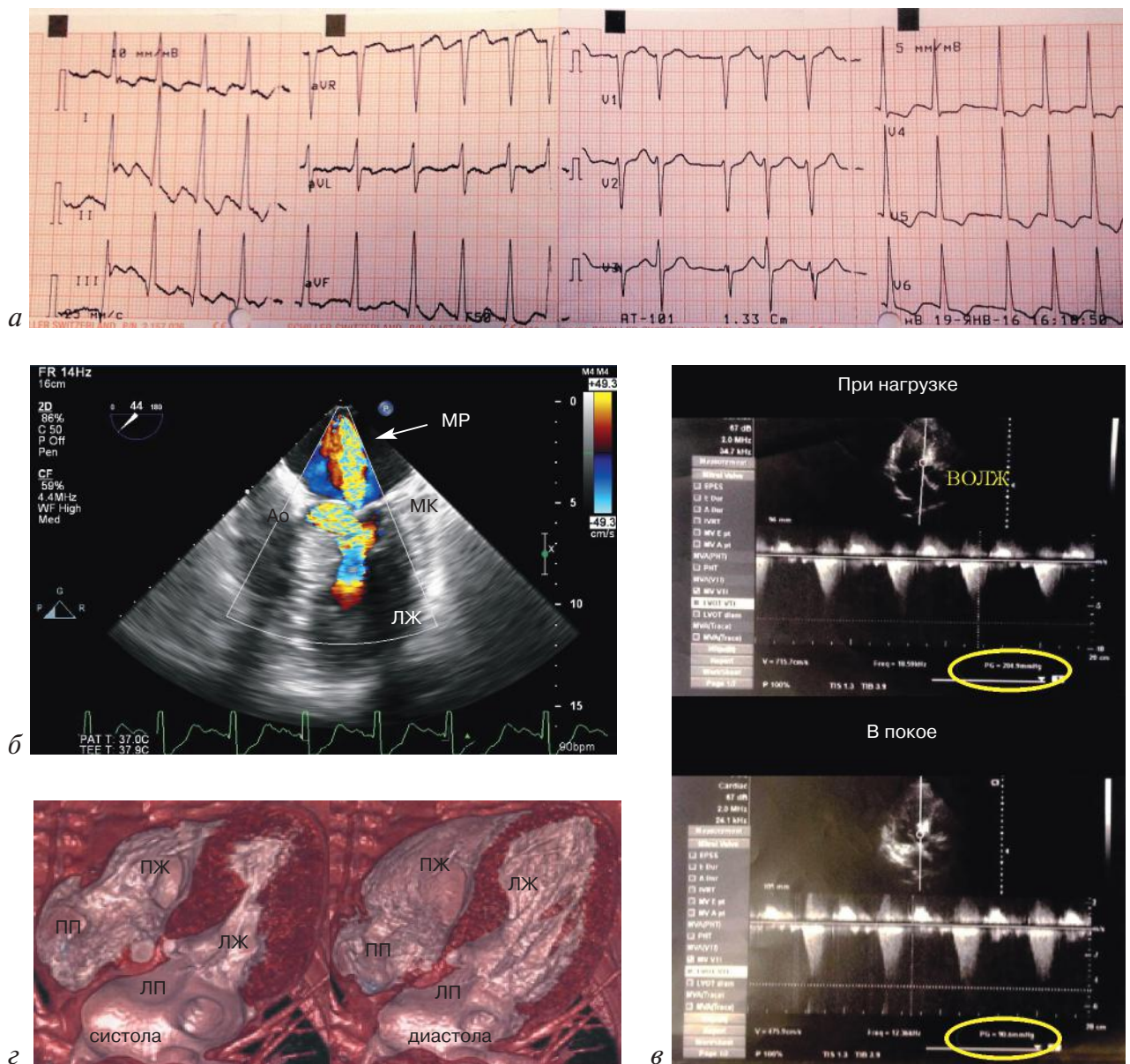


Рис. 1. Дооперационные методы обследования:

а – электрокардиограмма; б – эхокардиограмма с цветовой доплерографией; в – эхокардиограммы при нагрузке и в покое, отмечен градиент на выводном отделе левого желудочка; г – результаты мультиспиральной компьютерной томографии (трехмерная реконструкция)

В результате диагностики выставлен клинический диагноз: гипертрофическая кардиомиопатия, обструктивная форма, среднежелудочковый вариант. SAM-синдром II–III степени. Недостаточность МК III степени. Недостаточность ТК II степени. Хроническая недостаточность кровообращения IIa стадии по классификации Стражеско–Василенко. III функциональный класс по Нью-Йоркской классификации. Нарушение ритма сердца: пароксизмальная форма фибрилляции предсердий, тахисистолический вариант.

Пациентка подготовлена к операции, выбрана следующая тактика хирургического лечения: ревизия МК на предмет клапаносохраняющей операции, коррекция недостаточности ТК, ревизия МЖП на предмет миоэктомии из аорты. Решено интраоперационно провести электрофизиологическое исследование (ЭФИ) ввиду высокого риска сердечно-сосудистых осложнений при выполнении такового в рентгеноперационной. По данным ЭФИ, проведенного с помощью системы эпикардиального картирования, верифицирована пароксизмальная форма ФП (рис. 2). Операция выполнена в условиях гипотермического искусственного кровообращения (28 °С) и ретроградной кардиopleгии раствором «АСН» антеградно.

Доступ к сердцу осуществляли путем срединной стернотомии, искусственное кровообращение проведено путем канюляции аорты, раздель-

ной канюляции полых вен. Правое предсердие вскрывали параллельно предсердно-желудочковой борозде во время кардиopleгии. Также во время кардиopleгии выполняли криоабляцию, при которой изолировали основание ушка правого предсердия, далее линию аблации продлевали до устья верхней полой вены и пограничного гребня. Затем в зону аблации включали поверхность, прилегающую к устью нижней полой вены и создавали линию к латеральной стороне ТК (правый нижний перешеек сердца). Далее осуществляли двупредсердный расширенный доступ к МК, таким образом получив хорошую визуализацию структур ЛП и МК. Проводили ревизию МЖП (более выраженная гипертрофия наблюдалась в средних отделах), отмечена выраженная аномалия МК. В ЛП выполняли криовоздействие при помощи гибкого наконечника, моделируемого хирургом, и его фиксацию с помощью специального зажима. Сначала осуществляли криовоздействие параллельно коронарному синусу со стороны эндокарда – параллельно задней створке МК. Затем выполняли криоизоляцию правых и левых легочных вен блоком, соединяя изолирующую линию с разрезом перегородки. Далее проводили ревизию ушка левого предсердия и его криоизоляцию таким образом, чтобы замкнуть зону изоляции с первой линией. Криовоздействие осуществляли в течение 60 с, температура –60°С. Общая длительность послед-

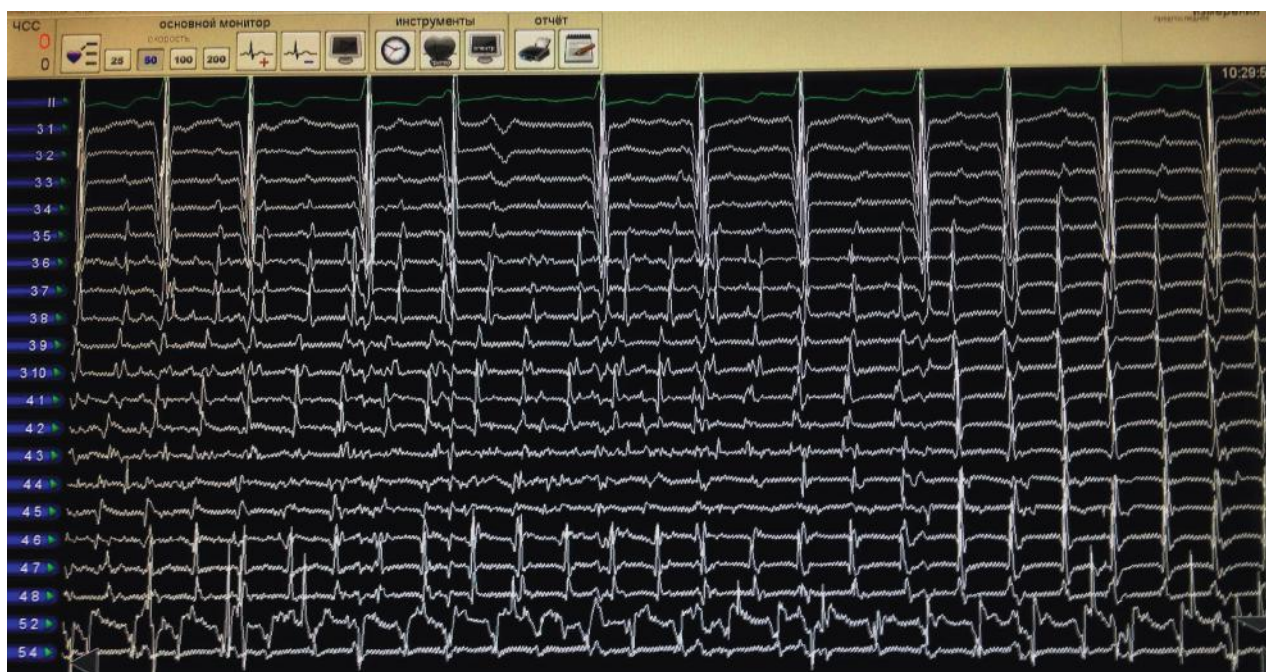


Рис. 2. Интраоперационный этап: электрограмма при эпикардиальном картировании сердца

него — 14±5 мин. Далее выполняли шовную аннулопластику ТК по поводу его недостаточности, вызванной аннулодилатацией. При ревизии МК отмечены истончение передней створки, увеличение ее в размере (относительно межкомиссуральной оси), аномальные хорды как к задней так и к передней створкам, гипертрофия папиллярных мышц, аномальное крепление переднелатеральной папиллярной мышцы, пересекающей ВОЛЖ, аннулодилатация. Клапаносохраняющая операция не показана ввиду аномалии строения МК. Выполнено протезирование МК механическим протезом «Карбоникс № 28». Последовательно ушивали купол левого предсердия, межпредсердную перегородку, переязывали ушко левого предсердия, далее ушивали правое предсердие. Восстановление сердечной деятельности после 1-го разряда электродефибриллятора в узловой ритм. Общее время перфузии — 153 мин, пережатия аорты — 70 мин. К моменту окончания перфузии наблюдался собственный синусовый ритм с частотой сердечных сокращений 80 уд/мин.

Ранний послеоперационный период протекал без осложнений. Продолжительность искусственной вентиляции легких — 12 ч. На 2-е сутки пациентка была переведена в отделение. Длительность кардиотонической поддержки составила 72 ч. Пациентка выписана из стационара на 12-е сутки после операции с улучшением. При выписке по данным эхокардиографического исследования пиковый градиент на ВОЛЖ составил 18 мм рт. ст. При контрольном холтеровском мониторировании электрокардиограммы эпизодов ФП, трепетания предсердий, пауз ритма не зафиксировано. Пиковый градиент на протезе МК — 12 мм рт. ст.

Обсуждение

Несмотря на большой опыт в лечении ГОКМП и технологическую оснащенность диагностики, методы коррекции ГОКМП и митральной недостаточности четко не определены. Что предпочтительнее — клапаносохраняющая операция или протезирование в сочетании с мизоэктомией? При такой патологии не отражены рекомендации по коррекции нарушений ритма сердца. Отсутствие стратегий в лечении таких больных диктует необходимость более детального изучения патологии и развития техник оперативного пособия. Роль переднесистолического движения передней створки МК в обструкции ВОЛЖ описана еще в 1964 г. P. Fix. В 1971 г.

D. Cooley предложил протезировать МК при хирургическом лечении ГОКМП и SAM-синдрома, а уже в 1976 г. он вместе с коллегами провел 27 успешных операций при обструктивной ГМКП, выполнив лишь протезирование МК и продемонстрировав при этом снижение градиента на ВОЛЖ с 75–90 до 6–10 мм рт. ст.

Центр им. А.Н. Бакулева обладает большим опытом в хирургическом лечении различных вариантов обструктивных форм гипертрофической кардиомиопатии, ежегодно выполняется 20–30 операций. В 1998 г. на базе Центра разработан оригинальный метод хирургической коррекции среднежелудочковой формы ГОКМП, суть которого заключается в иссечении зоны асимметричной гипертрофии правой стороны межжелудочковой перегородки, совпадающей по уровню с зоной обструкции выводного тракта ЛЖ, доступом из конусного отдела правого желудочка [4]. Мы представляем успешный случай хирургического лечения данной патологии, осложненный нарушениями ритма сердца.

Известно, что ГОКМП является признанной причиной жизнеугрожающих аритмий, в том числе наджелудочковых и желудочковых. Общая летальность составляет менее 1%, но в группе пациентов высокого риска достигает 5–10% в год [3].

В рекомендациях по хирургическому лечению пациентов с обструктивной ГОКМП, осложненной МН и ФП, нет четких показаний к методам коррекции [1, 5], открытым остается вопрос об объеме хирургического вмешательства. С развитием технического оснащения медицинской отрасли, при высокой разрешающей способности ЭхоКГ было выявлено, что SAM-синдром, являющийся причиной митральной регургитации, обусловлен не только развитием гипертрофии МЖП в базальной части и турбулентным током крови в ВОЛЖ, но и аномалией подклапанного аппарата МК, увеличением передней створки МК. Недостаточность МК наиболее часто возникает при дисфункции левого желудочка на фоне ишемии или кардиомиопатии, а также вследствие нарушения ритма сердца. Нарушение внутрисердечной гемодинамики при ФП характеризуется снижением предсердного вклада в наполнение желудочков, образованием тромбов в структурах левого предсердия, опосредованным действием на компетентность атриовентрикулярных клапанов, что приводит к снижению сердечного выброса, формирова-

нию хронической сердечной недостаточности. Такая гемодинамика способствует развитию или ухудшению уже существующей недостаточности кровообращения.

Заключение

Таким образом, ГОКМП является опасным заболеванием и сопровождается тяжелыми клиническими симптомами у пациентов с обструкцией ВОЛЖ и сопутствующей патологией, однако имеет благоприятный прогноз при своевременной диагностике.

Проведенное лечение подтверждает концепцию одномоментной коррекции обструкции ВОЛЖ и САМ-синдрома, сопутствующей фибрилляции предсердий путем протезирования МК и устранения ФП. При осуществлении доступа к левым отделам сердца выполнение коррекции нарушений ритма сердца с использованием криоабляции не удлиняет время операции и предотвращает развитие нежелательных гемодинамических эффектов после таких операций, как протезирование МК и миоэктомия. Устранение нарушения ритма сердца хирургическим способом при данной патологии приоритетно, так как в случае неустранения ФП риск тромбообразования в левом предсердии увеличивается, а соответственно, повышается и риск инсульта, даже в условиях антикоагулянтной терапии.

Конфликт интересов

Конфликт интересов не заявляется.

Библиографический список

1. 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: a report of the American College of Cardiology Foundation / American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *Circulation*. 2011; 124 (24): 2761–96.
2. Моисеев В.С., Киякбаев Г.К. Кардиомиопатии и миокардиты. М.: ГЭОТАР – Медиа; 2011.
3. Бокерия Л.А., Берсенева М.И., Маленков Д.А. Аритмогенные осложнения гипертрофической кардиомиопатии. *Анналы аритмологии*. 2010; 7 (3): 62–9.
4. Бокерия Л.А., Борисов К.В., Синева А.Ф. Оригинальный способ хирургического лечения гипертрофической обструктивной кардиомиопатии. *Грудная и сердечно-сосудистая хирургия*. 1998; 2: 4–10.
5. Elliott P.M., Anastakis A., Borger M.A., Borggrefe M., Cecchi F., Charron P. et al. 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: the Task Force for the Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur. Heart J*. 2014; 35 (39): 2733–79.

References

1. 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: a report of the American College of Cardiology Foundation / American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *Circulation*. 2011; 124 (24): 2761–96.
2. Moiseev V.S., Kiyakbaev G.K. Cardiomyopathy and myocarditis. Moscow: GEOTAR – Media; 2011 (in Russ.).
3. Bockeria L.A., Bersenyova M.I., Malenkov D.A. Arrhythmogenic complications of hypertrophic cardiomyopathy. *Annaly Aritmologii*. 2010; 7 (3): 62–9 (in Russ.).
4. Bockeria L.A., Borisov K.V., Sineva A.F. The original method of surgical treatment of hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Grudnaya i Serdechno-Sosudistaya Khirurgiya*. 1998; 2: 4–10 (in Russ.).
5. Elliott P.M., Anastakis A., Borger M.A., Borggrefe M., Cecchi F., Charron P. et al. 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: the Task Force for the Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur. Heart J*. 2014; 35 (39): 2733–79.

Поступила 12.12.2016

Принята к печати 15.12.2016