

Диагностика и тактика ведения пациентов с гипертрофической кардиомиопатией.

Кужель Д.А., Матюшин Г.В., Шульман В.А., Федорова Т.Д.

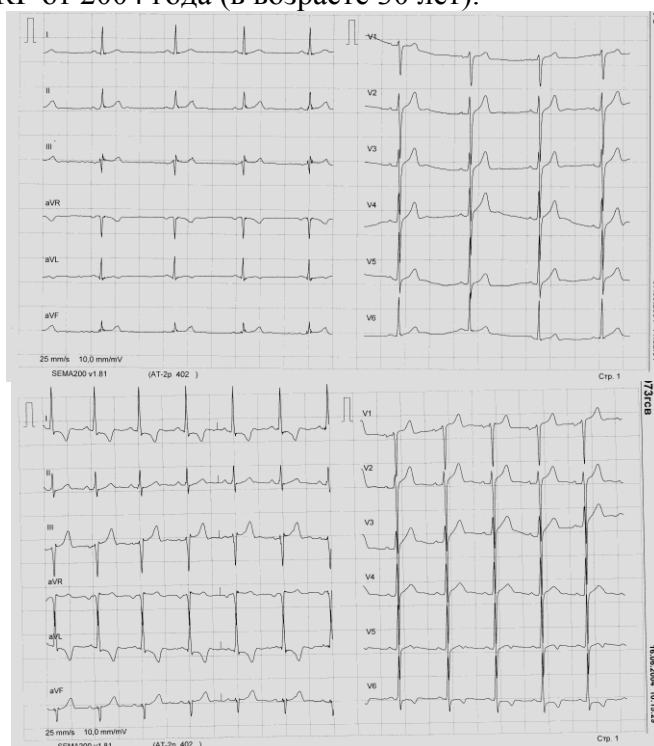
ГОУВПО «Красноярская государственная медицинская академия Росздрава»

КГУЗ Красноярская краевая больница №2.

Гипертрофическая кардиомиопатия является относительно частым кардиальным нарушением. Хотя патология гипертрофической кардиомиопатии (ГКМП) впервые была описана французскими анатомами в XIX веке, первое детальное описание заболевания было сделано в конце 50-х прошлого столетия Brock и Teare (1, 2). В последние десятилетия наблюдается экспоненциальный рост исследований посвященных этому заболеванию, что привело к известному пересмотру взглядов об относительной редкости этого состояния.

ГКМП в равной степени поражает мужчин и женщин и встречается во всех расах и национальностях. Распространенность ГКМП составляет 1 случай на 500 человек в общей популяции! Наследуется ГКМП по аутосомно-доминантному типу и проявляется у 50% личностей в каждом поколении (7, 8). ГКМП может быть следствием мутации в любом из 10 генов, кодирующих продукцию протеинов кардиальных саркомеров. Причем мутации могут быть как наследуемые, так и возникать *de novo* (6, 8). Фенотипические проявления ГКМП даже среди членов одной семьи могут быть очень вариабельными. В настоящее время нарастает роль генетики в предсказании электрофизиологических и морфологических отклонений, связанных с ГКМП. Так, увеличенный риск фибрилляции предсердий при ГКМП имеют лица с мутациями β -миозин (*beta-myosin*) тяжелых цепей Arg663His (5), мутации Arg719Gln вызывают сердечную недостаточность, Arg403Gln и Arg453Cys – внезапную смерть (8). Мутации β -миозин тяжелых цепей также являются ответственными за обструктивные формы ГКМП, в то время как мутации в тропонин Т продуцируют умеренную симметричную гипертрофию стенки левого желудочка (ЛЖ), а для мутации в миозин связанном протеине С характерно позднее начало заболевания в середине жизни и даже в пожилом возрасте (4, 6, 18).

Рисунок 1. На верхней части рисунка ЭКГ, зарегистрированная в 2001 году (в возрасте 27 лет), на нижней части ЭКГ от 2004 года (в возрасте 30 лет).



Как правило, ремоделирование ЛЖ связано с ускоренным ростом в подростковом периоде и обычно заканчивается в возрасте до 18 лет. В то же время дебют заболевания может происходить и в гораздо более поздние сроки, вплоть до 90 летнего возраста (3, 7). Поэтому, традиционная точка зрения, которая содержала, что нормальная ЭКГ и Эхокардиограмма

(ЭхоКГ), полученная у взрослого родственника пациента с ГКМП показывает отсутствие заболевания, в настоящее время пересмотрена.

Клинический скрининг родственников первой степени должен включать семейный анамнез, оценку объективного статуса, ЭКГ и ЭхоКГ, и проводиться ежегодно в течение пубертатного периода (в возрасте 12-18 лет), а взрослым родственникам (старше 18 лет) необходимо рекомендовать вышеуказанные исследования в течение каждые 5-ти лет (3). Нами наблюдается пациент с драматическим развитием ГКМП в течение 3-х лет во взрослом состоянии. На ЭКГ в 2001 (верхняя часть рисунка 1.) отсутствуют какие-либо значимые отклонения, на ЭхоКГ наблюдались нормальная толщина стенок с нормальной систолической и диастолической функцией левого желудочка (ЛЖ). ЭКГ, зарегистрированная 3-мя годами позднее, зафиксировала очевидные признаки гипертрофии ЛЖ. На ЭхоКГ наблюдались асимметричная гипертрофия базальных и медиальных отделов межжелудочковой перегородки (МЖП) до 21 мм, диастолическая дисфункция по гипертрофическому типу, регистрировалась незначительная обструкция в выносящем тракте (ВТ) ЛЖ до 18 мм рт ст, в отсутствие передне систолического движения створок митрального клапана. Клапанный аппарат был без видимой патологии. Клинически у пациента появилась одышка при умеренной физической нагрузке.

Классификация. ГКМП определяется как лево и/или право желудочковая гипертрофия без очевидной причины, которая является обычно, но не всегда, ассиметричной и связанной с микроскопическими доказательствами перестройки миоцитов (6). Желудочковая септальная гипертрофия - наиболее частый тип асимметричной гипертрофии. В то же время могут встречаться апикальные, среднежелудочковые и другие более редкие типы асимметричной гипертрофии (таблица 1).

Таблица 1. Типы ГКМП и их примерная встречаемость* (6).

Типы ГКМП	Частота (%)
I. Вовлечение левого желудочка	
1. Асимметричная гипертрофия	95
а) Желудочковая септальная гипертрофия	80
б) Верхушечная гипертрофия	9
с) Среднежелудочковая гипертрофия	4
д) Редкие типы	2
2. Симметричная (концентрическая) гипертрофия	5
II. Вовлечение правого желудочка	-

* По данным госпиталя Торонто, где около 1300 пациентов наблюдалось с клиникой ГКМП. Частота встречаемости различных типов гипертрофии варьирует в различных центрах.

С клинической точки зрения очень важно классифицировать ГКМП по состоянию гемодинамики (таблица 2).

Таблица 2. Гемодинамическая классификация ГКМП (3, 6, 7, 8).

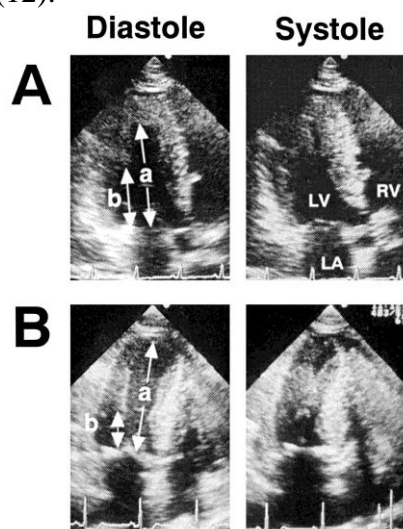
- | |
|--|
| <p>I. Обструктивные формы ГКМП (около 25% всех лиц с ГКМП).</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Субаортальная обструкция (стойкая, латентная (провоцируемая), лабильная). 2. Среднежелудочковая обструкция (midventricular obstruction). <p>II. Необструктивные формы ГКМП (около 75% всех лиц с ГКМП).</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Нормальная (повышенная) систолическая функция. 2. Систолическая дисфункция (конечные стадии ГКМП). |
|--|

Деление на обструктивные и необструктивные формы основывается на пиковом градиенте в ВТЛЖ. При этом к обструктивной форме ГКМП относят лиц с градиентом в покое ≥ 30 мм рт ст ($\geq 2,7$ м/сек). Особо выделяют так называемую латентную обструктивную форму

ГКМП, когда в покое градиент в ВТЛЖ менее 30 мм рт ст, в то время как при провокации (проба Вальсальвы, постуральное вставание, физическая нагрузка) градиент превышает пороговую величину 30 мм рт ст. К необструктивной форме относят лиц с градиентом в ВТЛЖ в покое и после провокации менее 30 мм рт ст (3). Подобная классификация основана на исследованиях наблюдения среди лиц с обструктивными и необструктивными формами ГКМП, результаты одного из них, включавшего 1101 пациент были недавно опубликованы (9). Интересно, что в исследовании показано существенное нарастание риска сердечно-сосудистой заболеваемости и смертности среди лиц с градиентом давления в ВТЛЖ ≥ 30 мм рт ст, однако не наблюдалось достоверных различий в подгруппах лиц с обструктивной ГКМП ранжированных по показателям градиента давления в покое (от 30 до 49 мм рт ст, от 50 до 69 мм рт ст и более 70 мм рт ст). Это еще раз подчеркивает динамический характер обструкции при ГКМП. Необходимо отметить, что использование порогового значения 30 мм рт ст может создавать известные семантические проблемы, когда пациент с отчетливым систолическим шумом, но градиентом в ВТЛЖ менее 30 мм рт ст в покое и после провокации должен быть классифицирован как имеющий необструктивную форму.

Как особую форму обструктивной ГКМП выделяют так называемые варианты среднежелудочковой обструкции (рисунок 2). При этой форме обструкция потока возникает не в выносящем тракте, а на уровне медиальных отделов ЛЖ и, как правило, обструктивный градиент менее выражен, нежели при «традиционных» субаортальных вариантах.

Рисунок 2. Два варианта среднежелудочковой обструкции: a = расстояние между митральным клапаном и верхушкой; b = расстояние между митральным клапаном и участком внутри желудочковой облитерации (12).



При среднежелудочковой обструкции, размер обструктивной апикальной полости может существенно изменяться. Она может быть достаточно большой и гемодинамически существенной или очень маленькой и проявляться облитерацией полости с маленьким карманом крови, остающейся в верхушке. Синдром среднежелудочковой обструкции часто наблюдается после апикального инфаркта, который ведет к формированию аневризмы у пациента с апикальной ГКМП. При этом не инфарктные гипертрофированные сегменты на уровне средней части ЛЖ приводят к среднежелудочковой обструкции. Характерно, что у одного пациента может присутствовать два уровня левожелудочковой обструкции.

В оценке необструктивных вариантов ГКМП считается важным определить состояние систолической функции ЛЖ.

Симптоматика. Типичные симптомы, предъявляемые пациентами с ГКМП – одышка, стенокардия, обмороки и предобморочные состояния. Выраженность симптоматики может не коррелировать с градиентом в ВТЛЖ в состоянии покоя, зарегистрированном в горизонтальном положении. Симптоматика часто ухудшается после обильного приема пищи или алкоголя. Кроме того, обструкция и связанная с ней симптоматика может стать явной при назначении препаратов усиливающих инотропную функцию (гликозиды), уменьшающих преднагрузку и

сосудистое сопротивление (вазодилататоры, ингибиторы ангиотензин превращающего фермента) или сосудистый объем (диуретики), либо возникать при состоянии гиповолемии (3). Эти препараты уменьшают расстояние между гипертрофированной МЖП и передней створкой митрального клапана, что возбуждает или усиливает обструкцию в ВТЛЖ. Застойная сердечная недостаточность (ЗСН) редко наблюдается при ГКМП с нормальным синусовым ритмом, но может наблюдаться при выраженной обструкции ВТЛЖ или при выраженной систолической и/или диастолической дисфункции и часто присутствует при фибрилляции предсердий.

Нужно особо подчеркнуть, что клиническое течение ГКМП очень вариабельно и пациенты длительное время могут оставаться бессимптомными, причем до 25% пациентов достигает нормальной продолжительности жизни (75 лет и более). Эффективность профилактической лекарственной терапии бессимптомным пациентам даже в присутствии обструкции ВТЛЖ во многом остается неясной (3).

Объективное исследование. У лиц с ГКМП обращает внимание вариабельное смещение и сила верхушечного толчка, может присутствовать IV тон. У пациентов с обструктивными вариантами выслушивается различной интенсивности в основании сердца crescendo/decrescendo систолический шум с возможной иррадиацией в подмышечную область, что отражает сопутствующую митральную регургитацию (МР). При пальпации верхушки в левом боковом положении может наблюдаться двойной систолический удар.

Диагностика. ЭКГ при ГКМП может быть нормальной, с умеренными признаками гипертрофии или показывать выраженную гипертрофию и перегрузку ЛЖ. Патологические зубцы Q могут имитировать инфаркт миокарда и отражают септальную гипертрофию, также как и резко отрицательные зубцы Т, особенно в прекардиальных отведениях V3-V5 (синдром гигантских, отрицательных зубцов Т), что типично для апикальных форм ГКМП. Также, описаны случаи ГКМП с инфарктоподобными подъемами сегмента ST (10). При дифференциальной диагностике апикальных форм ГКМП с инфарктом миокарда важно помнить, что ЭКГ часто является нарушенной при ГКМП, в то время как ЭхоКГ может не показывать никаких признаков гипертрофии ЛЖ (до 10% всех апикальных форм), при этом диапазон нарушений реполяризации может не коррелировать с морфологической выраженностью ГКМП. В этой связи у пациентов с нарушениями реполяризации на ЭКГ без очевидной причины, обычная трансторакальная ЭхоКГ в силу сложности визуализации верхушки не может четко исключить апикальную ГКМП, что требует дальнейших исследований, таких как магнитно-резонансная томография (МРТ) или контрастная ЭхоКГ (11).

Трансторакальное ЭхоКГ и Допплеровское исследование при ГКМП, несомненно, наиболее важные исследования. Эти методы могут определять локализацию и диапазон гипертрофии, систолическую и диастолическую функции, присутствие и степень систолического переднего движения створок митрального клапана, выраженность субаортальной и/или среднежелудочковой обструкции, направление и степень МР, присутствие дополнительных отклонений митрального клапана и размер левого предсердия. МР, возникающая в результате систолического переднего движения створок митрального клапана, направлена кзади в левое предсердие. Если МР направлена кпереди или центрально, то должны быть исключены дополнительные нарушения митрального клапана (например, патология сосочковых мышц или миксоматозная дегенерация). Чреспищеводная ЭхоКГ, является особенно ценной при определении этих дополнительных отклонений. Пациенты, не имеющие доказанной обструкции ВТЛЖ в покое, должны быть подвергнуты провокационной пробе для определения скрытой обструкции.

Общепринятыми ЭхоКГ критериями ГКМП являются ассиметричная гипертрофия ЛЖ с толщиной стенки более 15 мм (3, 7). В то же время, по мнению ряда авторов, толщина стенки ЛЖ более 13 мм без очевидной причины (артериальная гипертония, сердце атлета) или отношение МЖП/задняя стенка ЛЖ > 1,3 также могут расцениваться как диагностические признаки ГКМП (3, 17). Утолщение стенок ведет к гиперкинезии ЛЖ при нерасширенной полости, часто с ее полной систолической облитерацией. Обструкция ВТЛЖ в большей степени вызывается характерным передним движением створок митрального клапана в систолу и их

среднесистолическим контактом с МЖП. Доплеровское исследование в ВТЛЖ показывает асимметричный поток с характерным смещением пика в позднюю часть систолы. Наличие гипертрофии ЛЖ более 20 мм и характерного переднее систолического движения митральных створок позволяет поставить диагноз ГКМП на ЭхоКГ (3).

Холтеровское мониторирование для обнаружения предсердных и/или желудочковых аритмий или нарушений проводимости имеет чрезвычайное значение при ГКМП.

Исследования стресс сцинтиграфии и позитронно-эмиссионная томография важны для доказательства ишемии миокарда или образования инфаркта.

МРТ имеет частное значение при ГКМП, когда трансторакальная ЭхоКГ неспособна определить участок и диапазон гипертрофии, особенно при апикальных формах ГКМП.

Катетеризация сердца и коронарография при ГКМП обычно сохраняет значение для диагностических проблем или когда септальная алкогольная абляция или хирургия рассматриваются при любом типе обструктивной ГКМП. Они также являются ценными в исследовании ГКМП с подавленной систолической функцией относительно целесообразности проведения кардиальной трансплантации.

Двумерная ЭхоКГ и Доплеровское исследование, резко уменьшили потребность в инвазивных исследованиях при ГКМП. Точная роль электрофизиологических исследований в оценке риска в настоящее время окончательно не определена.

Генетический скрининг для ГКМП является прогностически важным и, несомненно, станет более частым, как только будут определены все молекулярные генетические дефекты и упрощена сама процедура скрининга.

Стратификация риска. При ГКМП имеется склонность к внезапной смерти (ВС). Около 70% всех случаев ВС при ГКМП возникает у лиц < 35 летнего возраста (8). ВС может встречаться также в среднем возрасте и у пожилых пациентов. Чтобы оценить профиль риска, все пациенты с ГКМП (особенно моложе 60 лет) должны перенести всестороннюю оценку стратификации риска, включая детальный личный и семейный анамнез, оценку объективного статуса, ЭКГ в 12 отведениях, ЭхоКГ, Холтеровское мониторирование и нагрузочную пробу (НП). Последующий анализ риска должен выполняться периодически, а также когда имеется изменение в клиническом состоянии.

Клинические параметры, в настоящее время используемые для оценки риска ВС при ГКМП изложены в таблице 3. Другие элементы заболевания, такие как обструкция ВТЛЖ, провоцируемая ишемия миокарда и фибрилляция предсердий, хотя и не являются сильными независимыми факторами ВС в популяционных исследованиях, могут, однако, способствовать увеличению профиля риска у некоторых больных.

Таблица 3. Факторы риска ВС у лиц ГКМП (3, 13, 14)

I. Большие факторы риска (достаточно 1-го для имплантации кардиовертера-дефибриллятора).

- Сердечный арест (фибрилляция желудочков)
- Спонтанная стойкая желудочковая тахикардия
- Семейный анамнез связанной с ГКМП внезапной смерти (особенно у кровных родственников моложе 40 лет)

II. Малые факторы риска (достаточно 2-3-х для имплантации кардиовертера-дефибриллятора).

- Обмороки (1-2 или более эпизода в течение года, особенно когда стойкие, при физической нагрузке или у лиц молодого возраста)
- Неустойчивая желудочковая тахикардия на Холтеровском мониторировании или нагрузочной пробе, определенная как одна или более пробежка 3-х и более последовательных желудочковых экстрасистол с ЧСС ≥ 120 у/м и продолжительностью менее 30 секунд
- Ненормальная реакция АД при нагрузочной пробе (падение или неспособность АД к повышению ≥ 20 -25 мм рт ст в течение НП от исходного или снижение на 10 мм рт ст и более в вертикальной позиции у пациента <50 лет (ГКМП и другие формы обструкции ВТЛЖ являются относительным противопоказанием к проведению НП (21))

● Экстремальная гипертрофия ЛЖ (максимальная толщина ≥ 30 мм на ЭхоКГ)

Как правило, клиническое течение заболевания у большинства пациентов с гипертрофией менее 20 мм, особенно при верхушечных формах, в отсутствие других факторов риска достаточно мягкое и общая совокупная ежегодная смертность не превышает 1% (3, 7, 13). В то же время, смертность среди лиц с ГКМП наблюдаемых кардиологами, составляет 3-4% ежегодно (6). Имплантация кардиовертера-дефибриллятора (ИКД) пациентам с факторами риска, является по существу единственной терапией, эффективно сохраняющей жизнь, причем первое вмешательство ИКД по поводу желудочковой тахикардии/фибрилляции часто отсрочено на 10 лет и более, подчеркивая непредсказуемую природу субстрата для аритмии (13, 14).

Терапия обструктивных форм ГКМП. Терапией выбора при обструктивных формах ГКМП считается назначение препаратов блокирующих влияние катехоламинов, которые усиливают обструкцию ВТЛЖ, а также увеличивают ЧСС и снижают диастолическое наполнение ЛЖ (таблица 4). Хотя нет доказательств от продолжительных рандомизированных исследований, β -адреноблокаторы (β -АБ) - препараты выбора для пациентов с симптоматической обструктивной ГКМП и являются эффективными на первых этапах у 60-80% пациентов.

Таблица 4. Сравнительные характеристики медикаментозных и немедикаментозных методов терапии ГКМП (13).

Препараты	Действие			Дозы			Побочные эффекты
	Снижение градиента в покое.	Снижение градиента при нагрузке.	Улучшение диастол функции.	Нач.я.	Макс.	Целевая точка.	
β -АБ (атенолол, метопролол)	+	+++	+	50 мг/с	600 мг/с	ЧСС покоя < 60-70 у/м	Брадикардия, гипотен-я слабость, бронхоспазм
Антагонисты кальция (верапамил)	+	+++	++	240 мг/с (продолжительные)	480 мг/с	ЧСС покоя < 60-70 у/м	Брадикардия, гипотензия запоры
Дизопирамид	++	+++	+	200 мг/с	600 мг/с	Улучшение симптоматики	Антихолинергические эффекты, увеличение интервала QT

Терапия.	Смертность, %	Резидуальный градиент	Эффект-ть. (% больных)	Наблюд.-е. (лет)	Осложнения. (тип) % больных	Время до макс эффекта
Двухкамерная ЭКС	<1	<40	10-40	10	Инфекции, перфорации	<2 4 недели
Септальная миэктомия	<2-3	<10	>90	>30	Полная АВБ Дефект МЖП Аорт. регург-я	<3 <1 <1 Немедленно
Септальная абляция	<2-3	<20	70-80	<5	Полная АВБ Дефект МЖП Большой ИМ	10-40 Неизвестно Неизвестно 8-12 недель

Истинная частота осложнений алкогольной септальной абляции может недооцениваться, так как осложнения могут встречаться с высокой частотой в небольших центрах и могут не сообщаться.

Антагонисты кальция группы верапамила также могут использоваться у лиц с ГКМП и имеют сходную с β -АБ частоту улучшения симптоматики. Они применяются в основном у пациентов с противопоказаниями к назначению β -АБ. В то же время, описаны смертельные исходы у пациентов с выраженной симптоматикой на фоне ГКМП, развитие легочной гипертензии и выраженной обструкцией ВТЛЖ, при приеме верапамила. Связано это с тем, что вазодилатирующие рекувизиты верапамила могут превалировать над отрицательным инотропным эффектом, что может приводить к нарастанию обструкции ВТЛЖ (3, 13). Поэтому не рекомендуется использовать верапамил в подгруппе пациентов с выраженной

симптоматической обструктивной ГКМП. Прием верапамила должен начинаться в клинике, потому что смертельные исходы обычно встречаются после приема первых нескольких доз. У пациентов с сохраняющимися клиническими проявлениями после приема б-АБ, дополнительно может назначаться дизопирамид, так как его отрицательное инотропное действие может уменьшать градиент в ВТЛЖ и улучшать симптоматику.

Немедикаментозные методы коррекции обструктивной симптоматической ГКМП.

I. Хирургическая септальная миэктомия (ХСМ). Хотя лекарственная терапия улучшает симптоматику, часть больных остается рефрактерными к назначаемым препаратам. Если сохраняется градиент покоя более 30 мм рт ст (или провоцируемый градиент более 50 мм рт ст) и если пациент продолжает иметь симптомы одышки или стенокардии, которые ограничивают ежедневную активность, могут быть рассмотрены инвазивные методы терапии (таблица 4). ХСМ, является золотым стандартом терапии симптоматической обструктивной ГКМП. Во время хирургии часть МЖП, которая проникает в ВТЛЖ (5-10 гр.), удаляется скальпелем, что снимает обструкцию, устраняет переднее систолическое движение створок митрального клапана и существенно уменьшает МР. Длительное наблюдение в течение более 30 лет показало, что пациенты, перенесшие ХСМ, имеют долгосрочное улучшение симптоматики и увеличение толерантности к физической нагрузке в отсутствие рецидивов обструкции ВТЛЖ. Главное ограничение процедуры заключается в том, что требуется хирургический опыт, доступный только в высоко квалифицированных центрах (8).

II. Имплантация двухкамерного электрокардиостимулятора. Имплантация двухкамерного электрокардиостимулятора (ЭКС) была предложена как терапевтическая альтернатива, которая является менее инвазивной, чем ХСМ. Механизм терапевтического эффекта электрокардиостимуляции (ЭС) не совсем ясен, но предположено, что инициация электрического импульса в верхушке правого желудочка изменяет систолическую последовательность сокращения базальной части МЖП, что приводит к сокращению градиента в ВТЛЖ. Хотя уменьшение симптоматики и сокращение градиента было выявлено в исследованиях наблюдения, начальный энтузиазм к использованию ЭКС был размыт результатами рандомизированных клинических испытаний, которые показали в большей степени эффект **placebo** и отсутствие значимого объективного улучшения в толерантности к нагрузке (15, 16, 20). Средний резидуальный градиент после стимуляции оставался от 30 до 50 мм рт ст. За пять лет наблюдения, менее 40% пациентов продолжали иметь улучшение симптоматики (хотя пожилые пациенты старше 65 лет более вероятно будут иметь стойкую пользу). К потенциальным преимуществам двухкамерной ЭКС относят более активную фармакотерапию ГКМП в условиях исходной брадикардии. Сокращение градиента (и симптоматики) в ВТЛЖ требует, чтобы предвозбуждение захватывало МЖП и в покое и при нагрузке без сокращения желудочкового наполнения. Следовательно, установка оптимального интервала АВ задержки при двухкамерной ЭС, является важным элементом. Программирование АВ интервала, чтобы гарантировать полный желудочковый захват может требовать замедления собственной АВ узловой проводимости с использованием б-АБ или, возможно, абляции АВ узла в отдельных случаях, что переводит пациента в пейсмейкер-зависимого. Таким образом, вероятными показаниями к имплантации двухкамерного ЭКС при ГКМП являются пожилой возраст, наличие сопутствующих заболеваний, которые являются противопоказанием к другим инвазивным методам, либо присутствие брадикардии, требующей ЭС (3, 8, 13).

III. Алкогольная септальная абляция. Алкогольная септальная абляция (АСА) - новый метод терапии ГКМП впервые сообщенный в 1995 году. Эта процедура выполняется в лаборатории катетеризации, где 1-3 мл чистого алкоголя вводится избирательно в септальную перфорирующую артерию, которая орошает проксимальную часть МЖП, что производит управляемый инфаркт миокарда. Последующее уменьшение толщины и ремоделирование базальных отделов МЖП снижает обструкцию в течение месяца. Показания для АСА включают толщину МЖП > 18 мм, наличие градиента в ВТЛЖ в покое > 30 мм рт ст, или индуцируемого градиента > 50-60 мм рт ст в присутствии ограничивающей симптоматики III – IV

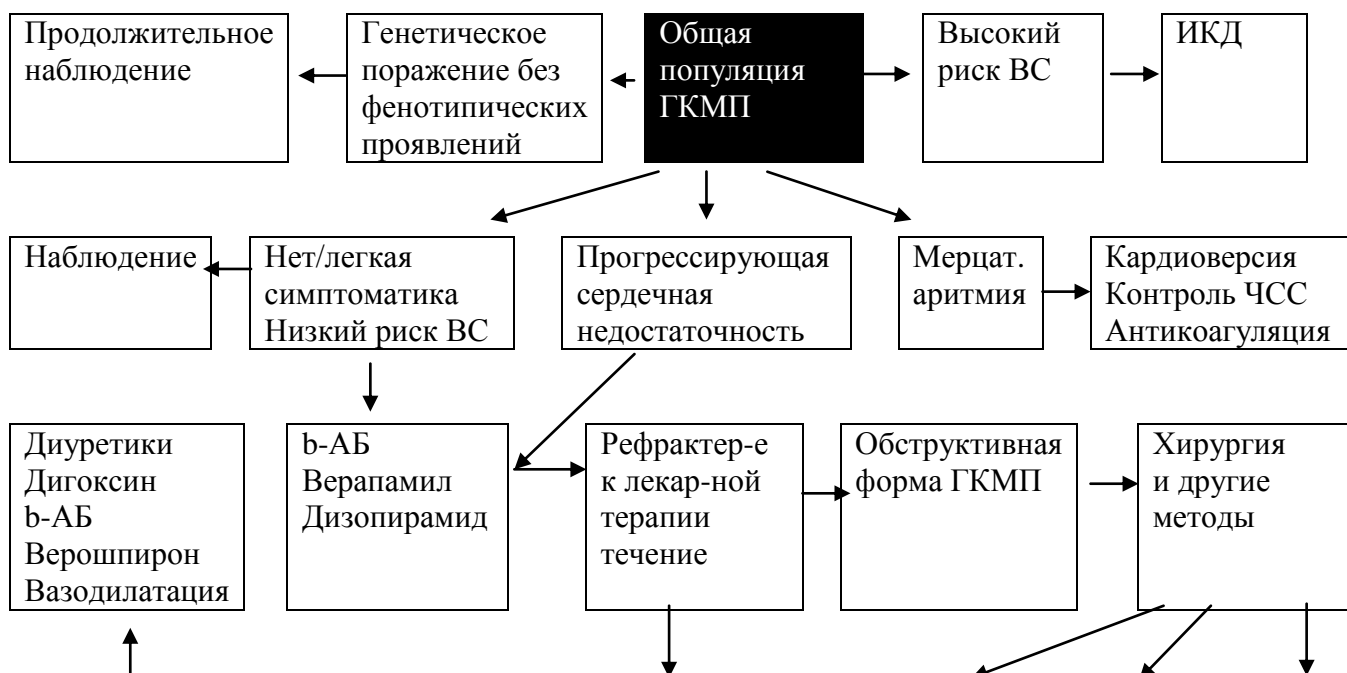
функционального класса по классификации NYHA, рефрактерной к максимальным дозам лекарственных препаратов (3, 8, 17). Начальные результаты из нескольких центров показали улучшение гемодинамических показателей и симптоматики с уменьшением градиента в ВТЛЖ от 60 - 70 до менее 20 мм рт ст. Увеличение толерантности к физической нагрузке было несколько меньшим, по сравнению с септальной миектомией. Первоначально, полная АВ блокада (АВБ), требующая постоянной ЭС, возникала в 30 – 40% случаев. В опытных центрах, использующих малые дозы алкоголя в комбинации с эхоконтрастированием миокарда (для локализации области орошаемой септальной артерией), АВБ возникала у менее 10-15% пациентов. Были описаны и другие осложнения (большой инфаркт миокарда, дефект МЖП, рефрактерная желудочковая фибрилляция и перфорация миокарда). В отсутствие рандомизированных исследований, сравнивающих АСА с миектомией, представляется, что полное устранение обструкции ВТЛЖ встречается чаще все же при септальной миектомии. Это различие можно объяснить высокой изменчивостью анатомического хода септальной перфорирующей артерии, причем до 20% пациентов могут не иметь перфорирующую артерию, которая снабжает критическую область септальной гипертрофии.

Нужно отметить, что в настоящее время не имеется никаких данных, указывающих, что любая процедура, уменьшающая толщину МЖП, может предотвращать внезапную смерть, особенно у пациентов с отсутствием, либо с умеренной симптоматикой. Таким образом, такие вмешательства должны выполняться только у пациентов, имеющих обструкцию ВТЛЖ и существенную ограничивающую симптоматику без реакции на медикаментозную терапию. Выбор процедуры должен быть основан на предпочтениях пациента и врача. Пациент должен быть полностью информирован относительно потенциальной пользы и риска от каждого инвазивного подхода (3).

Рекомендации. Все пациенты с обструктивными формами ГКМП должны быть проинструктированы в отношении профилактики инфекционного эндокардита (поражается обычно митральный клапан) и должны избегать дегидратации и интенсивных физических нагрузок (например, спринт), включая повторные изометрические нагрузки (например, подъем тяжести). Молодые лица с ГКМП должны быть отстранены от конкурентных спортивных состязаний. Беременность и роды, как правило, протекают благоприятно, за исключением форм с выраженной обструкцией ВТЛЖ (3, 7, 19).

Алгоритм ведения лиц с ГКМП представлен на рисунке 3.

Рисунок 3. Алгоритм ведения больных с ГКМП (3).





ЛИТОБЗОР.

1. Brock R.C. Functional obstruction of the left ventricle. *Guys Hosp Report* 1957;106:221-238.
2. Teare R.D. Asymmetrical hypertrophy of the heart in young adults. *Br Heart J* 1958;20:1-8.
3. American College of Cardiology/European Society of Cardiology Clinical Expert Consensus Document on Hypertrophic Cardiomyopathy. A Report of the American College of Cardiology Foundation Task Force on Clinical Expert Consensus Documents and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines. *J Amer Coll Cardiol* 2003;42(9).
4. Davies M.J. The cardiomyopathies: an overview. *Heart* 2000;83:469-474.
5. Gruver E.J., Fatkin D., Dodds G.A., et al. Familial hypertrophic cardiomyopathy and atrial fibrillation caused by Arg663His beta-cardiac myosin heavy chain mutation. *Am J Cardiol* 1999;83:13H-8H.
6. Wigle E.D. The diagnosis of hypertrophic cardiomyopathy. *Heart* 2001;86:709-714.
7. Maron B.J. Hypertrophic Cardiomyopathy. *Circulation* 2002;106:2419.
8. Braunwald E., Seidman C.E, Sigwart U. Contemporary Evaluation and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy. *Circulation* 2002;106:1312.
9. Maron M.S., Olivotto I., Betocchi S., et al. Effect of Left Ventricular Outflow Tract Obstruction on Clinical Outcome in Hypertrophic Cardiomyopathy. *NEJM* 2003;348(4):295-303.
10. Luzzza F., Carerj S., Oreto G. Hypertrophic cardiomyopathy with persistent ST segment elevation simulating acute myocardial infarction. *Heart* 2004; 90:380.
11. Moon J.C.C., Fisher N.G., McKenna W.J., Pennell D.J. Detection of apical hypertrophic cardiomyopathy by cardiovascular magnetic resonance in patients with non-diagnostic echocardiography. *Heart* 2004;90:645-649.
12. Hamada M., Shigematsu Y., Ohshima K., et al. Diagnostic Usefulness of Carotid Pulse Tracing in Patients With Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy Due to Midventricular Obstruction. A Comparison With Idiopathic Hypertrophic Subaortic Stenosis. *Chest* 2003;124:1275-1283.
13. Nishimura R.A., Holmes D.R.Jr. Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy. *NEJM* 2004; 350(13):1320-1327.
14. Maron B.J., Mark Estes N.A., Maron M.S., et al. Primary Prevention of Sudden Death as a Novel Treatment Strategy in Hypertrophic Cardiomyopathy. *Circulation* 2003;107:2872.
15. Nishimura R.A., Trusty J.M., Hayes DL, et al. Dual-chamber pacing for hypertrophic cardiomyopathy: a randomized, double-blind, crossover study. *J Am Coll Cardiol* 1997;29:435-441.
16. Maron B.J., Nishimura R.A., McKenna W.J., et al. Assessment of permanent dual-chamber pacing as a treatment for drug-refractory symptomatic patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy: a randomized, double-blind, crossover study (M-PATHY). *Circulation* 1999;99:2927-2933.
17. Wood M.J., Picard M.H. Utility of echocardiography in the evaluation of individuals with cardiomyopathy. *Heart* 2004;90:707-712.
18. Davies M.J. The cardiomyopathies: an overview. *Heart* 2000;83:469-474.
19. Thorne S.A. Pregnancy in heart disease. *Heart* 2004;90:450-456.
20. Linde C., Gadler F., Kappenberger L., Ryden L. Placebo effect of pacemaker implantation in obstructive hypertrophic cardiomyopathy. PIC Study Group. *Pacing In Cardiomyopathy. Am J Cardiol* 1999;83:903-7.
21. ACC/AHA 2002 Guideline Update for Exercise Testing. A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association. Task Force on Practice Guidelines.

Статья опубликована в журнале «Первая крайвая» в 2005 году.