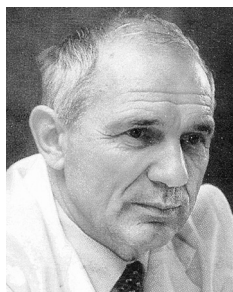


Причины ишемии миокарда при гипертрофической кардиомиопатии



**Г.В. Кнышов, Е.К. Гогаева, К.В. Руденко,
Л.С. Дзахоева, А.В. Руденко,
Ю.В. Паничкин, В.П. Захарова**

ГУ «Национальный институт сердечно-сосудистой хирургии имени Н.М. Амосова НАМН Украины», Киев

Цель работы — изучить причины возникновения ишемии миокарда при гипертрофической кардиомиопатии (ГКМП). На протяжении 7 лет в НИССХ им. Н.М. Амосова наблюдали пациентов с различными формами ГКМП. При применении стандартных методов диагностики (электрокардиография, эхокардиография, холтеровское мониторирование электрокардиограммы) и выявлении ишемии миокарда проводили коронаровентрикулографию. При коронаровентрикулографии частой находкой была повышенная извитость коронарных артерий (КА). У 50 % пациентов выявлена типичная для миокардиального мостика (ММ) систолическая компрессия КА. Характерно, что во всех случаях ММ располагался над средней третью передней межжелудочковой ветви левой КА. Лечение проводили с учетом длины ММ, степени систолической компрессии КА, а также формы ГКМП. Летальный случай в группе хирургического лечения показывает значимость данной аномалии расположения КА у пациентов с ГКМП. Следовательно, наличие ММ у пациентов с ГКМП является отягощающим фактором течения этого заболевания.

Ключевые слова: гипертрофическая кардиомиопатия, ишемия миокарда, миокардиальный мостик.

Представления о гипертрофической кардиомиопатии (ГКМП) постоянно развиваются и изменяются по мере появления новых видов диагностической техники. Так, в последние годы появились данные, что причиной ишемии миокарда и ангинозной боли у пациентов с ГКМП являются не только изменения малых сосудов и недостаточное капиллярное русло в гипертрофированном миокарде, но и наличие супракоронарных миокардиальных мостиков (ММ) [7].

Эмбриологическое развитие коронарных артерий завершается раньше формирования миокарда, спиралевидная «закрутка» которого, возможно, повышает вероятность их интрамурального хода. Данное предположение могут подтверждать описанные А. Ferreira глубокие мостики, идущие из трабекул правого желудочка, пересекающие переднюю межжелудочковую ветвь (ПМЖВ) левой коронарной артерии (ЛКА) и завершающиеся в межжелудочковой перегородке [5].

ММ могут быть найдены в нескольких местах и у пациентов с ГКМП. Учитывая, что основным морфологическим субстратом данной патологии являются гипертрофия и дезориентация кардиомиоцитов вблизи коронарных артерий, нельзя исключить вероятность «погружения» сегмента артерии под миокард в виде ныряющей артерии.

Диагностика ММ осуществляется с помощью коронарной ангиографии, во время которой визуализируется систолическая компрессия туннелированного сегмента артерии в виде «эффекта доения» (milking-effect) [6]. По данным Р. Brugada и соавт. [4], у больных с ГКМП ангиография чаще выявляла неравномерное и продолжительное сужение коронарной артерии с переходом на септальные ветви по типу «рыбы-пилы».

К сожалению, возможности этого метода диагностики имеют ограничения, связанные со сложным пространственным расположением коронарных артерий, приводящим к перекрытию отдельных сегментов артерии. К тому же, степень систолической компрессии может изменяться под влиянием различных факторов. Улучшению верификации ММ способствуют применение провокационных проб, усиливающих сжатие коронарной артерии, и использование внутрикоронарного ультразвука.

Стаття надійшла до редакції 22 жовтня 2012 р.

Кнышов Геннадій Васильович, акад. НАМН України, чл.-кор. НАН України, д. мед. н., проф. 03680, м. Київ, вул. Миколи Амосова, 6. Тел. (44) 277-43-22

Споры о клиническом значении ММ делятся на протяжении многих лет, так как сжатие артерии происходит в систолу, а коронарный кровоток — в диастолу. К тому же, у большинства больных с ММ нет симптоматики, и они имеют хороший отдаленный прогноз. В то же время, по многочисленным данным, ММ были основной причиной инфаркта миокарда, нарушений ритма и внезапной смерти при нормальных коронарных артериях [8].

Одним из наиболее частых симптомов ГКМП является кардиалгия: от редкой колющейся боли до типичной стенокардии. Второй по частоте признак — нарушения ритма сердца. При этом больные имеют изменения на электрокардиограмме, обусловленные ишемией или некрозом миокарда, а на вскрытии у них часто выявляют рубцы. Известны случаи трансмурального инфаркта миокарда при отсутствии стенозирующего коронаросклероза у больных с ГКМП (В. Марон, 1979).

В качестве возможных механизмов возникновения ишемии миокарда у больных с ГКМП в настоящее время выдвигают следующие:

- 1) частичное сужение интрамиокардиальных коронарных артерий в диастолу при повышенном конечном диастолическом давлении в левом желудочке;
- 2) относительное уменьшение капилляров в гипертрофированной мышце;
- 3) первичное поражение мелких коронарных артерий;
- 4) повышенная потребность в кислороде напряженного миокарда при обструкции выходного тракта левого желудочка в состоянии покоя;
- 5) преходящая систолическая компрессия эпикардиальных коронарных артерий миокардиальным мостиком [3].

При изучении особенностей клинико-диагностических проявлений ГКМП с ММ у всех пациен-

тов выявлены изменения на электрокардиограмме, соответствующие гипертрофии левых отделов сердца и ишемии субэндокардиального слоя различной степени выраженности. Однако при сопутствующих ММ преобладал транзиторный характер ишемии переднеперегородочной области, то есть отрицательные зубцы Т в V2—V4 не исчезали, но глубина их изменялась по мере усиления стенокардии. Холтеровское мониторирование электрокардиограммы позволило выявить пароксизмы фибрилляции предсердий и пробежки желудочковой тахикардии у больных с ГКМП, но у пациентов с ММ наряду с указанными нарушениями ритма также зарегистрирована преходящая полная блокада левой ножки пучка Гиса [1—3].

При КВГ довольно частой находкой была повышенная извитость коронарных сосудов, но типичное для ММ систолическое сжатие артерий выявлено у 50 % пациентов. Характерно, что во всех случаях ММ располагался над средней третью ПМЖВ ЛКА, и лишь у 14 % из них отмечено вовлечение септальных ветвей. У одного пациента (с тяжелой стенокардией и выраженной концентрической гипертрофией миокарда) выявлено систолическое сжатие всех коронарных артерий. Из особенностей вентрикулографии у 42 % пациентов с ММ отмечена нетипичная для ГКМП гипокинезия передневерхушечной области [2].

Замечено также, что локализация ММ над ПМЖВ ЛКА соответствовала зоне наиболее гипертрофированного участка миокарда, выявленного на эхокардиограмме, и ишемических изменений на электрокардиограмме в бассейне кровоснабжения данной артерии [3].

Учитывая клинические проявления и данные инструментальных методов исследования, больным предложены, наряду с традиционным медикаментозным лечением бета-адреноблокаторами и антагонистами кальция, стентирование туннели-

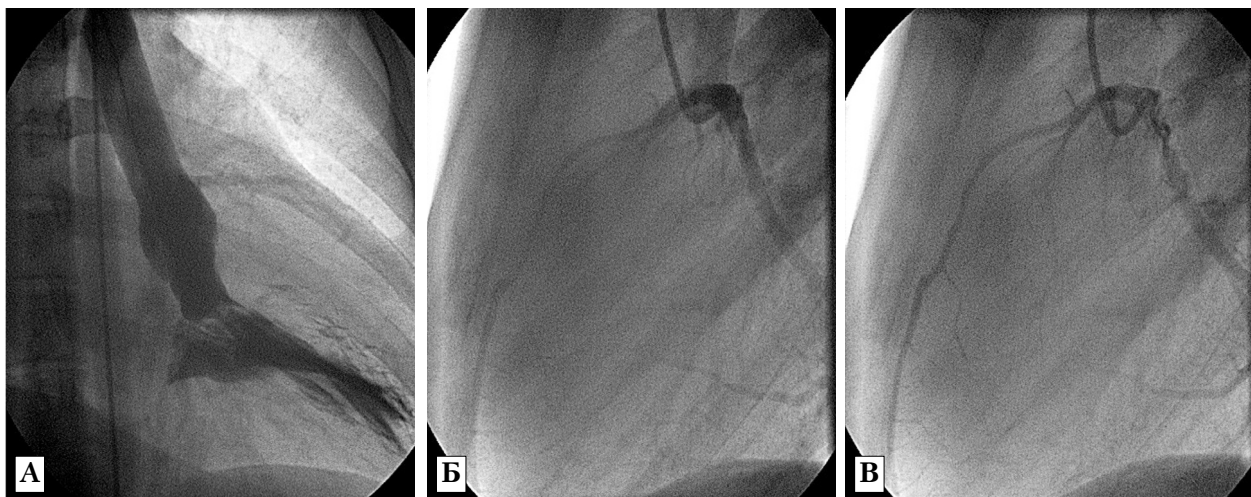


Рис. 1. Коронаровентрикулография больной К. (история болезни № 243, 2007 г.): левая вентрикулография (А); ПМЖВ ЛКА в систолу (Б); ПМЖВ ЛКА в диастолу (В)

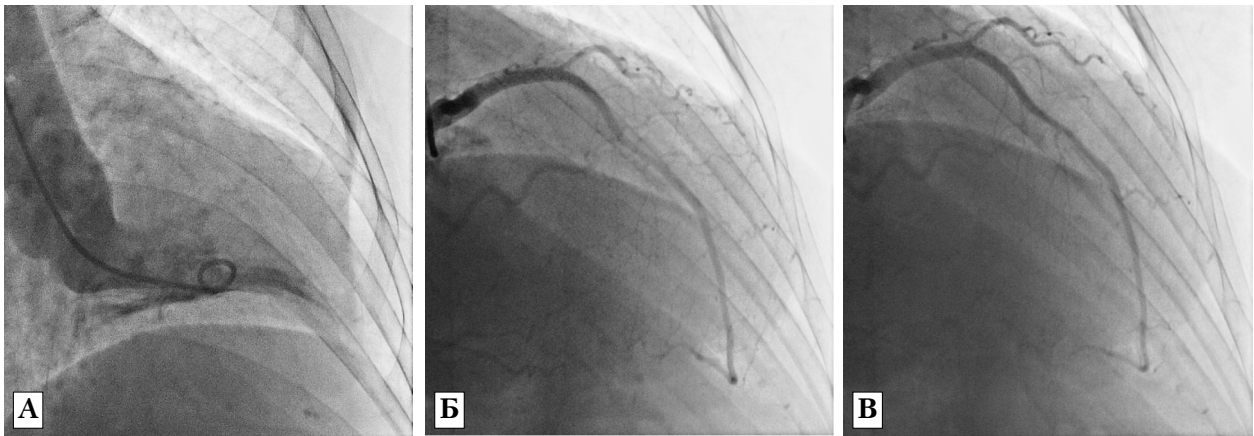


Рис. 2. Коронарентрикулографія пацієнтки М.: ліва вентрикулографія (А); ПМЖВ ЛКА в систолу (Б); ПМЖВ ЛКА в діастолу (В)

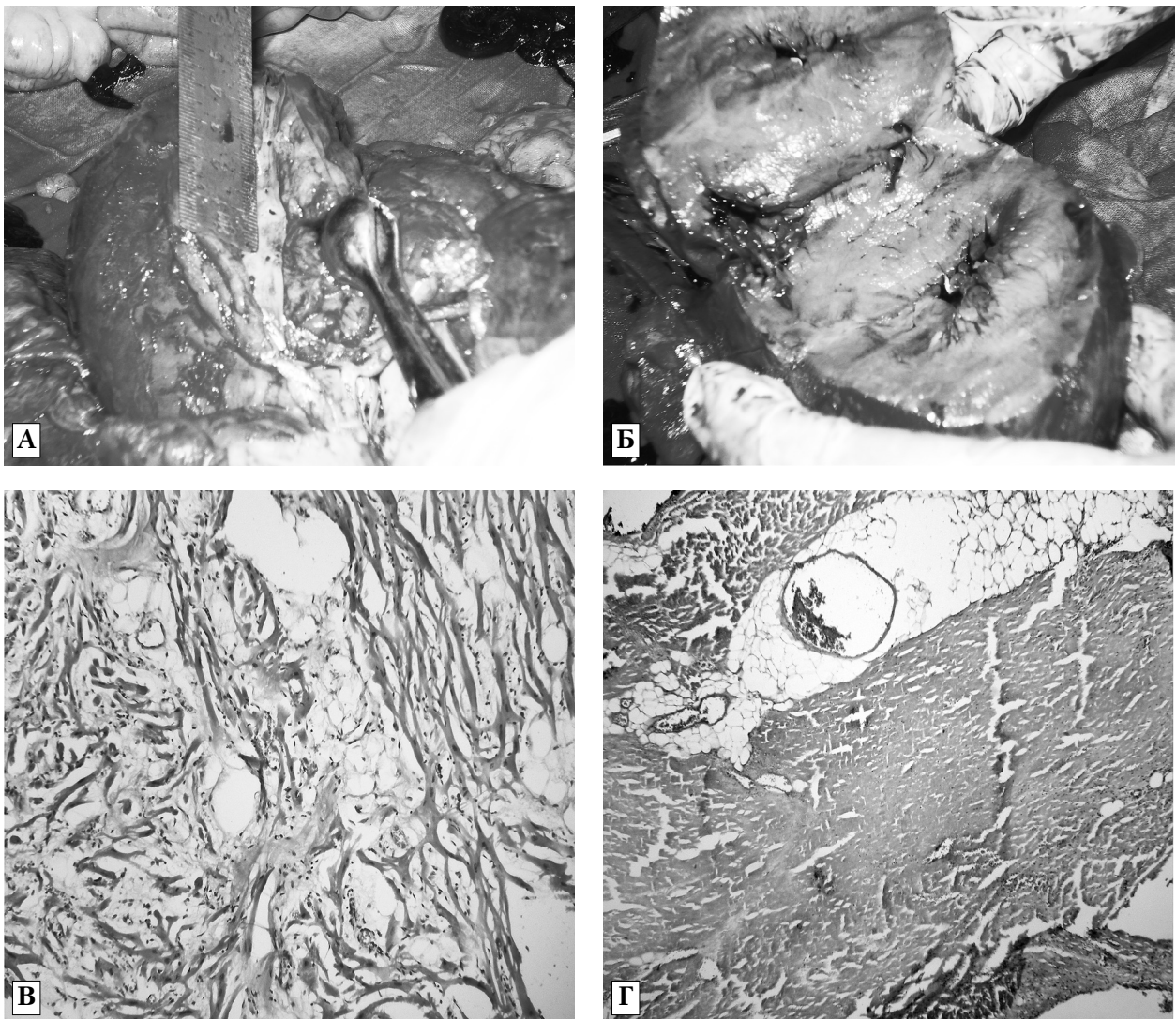


Рис. 3. Аутопсія пацієнтки М.: виражена гіпертрофія ЛЖ з товщиною стінок 30 мм (А); ПМЖВ ЛКА, ниряюча середня третя довжиною 32 мм, глибиною 4 мм (Б); мікроскопія міокарда — беспорядочне розположення кардіоцитів (disarray) (В); срез міжжелудочкової перегородки з тунелізованою ПМЖВ і ознаками ІМ цієї області (Г)

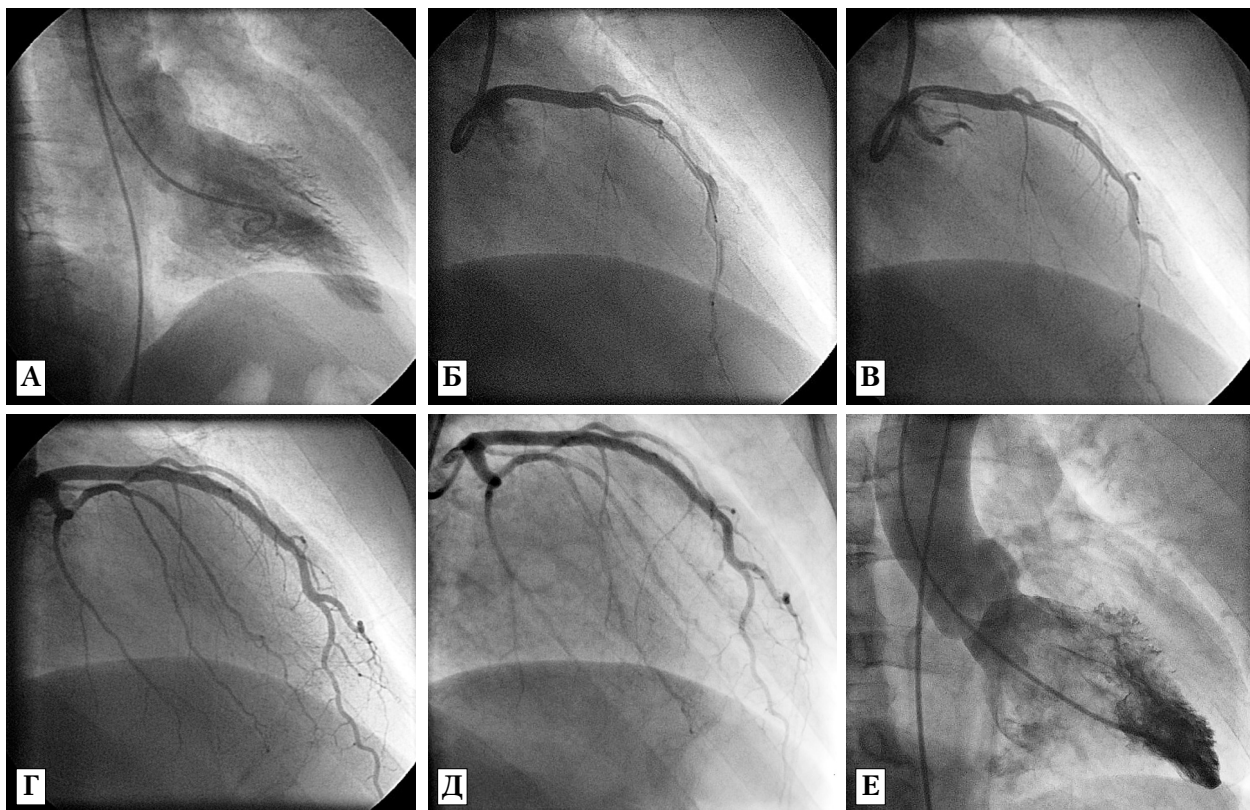


Рис. 4. КВГ пациента А. с апикальной формой ГКМП и туннелированной ПМЖВ ЛКА: левая венстрикулография (А); систолическая компрессия средней трети ПМЖВ ЛКА до 70 % (Б); ПМЖВ ЛКА в диастолу (В); ПМЖВ ЛКА после постановки стента TAXUS 3,5 × 32 мм (Г); коронарография ПМЖВ ЛКА через 2 года (Д); левая венстрикулография через 2 года (Е)

рованной артерии, миотомия межжелудочковой перегородки с маммарным шунтированием [2].

Представляет интерес случай больной К., 21 года, с обструктивной формой ГКМП, подтвержденной данными электрокардиографии, фонокардиографии, эхокардиографии и при зондировании сердца (рис. 1), которой выполнена операция Морроу в условиях искусственного кровообращения (ИК). Единым блоком иссечена гипертрофированная часть межжелудочковой перегородки вплоть до основания папиллярных мышц митрального клапана и наложен артериальный анастомоз по поводу туннелированной коронарной артерии в нижней трети ПМЖВ ЛКА [2].

Послеоперационный период прошел без осложнений, градиент систолического давления в выходном тракте левого желудочка значительно уменьшился. Клинические наблюдения за пациенткой в течение 2 лет показали значительное улучшение качества жизни, отсутствие патологических отклонений и необходимости в проведении повторной ангиографии.

Больная М., 58 лет, — также с сочетанием обструктивной ГКМП с интрамуральным ходом ПМЖВ ЛКА и систолической компрессией 30 % (рис. 2) [2].

Пациентке проведены операция операция миотомия — миэктомия по Морроу доступом через

аорту и иссечение перегородочной трабекулы от клапана легочной артерии до верхушки правого желудочка под контролем указательного пальца в аорте и большого пальца в правом желудочке, при которой толщина перегородки стала равной толщине свободной стенки желудочка. Коррекцию туннелированной ПМЖВ ЛКА решили не проводить из-за малой выраженности систолической компрессии на КВГ и отсутствия стенокардии. В послеоперационный период на фоне стойкой фибрилляции предсердий за ночь возникло 15 фибрилляций желудочков, устойчивых к деполяризации и лидокаину, проведена имплантация искусственного водителя ритма сердца с радиочастотной абляцией атриовентрикулярного узла. Несмотря на терапию, наблюдали прогрессирующее падение гемодинамики, ухудшение электрокардиограммы, полиорганную недостаточность, развился острый ИМ, приведший к летальному исходу. На рис. 3 представлены данные аутопсии пациентки М. [2].

При аутопсии (см. рис. 3) выставлен патологоанатомический диагноз обструктивной ГКМП, выраженная гипертрофия миокарда ЛЖ (30 мм). Ныряющая часть ПМЖВ ЛКА на протяжении 32 мм с глубиной залегания 4 мм. Состояние после операции Морроу и устранения правоперегоро-

дочної трабекули. Тотальна ішемія міокарда. Розвиваючийся ІМ в переднебоковій стенці левого желудочка і передньої частини міжжелудочкової перегородки.

Цей приклад показує значимість даної аномалії розположення КА у пацієнтів з ГКМП як додаткового фактора виникнення життєво-небезпечних аритмій серця і динамічність систолическої компресії коронарної артерії під ММ [2].

Хороший результат отримано при ендопротезуванні тунелізованого сегмента коронарної артерії елютинг-стентами у пацієнтів з ГКМП (рис. 4). Дані коронарографії пацієнта А. з ГКМП, представлені на рис. 4, до і через 2 роки після стентування свідчать про хороше ефект цієї процедури при ГКМП. Однак, незважаючи на безпеку і ефективність, показання до мінінвазивного лікування повинні бути зважен-

ими, а саме проводиться при резистентності до медикаментозної терапії і невеликій протяженості ММ [1–3].

Відомо, що будь-яке лікування при ГКМП вважається паліативним, тим не менше більшість, котрим було можливо усунути ММ, відзначали суб'єктивне покращення стану на протяженні періоду спостереження від 6 міс до 6 років.

Сравнительний аналіз стану пацієнтів з ГКМП показав, що, незважаючи на схожість клінічних проявів, такі ознаки ГКМП, як стенокардія і порушення ритму, частіше спостерігалися і важче протікали у хворих з поєднанням з ММ.

Таким чином, можна зробити висновок, що ММ у пацієнтів з ГКМП є тягарчим фактором перебігу цього захворювання. Усунення однієї з причин ішемії міокарда при ГКМП у комплексі з сучасними методами лікування — шанс сприятливого прогнозу.

Література

1. Гогаєва Е.К., Книшов Г.В., Руденко К.В. «Міокардіальні мостики» як тягарчий фактор клінічного перебігу пацієнтів з гіпертрофічною кардіоміопатією / 15-й Всеросійський з'їзд серцево-судинних хірургів, Москва, 2009 г. // Бюлетень НІССХ ім. А.Н. Бакулева РАМН.— 2009.— Т. 10, № 6.— С. 309.
2. Гогаєва Е.К. Тунелізовані коронарні артерії: клініко-діагностичні аспекти і лікування: Дис. ...канд. мед. наук.— К., 2009.— 140 с.
3. Книшов Г.В., Гогаєва Е.К., Панічкін Ю.В. і др. Міокардіальні «мостики» у хворих з гіпертрофічною кардіоміопатією // Серцево-судинна хірургія.— 2008.— Вип. 16.— С. 184–186.
4. Brugada P., Bar F.W.H.M., Zwann C. «Sawfish» Systolic narrowing

- of the left anterior descending coronary artery: An angiographic sign of hypertrophic cardiomyopathy // Circulation.— 1982.— 66, 4.— P. 800–803.
5. Ferreira A.G. Jr., Trotter S.E., König B. et al. Myocardial bridges: morphological and functional aspects // Br. Heart J.— 1991.— 66.— P. 364–367.
6. Noble J., Bourassa M.G., Petitclerc R. Myocardial bridging and milking effect of the LAD coronary artery: normal variant or obstruction? // Am. J. Cardiol.— 1976.— 37.— P. 993–999.
7. Pey J., de Dios R.M., Epeldegui A. Myocardial bridging and hypertrophic cardiomyopathy: relief of ischemia by surgery // Int. J. Cardiol.— 1985.— 8.— P. 327–330.
8. Tauth J., Sullebarger J.T. Myocardial infarction associated with myocardial bridging: case history and review of the literature // Cath. Cardiovasc. Diagn.— 1997.— 40.— P. 364–367.

Причини ішемії міокарда при гіпертрофічній кардіоміопатії

**Г.В. Книшов, О.К. Гогаєва, К.В. Руденко, Л.С. Дзахоева,
А.В. Руденко, Ю.В. Панічкін, В.П. Захарова**

Мета роботи — вивчити причини виникнення ішемії міокарда при гіпертрофічній кардіоміопатії (ГКМП). Протягом 7 років у НІССХ ім. М.М. Амосова спостерігали хворих із різними формами ГКМП. При застосуванні стандартних діагностичних методів дослідження (ехокардіографія, електрокардіографія, холтеровське моніторування електрокардіограми) та виявленні ішемії міокарда проводили коронарентрикулографію. Під час коронарентрикулографії частою знахідкою була підвищена звивистість коронарних артерій (КА). У 50 % пацієнтів виявлено типове для міокардіального місточка (ММ) систолическу компресію КА. Характерно, що у всіх випадках ММ розташовувався над середньою третиною передньої міжшлуночної гілки лівої КА. Лікування проводили з урахуванням довжини ММ, ступеня систолическої компресії КА, а також форми ГКМП. Летальний випадок у групі хірургічного лікування засвідчує значення згаданої аномалії розташування КА у пацієнтів з ГКМП. Отже, ММ у хворих з ГКМП є обтяжливим чинником перебігу цього захворювання.

Ключові слова: гіпертрофічна кардіоміопатія, ішемія міокарда, міокардіальний місточок.

Causes of myocardial ischemia in hypertrophic cardiomyopathy

**G.V. Knyshov, Ye.K. Gogayeva, K.V. Rudenko, L.S. Dzhakhoyeva,
A.V. Rudenko, Yu.V. Panichkin, V.P. Zakharova**

The purpose – to examine the causes of myocardial ischemia in hypertrophic cardiomyopathy (HCM). During the 7 years patients with various forms of HCM were observed in M.M. Amosov National Institute of Cardiovascular Surgery. Coronary ventriculography was performed while using standard diagnostic methods (echocardiography, electrocardiography, Holter monitoring of electrocardiogram) and the detection of myocardial ischemia. Increased tortuosity of coronary arteries (CA) was often found during coronary ventriculography. 50 % of patients revealed systolic compression of CA typical for myocardial bridge (MB). Characteristically, in all cases, MB was localized over the middle third part of the anterior interventricular branch of the left CA. Treatment was carried out taking into account the length of the MB, degree of systolic compression of CA, as well as forms of HCM. Death case in group of surgical treatment confirms the value of that anomaly in patients with HCM. MB in patients with HCM is a burdensome factor in the course of the disease.

Key words: hypertrophic cardiomyopathy, myocardial ischemia, myocardial bridge.