

# 肥厚型梗阻性心肌病的外科治疗

王颖骅 薛松

**【摘要】** 外科手术治疗肥厚性梗阻型心肌病一直是解除左室流出道梗阻、纠正二尖瓣收缩期前向运动的安全有效的治疗方式。双腔起搏器和经皮室间隔化学消融曾经被认为是可以完全替代外科手术的治疗方式,然而,大量文献证明外科治疗肥厚型梗阻性心肌病目前仍然是无可替代的金标准。此文就肥厚性心肌病的外科治疗历史、手术指征,外科手术技术及疗效进行综述。

**【关键词】** 肥厚型梗阻性心肌病;外科治疗;手术指征

doi:10.3969/j.issn.1673-6583.2014.05.014

肥厚型心肌病(hypertrophic cardiomyopathy)是以心室肌非对称性肥厚、肥厚的肌肉突向左心室腔为特征,导致左心室腔变小,左室收缩功能正常,但舒张功能受损的心肌病。根据有无左心室流出道梗阻分为肥厚型梗阻性心肌病和肥厚型非梗阻性心肌病。肥厚型心肌病的发病率为 1/500,病因与遗传基因相关,故具有一定的家族遗传性。未经外科治疗的肥厚型心肌病,年死亡率为 1.7%~4%,5 年死亡率为 15%。本文就肥厚型心肌病的外科治疗进行综述。

## 1 外科治疗史

自 1960 年开始进行心肌切开术解除流出道梗阻至今,外科手术一直是治疗肥厚型梗阻性心肌病的疗效可靠、不可替代的治疗方式。外科治疗主要通过解除左室流出道梗阻、纠正二尖瓣收缩期前向运动(SAM),从而缓解临床症状,改善心力衰竭。上世纪 90 年代,双腔起搏器和经皮室间隔化学消融曾经一度被认为是可以完全替代外科手术的治疗方式,甚至,由于经皮室间隔化学消融的出现,欧洲的外科手术治疗肥厚型梗阻性心肌病几近消失<sup>[1-2]</sup>。然而,大量文献证明,外科治疗肥厚型梗阻性心肌病目前仍然是无可替代的金标准<sup>[3-5]</sup>。

## 2 手术指征

2011 年美国大学心内科学会/美国心脏协会(ACCF/AHA)肥厚型心肌病诊治指南指出,对重度耐药(标准药物治疗已经失败)和左室流出道梗阻(有症状、静息时左室流出道压差 $\geq 50$  mmHg)的

肥厚型心肌病的合适患者,由有经验的操作者,进行室间隔心肌切除术是 I 类推荐。具有手术禁忌证或因为有严重的伴发病或年迈,不适宜手术者,在有经验的中心做酒精室间隔消融是 II a 类推荐。不应做二尖瓣换瓣术来缓解左室流出道梗阻。合并其他心脏疾病需要外科手术治疗(即冠状动脉搭桥术治疗冠心病、二尖瓣修复治疗腱索断裂)的肥厚型心肌病患者,应同期进行外科治疗,而不应进行经皮室间隔化学消融<sup>[6-7]</sup>。

## 3 手术技术

外科手术行室间隔心肌切除术是目前治疗药物治疗失败的、有症状的左室流出道梗阻的肥厚型心肌病的金标准。临床广泛应用的是室间隔心肌扩大切除术,即改良 MORROW 术。手术经主动脉切口,牵开主动脉瓣右冠瓣,探查室间隔和左室流出道,明确肥厚部位、程度及二尖瓣结构有无异常。自右冠瓣中点下方朝心尖方向切除部分室间隔心肌,切除范围一直延展到左侧的二尖瓣前叶,切除厚度取决于术前经胸和食管超声测量的室间隔肥厚程度。室间隔心肌扩大切除术切除的范围长达 7 cm,有别于室间隔心肌切除术(经典 MORROW 手术)的 3 cm<sup>[3-5]</sup>。许多心脏中心<sup>[4-5,8-18]</sup>均报道了外科室间隔心肌切除术,包括扩大切除术的长期随访结果。Altarabshed 等<sup>[13]</sup>对成人及青少年肥厚型梗阻性心肌病的外科治疗做了长期随访,并与药物治疗和经皮室间隔化学消融结果进行了比较,结果显示,外科治疗在青少年中,长期疗效达 92%,再次手术率仅 5%;在成人手术,围术期死亡率仅低于 1%,症状缓解率 99%,起搏器置入率小于 2%,10 年生存率 90%,再次手术率仅 3%;对于无症状肥厚型梗阻性心肌病患者,尽早手术疗效更佳<sup>[19]</sup>。

作者单位:200127 上海交通大学医学院附属仁济医院心血管外科

通信作者:薛松,Email: xuesong64@163.com

经皮室间隔化学消融的围术期死亡率为 1.5%，但并发症的发生率远高于外科手术，25% 的患者因为房室传导阻滞或室性心律失常而放置永久起搏器或体内自动除颤仪，症状缓解率为 89%，再次手术率达 6%<sup>[4,8,12,20-21]</sup>。如上所述，外科手术疗效、生存率、症状缓解率、并发症的发生率均远优于药物治疗或经皮室间隔化学消融治疗。

#### 4 二尖瓣结构异常及外科治疗

二尖瓣收缩期前向运动是肥厚型心肌病左室流出道梗阻时最常见的合并现象。许多研究表明，该现象不仅是室间隔异常肥厚引起的，且与二尖瓣结构的异常有密切关系。二尖瓣结构异常包括，瓣叶、瓣环、瓣下结构，左室形态改变，收缩期前向移动，其中乳头肌移位使前后叶对合重叠，多余的过长瓣叶远端向前移动，瓣叶过长使前后叶对合点向前移动，进而形成二尖瓣收缩期前向运动现象，而其程度与对合后多余的瓣叶的长度有关<sup>[18,22-27]</sup>。手术治疗二尖瓣收缩期前向运动现象主要是对二尖瓣结构的纠正。许多心脏中心和医院都对二尖瓣成形技术进行了大量的研究和病例分析报道<sup>[4,14,17,23-26,28]</sup>。其中哥伦比亚大学 St. Luke's 医院<sup>[26]</sup>提出的 R-P-R (resection-plication-release) 技术应用广泛，R-P-R 技术建议充分切除增厚的室间隔心肌和异常乳头肌、二尖瓣前叶行水平或垂直的折叠，充分松解左室壁至乳头肌的异常附着组织<sup>[23,27]</sup>。有研究者对肥厚型梗阻性心肌病患者的二尖瓣处理进行了长期的随访，结果显示二尖瓣置换率低于 1%，二尖瓣不处理或成形后 5 年免于再次手术率达 95% 和 98%，心功能分级 NYHA I ~ II 级<sup>[14,28]</sup>。

#### 5 外科治疗与经皮室间隔化学消融疗效的比较

早年外科的手术死亡率 > 5%，而在最近的 15 年内，随着外科技术和心肌保护措施的发展，使外科手术治疗肥厚型心肌病左室流出道梗阻的手术死亡率降至 1%<sup>[4,8]</sup>。外科手术不仅能彻底缓解肥厚型梗阻性心肌病的症状，还提供了长期生存、生活质量改善的保证，甚至使患者可以获得与正常人几乎一致的生活质量<sup>[8,20-21]</sup>。Mayo Clinic 中心的大量回顾性分析表明，10 年长期生存率 90%，10 年免于肥厚型心肌病相关死亡的生存率为 95%<sup>[4,13,28]</sup>。

经皮室间隔化学消融作为一种治疗肥厚型梗阻性心肌病的手段，2011 年 ACCF/AHA 指南中对其指征有着相当明确的定义，对于不适宜外科手术

治疗的患者可以有选择地进行经皮室间隔化学消融治疗。经皮室间隔化学消融是通过介入技术将无水酒精注入室间隔第一穿隔支，使其急性闭塞。这种操作会引起透壁的心肌疤痕，并且疤痕累及三分之一的室间隔和 10% 的左室壁，是引起远期心律失常发生的重要因素，有文献报道，经皮室间隔化学消融后短期内室性心律失常或猝死的发生率达 10%，因完全性房室传导阻滞，起搏器置入率达 25%<sup>[8,20]</sup>。许多有经验的心脏中心的回顾分析表明，外科手术的死亡率、症状复发率、合并症发生率均低于介入治疗<sup>[4,8,11,28]</sup>。最近的 Meta 分析表明，外科手术能够稳定地、彻底地、快速地缓解症状，尤其年龄 < 65 岁的患者，与介入治疗比较，外科手术大大降低了左室流出道的压差、手术并发症如完全性房室传导阻滞起搏器置入率、恶性心律失常发生率均远低于介入治疗<sup>[21]</sup>。

综上所述，在有经验的心脏中心，外科医生充分理解肥厚型心肌病左室流出道梗阻及二尖瓣前向运动现象所致的二尖瓣关闭不全的机制，室间隔心肌扩大切除术及二尖瓣成形术是安全、有效地治疗肥厚型梗阻性心肌病的方式。

#### 参 考 文 献

- [1] Braunwald E, Maron BJ. Eugene Braunwald, MD and the early years of hypertrophic cardiomyopathy: a conversation with Dr. Barry J. Maron[J]. Am J Cardiol, 2012, 109(11): 1539-1547.
- [2] Maron BJ, Braunwald E. Evolution of hypertrophic cardiomyopathy to a contemporary treatable disease[J]. Circulation, 2012, 126(13): 1640-1644.
- [3] Dearani JA. Septal myectomy remains the gold standard[J]. Eur Heart J, 2012, 33(16): 1999-2000.
- [4] Brown ML, Schaff HV. Surgical management of obstructive hypertrophic cardiomyopathy: the gold standard[J]. Expert Rev Cardiovasc Ther, 2008, 6(5): 715-722.
- [5] Iacovoni A, Spirito P, Simon C, et al. A contemporary European experience with surgical septal myectomy in hypertrophic cardiomyopathy [J]. Eur Heart J, 2012, 33(16): 2080-2087.
- [6] Gersh BJ, Marron BJ, Bonow RO, 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 [J]. Circulation, 2011, 124(24): 2761-2796.
- [7] 2011 ACCF/AHA 肥厚性心肌病诊治指南: 治疗肥厚性心肌病的推荐[EB/OL]. 中华危重症医学杂志(电子版), 2012, 5

- (4):28-33.
- [ 8 ] Maron BJ, Yacoub M, Dearani JA. Controversies in cardiovascular medicine. Benefits of surgery in obstructive hypertrophic cardiomyopathy: bring septal myectomy back for European patients[J]. *Eur Heart J*, 2011,32(9):1055-1058.
- [ 9 ] Wang S , Luo M, Sun H, et al. A retrospective clinical study of transaortic extended septal myectomy for obstructive hypertrophic cardiomyopathy in China[J]. *Eur J Cardiothorac Surg*,2013,43(3):534-540.
- [10] Gao C, Ren C, Xiao C, et al. Extended myectomy for hypertrophic obstructive cardiomyopathy[J]. *Heart Surg Forum*,2012,15(5):E251-E256.
- [11] Gao CQ, Ren CL, Xiao CS, et al. Surgical treatment with modified Morrow procedure in hypertrophic obstructive cardiomyopathy[J]. *Zhonghua Wai Ke Za Zhi*, 2012,50(5):434-437.
- [12] Braunwald E. Obstruction in hypertrophic cardiomyopathy: how often does it occur? Should it be treated? If so, how? [J]. *Circulation*, 2012,126(20):2369-2370.
- [13] Altarabsheh SE, Dearani JA, Burkhart HM, et al. Outcome of septal myectomy for obstructive hypertrophic cardiomyopathy in children and young adults[J]. *Ann Thorac Surg*,2013,95(2):663-669.
- [14] Wan CK, Dearani JA, Sundt TM 3rd, et al. What is the best surgical treatment for obstructive hypertrophic cardiomyopathy and degenerative mitral regurgitation? [J]. *Ann Thorac Surg*, 2009,88(3):727-731.
- [15] Said SM, Dearani JA, Ommen SR, et al. Surgical treatment of hypertrophic cardiomyopathy[J]. *Expert Rev Cardiovasc Ther*, 2013;11(5):617-627.
- [16] Ross RE, Sherrid MV, Casey MM, et al. Does surgical relief of obstruction improve prognosis for hypertrophic cardiomyopathy? [J]. *Prog Cardiovasc Dis*, 2012, 54(6):529-534.
- [17] Anagnostopoulos PV, Johnson NC, Robertson L, et al. Surgical management of left ventricular outflow tract obstruction[J]. *J Card Surg*,2012,27(1):103-111.
- [18] Kaple RK, Murphy RT, DiPaola LM, et al. Mitral valve abnormalities in hypertrophic cardiomyopathy: echocardiographic features and surgical outcomes[J]. *Ann Thorac Surg*,2008,85(5):1527-1535.
- [19] Schaff HV, Dearani JA, Ommen SR, et al. Expanding the indications for septal myectomy in patients with hypertrophic cardiomyopathy: results of operation in patients with latent obstruction[J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2012, 143(2):303-309.
- [20] Maron BJ. Commentary and re-appraisal: surgical septal myectomy vs. alcohol ablation: after a decade of controversy and mismatch between clinical practice and guidelines[J]. *Prog Cardiovasc Dis*,2012,54(6):523-528.
- [21] Agarwal S, Tuzcu EM, Desai MY, et al. Updated meta-analysis of septal alcohol ablation versus myectomy for hypertrophic cardiomyopathy[J]. *J Am Coll Cardiol*,2010,55(8):823-834.
- [22] Nasser BA, Stamm C, Siniawski H, et al. Combined anterior mitral valve leaflet retention plasty and septal myectomy in patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy[J]. *Eur J Cardiothoracic Surg*,2011,40(6):1515-1520.
- [23] Balaram SK, Ross RE, Sherrid MV, et al. Role of mitral valve plication in the surgical management of hypertrophic cardiomyopathy [J]. *Ann Thorac Surg*, 2012, 94(6):1990-1997.
- [24] Ibrahim M, Rao C, Ashrafian H, et al. Modern management of systolic anterior motion of the mitral valve[J]. *Eur J Cardiothorac Surg*,2012,41(6):1260-1270.
- [25] Vassileva CM, Boley T, Markwell S, et al. Mitral valve repair is underused in patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy [J]. *Heart Surg Forum*, 2011, 14(6):E376-E379.
- [26] Hagège AA, Bruneval P, Levine RA, et al. The mitral valve in hypertrophic cardiomyopathy: old versus new concepts [J]. *J Cardiovasc Transl Res*, 2011,4(6):757-766.
- [27] Swistel DG, Balaram SK. Surgical myectomy for hypertrophic cardiomyopathy in the 21st century, the evolution of the "RPR" repair: resection, plication, and release [J]. *Prog Cardiovasc Dis*,2012,54(6):498-502.
- [28] Dearani JA, Ommen SR, Gersh BJ, et al. Surgery insight: Septal myectomy for obstructive hypertrophic cardiomyopathy—the Mayo Clinic experience[J]. *Nat Clin Pract Cardiovasc Med*, 2007,4(9):503-512.

(收稿:2014-02-17 修回:2014-06-17)

(本文编辑:金谷英)