

Этаноловая (алкогольная) септальная абляция у пациента с болезнью Фабри и многоуровневой обструкцией левого желудочка. Клинический случай

Каштанов М. Г.^{1,2}, Ведерников А. А.³, Межонов Е. М.^{3,4}, Распопова Е. С.³, Рейтблат О. М.³

Введение. Болезнь Фабри (БФ) может имитировать гипертрофическую кардиомиопатию и сопровождаться обструкцией выносящего тракта левого желудочка или средне-желудочковой обструкцией. В случае наличия у пациента внутриполостной обструкции и рефрактерной к медикаментозной терапии сердечной недостаточности может быть рассмотрена септальная редукция.

Краткое описание. Нами представлен случай этаноловой септальной абляции (ЭСА) у пациента женского пола с генетически подтвержденной БФ и симптоматической многоуровневой внутриполостной обструкцией. Ей проведена транскатетерная ЭСА с последующим устранением средне-желудочковой обструкции и обструкции выносящего тракта левого желудочка. Гемодинамический эффект сохранялся в течение последующих 3 мес. наблюдения.

Дискуссия. Наш случай иллюстрирует факт, что ЭСА может быть эффективной и безопасной в устранении обструкции у пациентов с БФ при условии дальнейшего наблюдения за внутрисердечной гемодинамикой.

Ключевые слова: алкогольная септальная абляция, болезнь Фабри, обструктивная гипертрофическая кардиомиопатия.

Отношения и деятельность: нет.

Тюменский кардиологический научный центр (филиал Томского НИМЦ РАН), Тюмень; Уральский федеральный университет им. Б. Н. Ельцина, Екатеринбург; ГБУЗ ТО Областная клиническая больница №1, Тюмень; ФГБОУ ВО Тюменский ГМУ Минздрава России, Тюмень, Россия.

Каштанов М. Г. – н.с. лаборатории рентгенхирургических методов диагностики и лечения, зав. экспериментальной лабораторией физико-технологического института, ORCID: 0000-0002-0467-4817, Ведерников А. А. – врач-кардиолог, кардиологического отделения №2, ORCID: 0009-0002-1297-5035, Межонов Е. М. – д.м.н., профессор кафедры кардиологии и кардиохирургии с курсом скорой помощи Института клинической медицины, врач-кардиолог, ORCID: 0000-0002-6086-4578, Распопова Е. С. – врач УЗИ, отделение ультразвуковой и функциональной диагностики, ORCID: 0009-0004-0638-0363, Рейтблат О. М. – к.м.н., руководитель Регионального сосудистого центра, ORCID: 0000-0002-9407-5497.

Автор, ответственный за переписку (Corresponding author): kashtanov-maksim@mail.ru

БФ – болезнь Фабри, ВТЛЖ – выносящий тракт левого желудочка, ГКМП – гипертрофическая кардиомиопатия, ЗС ЛЖ – задняя стенка левого желудочка, ИММЛЖ – индекс массы миокарда левого желудочка, ЛЖ – левый желудочек, МЖП – межжелудочковая перегородка, МРТ – магнитно-резонансная томография, СДЛА – систолическое давление в легочной артерии, ФЗТ – фермент-заместительная терапия, Т6Х – тест с 6-минутной ходьбой, ЭСА – этаноловая септальная абляция, ЭхоКГ – эхокардиография, AGALA – альфа-галактозидазы, GLS – global longitudinal strain, LVOTO – left ventricular outflow tract obstruction, MG – mean gradient, MVO – midventricular obstruction, OTW – over-the-wire balloon, PG – peak gradient.

Рукопись получена 18.02.2025

Рецензия получена 08.06.2025

Принята к публикации 08.07.2025



Для цитирования: Каштанов М. Г., Ведерников А. А., Межонов Е. М., Распопова Е. С., Рейтблат О. М. Этаноловая (алкогольная) септальная абляция у пациента с болезнью Фабри и многоуровневой обструкцией левого желудочка. Клинический случай. *Российский кардиологический журнал*. 2025;30(10S):6295. doi: 10.15829/1560-4071-2025-6295. EDN: GXOQST

Alcohol septal ablation in a patient with Fabry disease and multilevel left ventricular obstruction. A case report

Kashtanov M. G.^{1,2}, Vedernikov A. A.³, Mezhonov E. M.^{3,4}, Raspopova E. S.³, Reitblat O. M.³

Introduction. Fabry disease (FD) can mimic hypertrophic cardiomyopathy and be accompanied by left ventricular outflow tract obstruction or midventricular obstruction. In the case of intraventricular obstruction and refractory heart failure, septal reduction may be considered.

Brief description. We present a case of alcohol septal ablation (ASA) in a female patient with genetically confirmed FD and symptomatic multilevel intraventricular obstruction. She underwent transcatheter ASA with subsequent elimination of midventricular obstruction and left ventricular outflow tract obstruction. The hemodynamic effect was maintained during the next 3-month follow-up.

Discussion. Our case shows the fact that ASA can be effective and safe in eliminating obstruction in patients with FD, provided that intracardiac hemodynamics are further monitored.

Keywords: alcohol septal ablation, Fabry disease, obstructive hypertrophic cardiomyopathy.

¹Tyumen Cardiology Research Center (branch of Tomsk National Research Medical Center), Tyumen; ²Ural Federal University, Yekaterinburg; ³Tyumen Region Regional Clinical Hospital № 1, Tyumen; ⁴Tyumen State Medical University, Tyumen, Russia.

Kashtanov M. G. ORCID: 0000-0002-0467-4817, Vedernikov A. A. ORCID: 0009-0002-1297-5035, Mezhonov E. M. ORCID: 0000-0002-6086-4578, Raspopova E. S. ORCID: 0009-0004-0638-0363, Reitblat O. M. ORCID: 0000-0002-9407-5497.

*Corresponding author: kashtanov-maksim@mail.ru

Received: 18.02.2025 **Revision Received:** 08.06.2025 **Accepted:** 08.07.2025

For citation: Kashtanov M. G., Vedernikov A. A., Mezhonov E. M., Raspopova E. S., Reitblat O. M. Alcohol septal ablation in a patient with Fabry disease and multilevel left ventricular obstruction. A case report. *Russian Journal of Cardiology*. 2025;30(10S):6295. doi: 10.15829/1560-4071-2025-6295. EDN: GXOQST

Ключевые моменты

- Болезнь Фабри (БФ) с преимущественным поражением сердца может имитировать гипертрофическую кардиомиопатию и сопровождаться обструкцией выносящего тракта и даже средне-желудочковой обструкцией.
- Мировой опыт септальной редукции у пациентов с БФ ограничен лишь описанием случаев и небольшими сериями.
- Насколько нам известно, нами представлен первый случай этаноловой септальной абляции у пациента с БФ и многоуровневой обструкцией.
- Продемонстрирована безопасность и эффективность этаноловой септальной абляции у пациента с БФ.
- Накопление опыта подобных процедур будет способствовать аккумулированию знаний относительно их эффектов на клинические показатели и параметры мультимодальной визуализации, и вероятно, улучшению исходов в этой популяции.

Key messages

- Fabry disease (FD) cardiomyopathy may mimic hypertrophic cardiomyopathy and be associated with outflow tract obstruction and even midventricular obstruction.
- Worldwide experience with septal reduction in patients with FD is limited to case reports and small case series.
- To our knowledge, we present the first case of alcohol septal ablation in a patient with FD and multilevel obstruction.
- Safety and efficacy of alcohol septal ablation in a patient with FD are demonstrated.

- Accumulating experience with similar procedures will contribute to the accumulation of knowledge regarding their effects on clinical and multimodality imaging parameters, and possibly improve outcomes in this population.

Введение

Болезнь Фабри (БФ) представляется собой наследственное X-сцепленное заболевание, относящееся к лизосомным болезням накопления, вызванное нарушением метаболизма сфинголипидов по причине дефицита или отсутствия активности лизосомальной α -галактозидазы А (AGALA) [1]. Сообщается о встречаемости (incidence) данного заболевания в мире как 1 на 40000 -117000 пациентов [2]. Недостаточность AGALA вызывает аккумуляцию сфинголипидов в большинстве клеток организма, что приводит к нарушениям функций сердечно-сосудистой системы, почек, нервной системы, желудочно-кишечного тракта, кожи, органов зрения и слуха [3].

Согласно опроснику регистра Fabry Outcome Survey симптомы со стороны сердца встречаются более чем у 60% пациентов: у 23% симптомы вызваны сердечной недостаточностью, у 23% болью в грудной клетке, у 27% аритмией [5].

Поражение сердца может развиваться в молодом возрасте и медленно прогрессировать субклинически, чаще всего проявляясь гипертрофией миокарда, имитируя таким образом гипертрофическую кардиомиопатию (ГКМП) [4]. В отличие от ГКМП обструкция выносящего тракта левого желудочка является скорее нетипичным проявлением БФ[5].

Тактика ведения пациентов с сердечной недостаточностью, вызванной обструкцией левого желудочка, хорошо разработана для пациентов с ГКМП. При наличии рефрактерной к медикаментам сердечной недостаточности рассматривается возможность септальной редукции: хирургической миэктомии или этаноловой (алкогольной) септальной аблации (ЭСА) [6,7].

В данной публикации мы представляем случай лечения пациентки, страдающей БФ и выраженной сердечной недостаточностью, рефрактерной к медикаментозному лечению, одной из причин которой является многоуровневая обструкция левого желудочка. Учитывая отказ федеральных (экспертных) центров от выполнения миэктомии у данной пациентки, принято решение о выполнении ЭСА.

В настоящий момент, имеются лишь незначительные литературные данные о возможности выполнения ЭСА у пациентов с БФ, которые ограничиваются только несколькими описаниями случаев и 1 серией случаев [8-10]. Насколько нам известно это первый случай пациента, который подвергся ЭСА при многоуровневой обструкции (средне-желудочковой обструкции, обструкции выносящего тракта левого желудочка).

Представление случая

Женщина 63 года, в жалобах имеются приступы атипичной стенокардии и внезапной нехватки воздуха, одышки при физической нагрузке (подъеме на 2 этаж), головокружение.

При проведении каскадного скрининга в 2022 г. после диагностированной в условиях диализного центра БФ у сына пациентки выявлена семейная мутация с.88А >Т, повышение Lyso-Gb3 10,9 нг/мл (референс 0,05-3 нг/мл), AGALA в норме 5,2 (референс 0,8-15).

С 2022 г. в условиях кардиологического отделения №2 областной клинической больницы №1 г.Тюмень инициирована ФЗТ агалсидазой бета, которую пациентка получает 1 раз в 2 недели по настоящее время. На фоне проводимой ФЗТ по данным ЭхоКГ в динамике наблюдались увеличение толщины стенок ЛЖ и ИММЛЖ, нарастание пикового градиента давления ВТЛЖ в покое с 43 до 66 мм рт.ст. (таблица 1).

На Рисунке 1 представлены данные мультимодальной визуализации сердца пациентки. Многоуровневая обструкция была вызвана незначительным стенозом аортального клапана (PG 20 мм рт.ст, MG 12 мм рт.ст.), выраженной обструкцией ВТЛЖ (66 мм рт.ст.), а также средне-желудочковой обструкцией (40 мм рт.ст). Представлены спектры при сканировании с помощью непрерывно волнового Допплера соответствующие средне-желудочковой обструкции и обструкции ВТЛЖ. При МРТ сердца не выявлено специфичного для БФ отсроченного усиления в задне-латеральных сегментах (Т1 картирование не проводилось). Визуализирован феномен облитерации полости ЛЖ в систолу.

На фоне ФЗТ и квадротерапии хронической сердечной недостаточности, включающей дапаглифлозин 10 мг, спиронолактон 50 мг, лозартан 25 мг, бисопролол 5 мг (максимально переносимая доза), отмечалось уменьшение микроальбуминурии с 752 мг/сутки от 07.2022г. до 123 мг/сутки к 08.2024г. и относительно стабильные показатели СКФ (68 мл/мин/1,73м² по MDRD от 08.2023г., 60,4 мл/мин/1,73м² по MDRD от 08.2024г.). Тем не менее, у пациентки наблюдались усиление одышки и снижение толерантности к физической нагрузке. Тест с 6 минутной ходьбой (Т6Х) от 08.2023г.: 330 метров. Т6Х от 08.2024г.: 250 метров.

Процесс принятия решения:

Учитывая продолжающееся увеличение толщины стенок ЛЖ и градиента давления, приводящие к обструкции ВТЛЖ в покое, имеющуюся одышку, увеличение функционального класса до 3, мультидисциплинарным консилиумом, включающим рентгенхирургов, сердечно-сосудистых хирургов, кардиологов, было рекомендована септальная редукция (хирургическая миезтомия). Проведена телемедицинская консультация с ФГБУ «НМИЦ им. ак. Е.Н. Мешалкина» Минздрава России, получен ответ: Наблюдение у врача-кардиолога по месту жительства. Выполнение септальной миезтомии сомнительно, сопряжено с высокими рисками. Продолжить патогенетическое лечение.

Оценив анатомию сердца, данные коронарной ангиографии, желание самой пациентки, а также учитывая имеющийся опыт в лечении ГКМП нашего центра, нами был сделан выбор в пользу ЭСА.

Детали вмешательства:

Процедура ЭСА выполнялась в асептических условиях. Техника выполнения вмешательства была подробно описана ранее [11]. У данного вмешательства имелись следующие особенности. Катетеризировать ЛЖ не удалось ввиду кальциноза аортального клапана. После нескольких попыток пройти аортальный клапан гидрофильным проводником 0,035 дюйма решено воздержаться от дальнейших попыток. Решено выполнить процедуру ЭСА изолированно под контролем трансторакального ЭхоКГ без регистрации гемодинамических кривых. При интраоперационной трансторакальной ЭхоКГ отмечался градиент давления на аортальном клапане – 20 мм рт.ст., обструкция ВТЛЖ с градиентом давления 66 мм рт.ст, средне-желудочковая обструкция 40 мм рт.ст.

Через пункционный доступ во внутренней яремной вене справа в правый желудочек проведен электрод с активной фиксацией и установлен в межжелудочковую перегородку (МЖП). Инициирована «полупостоянная» стимуляция с частотой 45 в минуту в режиме «по требованию». Рисунок 2.

Через доступ в правой лучевой артерии в устье ствола левой коронарной артерии установлен гайд-катетер Easath Sheathless guide 7.5F PB3.5 (ASAHI Intecc.). Выполнена ангиография левой коронарной артерии. Выявлена септальная ветвь (перфоратор), потенциально следующая к целевому фрагменту МЖПсоответствующему уровню обструкции. Септальная ветвь катетеризирована проводником Fielder 0.014 inch (ASAHI Intecc). По проводнику в перфоратор заведен коронарный баллон Emerge OTW 1.5 mm * 8mm (Boston Scientific). Баллон раздут до 6 атм. Подтверждена надежная окклюзия септальной ветви. Через просвет баллона введен эхокардиографический контраст 1 мл (смесь 1/3 гелофузина 4%, 1/3 контраста, 1/3 воздуха). При интраоперационной трансторакальной ЭхоКГ отмечается опалесценция целевого участка МЖП, соответствующая уровню средне-желудочковой обструкции. Толщина МЖП измерена в соответствии с текущими рекомендациями ASE [9]. Через shaft баллонного катетера введено 0,5 мл 95% этанола с последующей экспозицией в течение 5 минут. Получен эффект в виде снижения средне-желудочкового пикового градиента давления с 40 мм рт.ст. до 15 мм рт.ст. Процедура была завершена. Пациентка переведена в палату интенсивной терапии. В послеоперационном периоде и при последующем наблюдении сохранялся синусовый ритм. Через 2 суток пациентка переведена в общую палату. Послеоперационный период протекал без осложнений, на 8-е сутки пациентка была выписана из стационара.

Последующее наблюдение

При последующем наблюдении в течение 3 месяцев у пациентки отмечалось улучшение функционального статуса, снижение выраженности сердечной недостаточности до 2 функционального класса. Снизился уровень NT-proBNP с 2164 пг/мл от 08.2024г. до 1567 пг/мл от 12.2024г., увеличился Т6Х до 360 метров. При контрольном холтеровском мониторинговании через 3 месяца – ритм синусовый, постоянная полная блокада правой ножки пучка Гиса. При контрольной ЭхоКГ отмечается пиковый градиент давления ВТЛЖ 9 мм рт.ст., средне-желудочковый пиковый градиент давления – 6 мм рт.ст. На МРТ отмечаются закономерные изменения в виде отсроченного усиления в базальных и средних передних сегментах левого желудочка. Рисунок 3.

Обсуждение

Данный случай иллюстрирует техническую возможность, безопасность и эффективность ЭСА у пациентки, страдающей БФ.

В обычной ситуации, одним из критериев отбора больных для ЭСА является минимальная толщина МЖП 16 мм и более [13]. Основной проблемой данной процедуры было переменная толщина МЖП в целевой зоне от 13 мм до 17 мм, что создавало потенциальный риск грозного осложнения ятрогенного септального дефекта. Поэтому при выполнении аблации использовались ультрамалые дозы 95% этанола (0,5 мл).

Обструкция была вызвана как передне-систолическим движением митрального клапана, так и контактом гипертрофированных папиллярных мышц с перегородкой. Поэтому ожидания от эффектов септальной редукции в изолированном виде (без вмешательства на папиллярных мышцах) были скромные. Тем не менее, в период наблюдения до 3 месяцев мы отметили значимое снижение внутриполостных градиентов давления.

Во время вмешательства и в последующем раннем послеоперационном периоде мы использовали так называемую «полупостоянную» стимуляцию, когда применяется электрод с активной фиксацией к правому желудочку, который фиксируется также к коже и к постоянному наружному электрокардиостимулятору. Такой подход ранее был описан Манхэттенской группой во главе Srihari Naidu, он позволяет минимизировать периоперационные осложнения и сократить время пребывания в палате интенсивной терапии и соответственно в стационаре [14].

Контрастная ЭхоКГ является важной технической деталью выполнения процедуры ЭСА. В качестве контраста может быть использован Левовист (Байер, Германия), Соновью (Бракко). Мы практикуем подход, описанный Hubert Seggewiss: в качестве эхокардиографического контраста используем ажитированный гелофузин 4% (ББраун) [15].

В настоящий момент, имеются скромные западные литературные данные об ЭСА у пациентов с БФ, в данных случаях наблюдение за последующей внутрисердечной гемодинамикой осуществлялось от 6 месяцев до 16 лет. Авторы отмечают, что эффективность ЭСА у пациентов с БФ сопоставима с ограниченным опубликованным опытом хирургической септальной миэктомии [8-10]. Данные о ЭСА при многоуровневой обструкции (средне-желудочковой обструкции, обструкции выносящего тракта левого желудочка) нами не были найдены.

Данный случай дополняет знания относительно возможности выполнения процедуры ЭСА в этой когорте пациентов. Мы полагаем, что накопление опыта подобных процедур будет способствовать аккумулированию знаний об эффектах ЭСА у пациентов с БФ, и вероятно, улучшению исходов в этой популяции. Мы также констатируем необходимость долгосрочного дальнейшего наблюдения за нашей пациенткой.

Литература

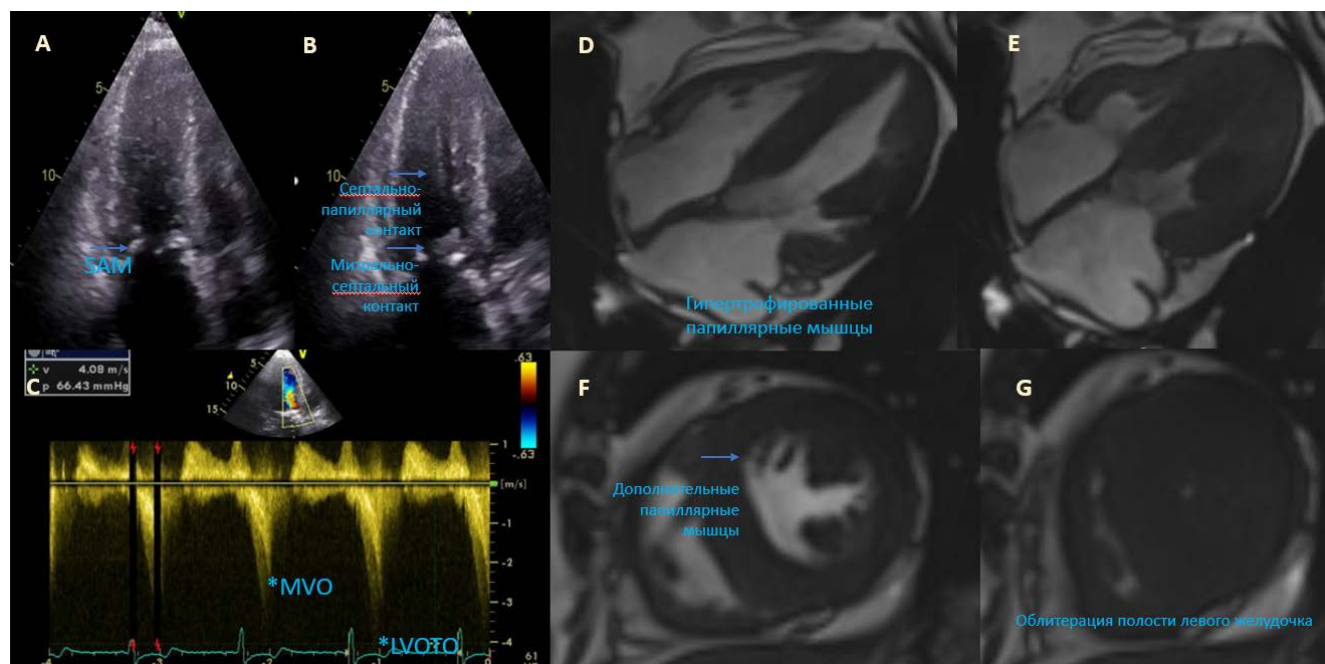
1. Germain DP. Fabry disease. *Orphanet J Rare Dis* 2010; 5:30.
2. Burlina AB, Polo G, Salviati L et al. Newborn screening for lysosomal storage disorders by tandem mass spectrometry in North East Italy. *J Inher Metab Dis*. 2018 Mar;41(2):209-219. doi: 10.1007/s10545-017-0098-3.
3. Linhart A, Germain DP, Olivetto I, et al. An expert consensus document on the management of cardiovascular manifestations of Fabry disease. *Eur J Heart Fail*. 2020 Jul;22(7):1076-1096. doi: 10.1002/ehf.1960. Epub 2020 Aug 14. PMID: 32640076.
4. Perry R, Shah R, Saiedi M, et al. The Role of Cardiac Imaging in the Diagnosis and Management of Anderson-Fabry Disease. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2019 Jul;12(7 Pt 1):1230-1242. doi: 10.1016/j.jcmg.2018.11.039.
5. Linhart A, Kampmann C, Zamorano J, et al. Cardiac manifestations of Anderson-Fabry disease: results from the international Fabry outcome survey. *Eur Heart J*. 2007 May;28(10):1228-35. doi: 10.1093/eurheartj/ehm153.
6. Ommen SR, Ho CY, Asif IM, et al. 2024 AHA/ACC/AMSSM/HRS/PACES/SCMR Guideline for the Management of Hypertrophic Cardiomyopathy: A Report of the American Heart Association/American College of Cardiology Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. *Circulation*. 2024 Jun 4;149(23):e1239-e1311. doi: 10.1161/CIR.0000000000001250.
7. Arbelo E, Protonotarios A, Gimeno JR, et al. ESC Scientific Document Group. 2023 ESC Guidelines for the management of cardiomyopathies. *Eur Heart J*. 2023 Oct 1;44(37):3503-3626. doi: 10.1093/eurheartj/ehad194.
8. Zemánek D, Marek J, Dostálová G, et al. Usefulness of Alcohol Septal Ablation in the Left Ventricular Outflow Tract Obstruction in Fabry Disease Cardiomyopathy. *Am J Cardiol*. 2021 Jul 1;150:110-113. doi: 10.1016/j.amjcard.2021.03.042.
9. Magage S, Linhart A, Bultas J, et al. Fabry disease: percutaneous transluminal septal myocardial ablation markedly improved symptomatic left ventricular hypertrophy and outflow tract obstruction in a classically affected male. *Echocardiography*. 2005 Apr;22(4):333-9. doi: 10.1111/j.1540-8175.2005.03191.x.
10. Neculae G, Predescu L, Popa O, et al.. Complex management of Fabry cardiomyopathy: a case report on the use of alcohol septal ablation and chaperone therapy. *Eur Heart J Case Rep*. 2024 Jul 8;8(7):ytac317. doi: 10.1093/ehjcr/ytac317. PMID: 39021360; PMCID: PMC11252847.
11. Shlido E, Popov K, Chernyshov S, Kashtanov M. National experience of alcohol septal ablation in patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy: A long-term multicenter retrospective study. *Indian Heart J*. 2024 Nov-Dec;76(6):390-397. doi: 10.1016/j.ihj.2024.11.248. Epub 2024 Nov 22. PMID: 39581261; PMCID: PMC11705596.
12. Nagueh SF, Phelan D, Abraham T, et al. Recommendations for Multimodality Cardiovascular Imaging of Patients with Hypertrophic Cardiomyopathy: An Update from the American Society of Echocardiography, in Collaboration with the American Society of Nuclear Cardiology, the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance, and the Society of Cardiovascular Computed Tomography. *J Am Soc Echocardiogr*. 2022 Jun;35(6):533-569. doi: 10.1016/j.echo.2022.03.012.
13. Rigopoulos AG, Seggewiss H. Twenty Years of Alcohol Septal Ablation in Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy. *Curr Cardiol Rev*. 2016;12(4):285-296. doi: 10.2174/1573403x11666150107160344.
14. Bali AD, Malik A, Naidu SS. Treatment Strategies for Hypertrophic Cardiomyopathy: Alcohol Septal Ablation and Procedural Step-by-Step Technique. *Am J Cardiol*. 2024 Feb 1;212S:S42-S52. doi: 10.1016/j.amjcard.2023.10.064.
15. Rigopoulos AG, Pfeiffer B, Seggewiss H. Serial septal branch assessment in hypertrophic obstructive cardiomyopathy: New echocardiographic contrast agent for alcohol septal ablation. *Herz*. 2014 Mar;39(2):219-21. doi: 10.1007/s00059-013-3794-2. Epub 2013 Apr 17. PMID: 23588605.

Таблица 1. Эхокардиографическая динамика у пациентки

Показатель	Дата	01.04.2022	21.10.2023	09.08.2024
ЛП М/В-режим, мм		43	45	48
МЖП, мм		13	15	19
ЗС ЛЖ, мм		12	13	20
ИММЛЖ, г/м ²		113	167	209
GLS, %		-	-	12,2
СДЛА, мм рт.ст.		28	27	44
Пиковый градиент ВТЛЖ в покое, мм рт.ст.		43	36	66

ЛП – левое предсердие, МЖП – межжелудочковая перегородка, ЗС ЛЖ – задняя стенка левого желудочка, ИММЛЖ – индекс массы миокарда левого желудочка, GLS - global longitudinal strain, СДЛА – систолическое давление в легочной артерии, ВТЛЖ – выносящий тракт левого желудочка.

Рисунок 1. Данные мультимодальной визуализации до вмешательства



A-B: Эхокардиографическая иллюстрация передне-систолического движения митрального клапана, а также контакта митрального клапана и папиллярных мышц с межжелудочковой перегородкой.

C: Сканирование с использованием непрерывно-волнового Допплера демонстрирует наличие спектров, соответствующих средне-желудочковой обструкции и обструкции на уровне выносящего тракта левого желудочка.

D-G: MPT демонстрация феномена облитерации полости левого желудочка.

Аббревиатуры:

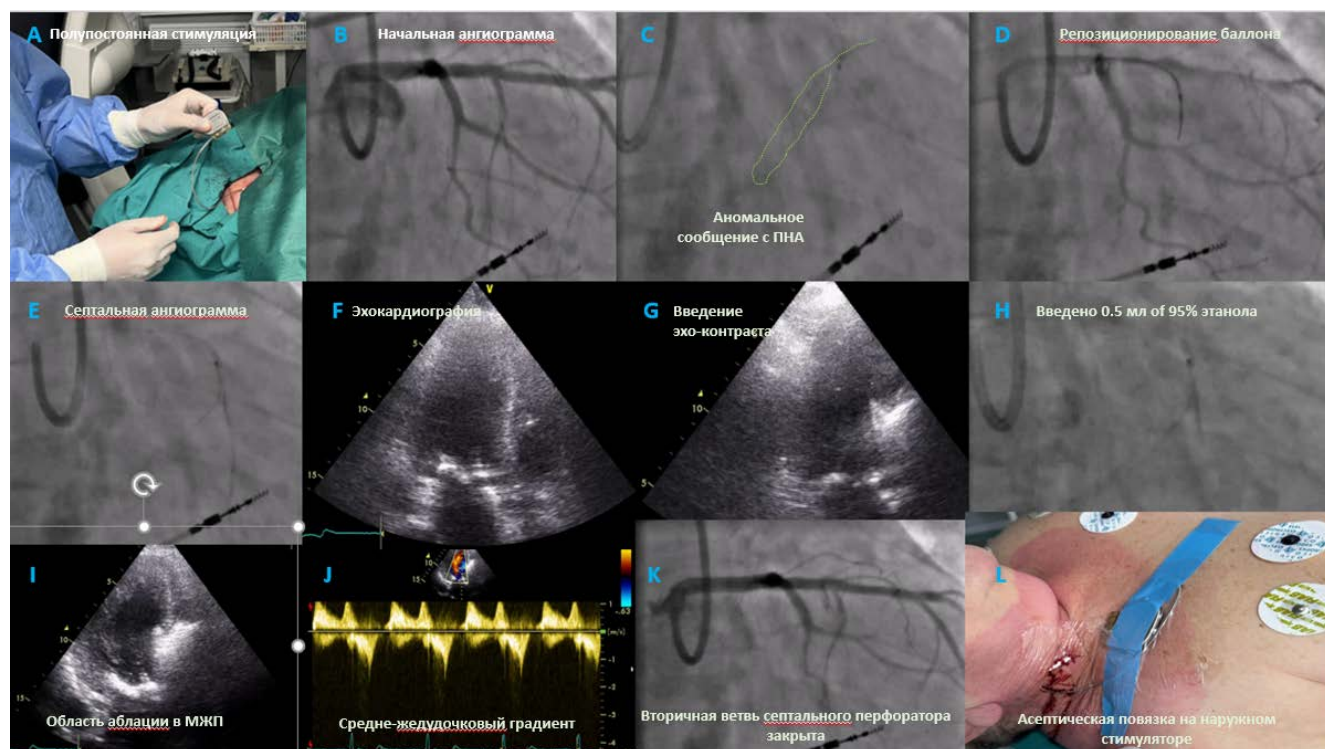
MPT – магнитно-резонансная терапия,

SAM – systolic anterior motion,

MVO – midventricular obstruction,

LVOTO – left ventricular outflow tract obstruction.

Рисунок 2. Ключевые особенности вмешательства (этаноловой септальной абляции)



A: Установка электрода с активной фиксацией, подключение к наружному постоянному электрокардиостимулятору («полупостоянная стимуляция»).

B: Начальная ангиограмма левой коронарной артерии. Визуализированы потенциальные целевые септальные ветви.

C: При инъекции через раздутый баллон Emerge OTW 1.5 mm * 8 mm (Boston Scientific) определяется anomальное сообщение данной ветви с передней нисходящей артерией.

D: Выполнено репозиционирование баллона в другую ветвь.

E: Ангиограмма септальной ветви. Anomального сообщения нет.

F-G: Выполнена трансторакальная эхокардиография, для эхо-контрастирования введено 1 мл смеси 4% гелофузина с контрастом и воздухом (соотношение 1:1:1). Отмечается четкая зона перфузии, соответствующая уровню обструкции, и не кровоснабжающая нецелевые участки.

H: Выполнена инъекция 0,5 мл 95% этанола с последующим вытеснением его из shaft баллона небольшой порцией контраста.

I: На эхокардиографии отмечается область абляции с четкими краями с эхокардиографической тенью дистальнее зоне воздействия.

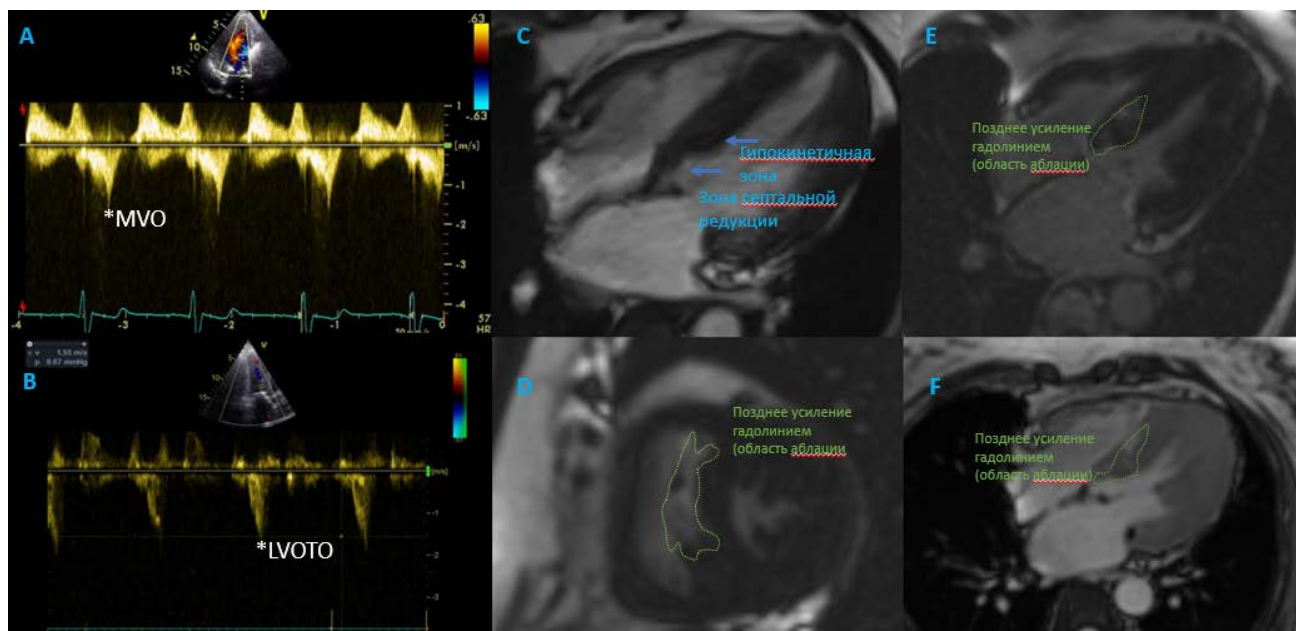
J: Отмечается полное устранение градиента ВТЛЖ и остаточный средне-желудочковый градиент давления 9 мм рт.ст.

K: На контрольной ангиограмме отмечается окклюзия вторичной ветви целевой септальной артерии.

L. Наложена асептическая повязка на область наружного постоянного стимулятора.

ВТЛЖ – выносящий тракт левого желудочка, OTW – over-the-wire balloon

Рисунок 3. Мультимодальная визуализация через 3 месяца после вмешательства (ЭСА)



A-B: Данные эхокардиографии: средне-желудочковый градиент (*MVO), пиковый градиент ВТЛЖ (*LVOTO).

C: МРТ демонстрирует гипо-акинетичную зону базального переднего перегородочного сегмента левого желудочка в зоне предшествующего воздействия 95% этанолом

D-E-F: Распределения гадолиния при позднем усилении, соответствующее базальным и частично средним сегментам

Аббревиатуры:

MVO – midventricular obstruction,

LVOTO – left ventricular outflow tract obstruction.

MPT – магнитно-резонансная томография