Гипертрофическая кардиомиопатия

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые · редакция 2025 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: I42.1, I42.2 · Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России, Общероссийская общественная организация «Российское кардиологическое общество», Российское Общество Медицинских Генетиков

Гипертрофическая кардиомиопатия — преимущественно генетическое заболевание с гипертрофией миокарда, чаще межжелудочковой перегородки, не объясняемой только перегрузкой давлением или другой системной причиной. Рекомендация охватывает подтверждение диагноза, исключение фенокопий, оценку риска внезапной сердечной смерти, лечение обструкции, сердечной недостаточности и фибрилляции предсердий, а также длительное наблюдение.

Главное

- У взрослых ГКМП диагностируют при толщине стенки ЛЖ ≥15 мм хотя бы в одном сегменте по ЭХОКГ, МРТ или КТ, если гипертрофия не объясняется исключительно нагрузкой давлением. У родственников пробанда диагностическим считается уровень 13–14 мм.
- ГКМП — диагноз исключения: при ГКМП-фенотипе нужно искать фенокопии, вторичную гипертрофию и специфические причины, прежде всего транстиретиновый и AL-амилоидоз.
- Обструктивной считают ГКМП при градиенте в выходном тракте ЛЖ ≥30 мм рт. ст. в покое или при провокации; гемодинамически значимая обструкция, при которой требуются более интенсивная терапия или хирургические/эндоваскулярные методы лечения, — ≥50 мм рт. ст.
- Пятилетний риск ВСС оценивают при первичном обследовании и повторяют каждые 1–3 года либо при изменении состояния. Модель HCM Risk-SCD применяют у пациентов с ГКМП в возрасте ≥16 лет без перенесенной остановки сердца или спонтанной устойчивой ЖТ с потерей сознания или гемодинамическими нарушениями.
- Соревновательный спорт и высокоинтенсивные нагрузки при ГКМП противопоказаны независимо от возраста, обструкции, ранее выполненной редукции МЖП или имплантации ИКД. Большинству пациентов рекомендуется рассмотреть возможность физических упражнений легкой и умеренной интенсивности после всесторонней оценки.
- Пациенты нуждаются в пожизненном наблюдении: у клинически стабильных больных ТТ-ЭХОКГ выполняют каждые 1–2 года, 48-часовое ХМ — каждые 12–24 месяца, нагрузочное тестирование — каждые 2–3 года, МРТ — каждые 5 лет.

Диагностика

1. Соберите жалобы и анамнез, включая семейный анамнез до третьего поколения: ВСС, сердечную недостаточность, синкопе, имплантацию ЭКС, инсульт в молодом возрасте и системные заболевания. Уточните переносимость нагрузки; при малосимптомном течении используйте максимальную переносимую нагрузку и динамику биомаркеров ХСН для выявления скрытых ограничений.
2. Выполните физикальное обследование: измерьте АД в разных положениях, оцените пульс и ЧСС, проведите аускультацию. Грубый систолический шум выброса, усиливающийся при вставании, нагрузке, тахикардии, пробе Вальсальвы и приеме периферических вазодилататоров, поддерживает наличие обструкции ВТЛЖ.
3. Проведите рутинные лабораторные исследования: общий анализ крови и мочи, биохимию с оценкой электролитов, глюкозы, липидов, печеночных показателей, креатинкиназы, мочевины, креатинина, билирубина и мочевой кислоты, а также расчет рСКФ. NT-proBNP и тропонины не входят в рутинный набор, но ассоциированы с выраженностью дисфункции, гипертрофии и функциональных нарушений; диспропорционально высокий NT-proBNP следует учитывать при дифференциальной диагностике амилоидоза.
4. Зарегистрируйте ЭКГ при первичном обследовании и далее каждые 1–2 года; при сердцебиении или головокружении проведите длительное ХМ более 48 часов, оптимально 48–72 часа. У стабильных пациентов ХМ повторяют каждые 12–24 месяца, а при синусовом ритме и размере ЛП ≥45 мм — каждые 6–12 месяцев.
5. Выполните ТТ-ЭХОКГ с пробой Вальсальвы, измерьте толщину ЛЖ во всех сегментах, оцените диастолическую функцию, ЛП, митральную регургитацию и градиент в ВТЛЖ. У симптомных пациентов при

градиенте <50 мм рт. ст. проведите стресс-ЭХОКГ для поиска провоцируемой обструкции и стресс-индуцированной митральной регургитации.

6. После установления диагноза выполните МРТ сердца с контрастированием как минимум один раз, если нет противопоказаний, для уточнения анатомии, оценки фиброза, апикальной аневризмы и исключения фенокопий. Фиброз ≥15% массы ЛЖ повышает риск ВСС.
7. При подозрении на AL-амилоидоз проводят иммунофиксацию легких цепей иммуноглобулинов в крови и моче и исследование свободных легких цепей с оценкой их соотношения.
8. При подозрении на транстиретиновый амилоидоз выполняют сцинтиграфию миокарда с 99mTc-пирофосфатом. Накопление степени 2–3 в сочетании с анализами для исключения AL-амилоидоза подтверждает ATTR-КМП; при сомнительных результатах может потребоваться эндомиокардиальная биопсия.

Лечение

- При бессимптомной необструктивной ГКМП не назначайте бета-адреноблокаторы или верапамил/дилтиазем: доказанной пользы для этой ситуации нет (ЕОК IIIC, УДД 5, УУР С). У бессимптомных взрослых с обструкцией можно рассмотреть бета-адреноблокатор или верапамил для снижения градиента (ЕОК IIb C, УДД 4, УУР С).
- При симптомной обструктивной ГКМП начинайте препараты с минимальных доз и медленно титруйте. Первая линия — бета-адреноблокатор до максимально переносимой дозы; при непереносимости или противопоказаниях — верапамил, затем можно рассмотреть дилтиазем (ЕОК IB, УДД 3, УУР В; ЕОК IB, УДД 2, УУР В; ЕОК IIa C, УДД 2, УУР В).
- При острой гипотензии на фоне обструкции, не отвечающей на введение жидкости, применяйте внутривенный фенилэфрин или другой вазоконстриктор без инотропной активности, отдельно или вместе с бета-адреноблокатором (ЕОК IC, УДД 5, УУР С). При обструкции не рекомендуются органические нитраты, ингибиторы фосфодиэстеразы, дигидропиридиновые блокаторы кальциевых каналов и дигоксин; верапамил не рекомендуется при системной гипотензии и выраженной одышке в покое.
- Редукция МЖП показана при обструктивной ГКМП с симптомами ХСН или повторными обмороками несмотря на оптимальную медикаментозную терапию; под обструкцией, являющейся основанием для редукции МЖП, понимают градиент ВТЛЖ ≥50 мм рт. ст. в покое или при максимальной провокации. Процедуру выполняют в опытном центре мультидисциплинарной командой (ЕОК IB, УДД 4, УУР С).
- При обструктивной ГКМП с ХСН первой линией служит невазодилатирующий бета-адреноблокатор. При признаках застоя допустимы низкие дозы петлевого или тиазидного диуретика с контролем гиповолемии; ИАПФ/АРА и дигоксин при обструкции не рекомендуются из-за риска увеличения градиента ВТЛЖ (ЕОК IIa B, УДД 2, УУР В; ЕОК III C, УДД 5, УУР С).
- При ФП всем пациентам с ГКМП при отсутствии противопоказаний назначают антикоагулянт независимо от CHA2DS2-VASc: варфарин с целевым МНО 2,0–3,0 либо дабигатран, ривароксабан или апиксабан. Антикоагуляцию продолжают пожизненно даже при стойком восстановлении синусового ритма (ЕОК IC, УДД 2, УУР А).
- Недавно возникшую ФП продолжительностью менее 48 часов купируют электрической или фармакологической кардиоверсией с внутривенным амиодароном. Если длительность пароксизма неизвестна, пациент не получает постоянную антикоагулянтную терапию или длительность превышает 48 часов, используют раннюю кардиоверсию после ЧП-ЭХОКГ без тромба с обязательной антикоагулянтной поддержкой либо позднюю кардиоверсию после 3 недель антикоагуляции; после кардиоверсии для профилактики рецидива назначают амиодарон (ЕОК IIa C, УДД 5, УУР С; ЕОК IIa B, УДД 4, УУР С).
- ИКД рекомендуют при перенесенной остановке сердца из-за ЖТ/ФЖ или спонтанной устойчивой ЖТ с потерей сознания или гемодинамическими нарушениями, если ожидаемая продолжительность жизни превышает 1 год. Для первичной профилактики ИКД рекомендуют при пятилетнем риске ВСС ≥6%; при риске 4–<6% его рекомендуют при значительном ПНГ, ФВ ЛЖ <50% или апикальной аневризме, а без дополнительных факторов риска возможность установки ИКД можно рассмотреть. При риске <4% установку ИКД можно рассмотреть при значительном ПНГ, ФВ ЛЖ <50% или апикальной аневризме (ЕОК IB, УДД 5, УУР С; ЕОК IIa B, УДД 3, УУР А; ЕОК IIa/IIb B).

Когда направить и как наблюдать

- Направляйте пациента в центр с мультидисциплинарной командой при неясной причине гипертрофии, тяжелых симптомах или повышенном риске осложнений; всем пациентам с ГКМП рекомендовано обследование и лечение в таких центрах.
- Плановая госпитализация нужна для исключения фенокопий и специальных исследований, подбора сложной терапии, начала бета-адреноблокатора или верапамила с титрованием под контролем ЭКГ, а также при рефрактерности к фармакотерапии и наличии показаний к СМЭ, ЭСА или ЭКС.
- Экстренно госпитализируйте при прогрессировании ХСН, отеке легких, инсульте, опасных нарушениях ритма или проводимости, синкопе, ОКС или предотвращенной ВСС.
- Женщины с ГКМП, осложненной ХСН и дисфункцией ЛЖ, включая дилатационную стадию или присоединение рестриктивного фенотипа, относятся к IV классу материнского риска, и беременность им противопоказана. При градиенте ВТЛЖ >50 мм рт. ст. или сложных нарушениях ритма решение о возможности планирования или продолжения беременности принимает мультидисциплинарный консилиум.

Частые вопросы

Какой порог толщины миокарда подтверждает ГКМП?

У взрослых — ≥15 мм в одном или нескольких сегментах ЛЖ, если гипертрофия не объясняется только нагрузкой давлением. У родственников пробанда диагностический диапазон составляет 13–14 мм.

Когда обструкцию ВТЛЖ считают значимой?

Обструктивная ГКМП определяется при градиенте ≥30 мм рт. ст. в покое или при провокации. Для более интенсивной терапии или хирургических/эндоваскулярных методов лечения обычно требуется градиент ≥50 мм рт. ст.

Что назначать первым при симптомной обструктивной ГКМП?

Начинают с бета-адреноблокатора, постепенно подбирая максимально переносимую дозу. При непереносимости или противопоказаниях используют верапамил, а затем можно рассмотреть дилтиазем.

Нужна ли антикоагуляция при ФП, если CHA2DS2-VASc низкий?

Да. При ГКМП и пароксизмальной, персистирующей или постоянной ФП при отсутствии противопоказаний антикоагулянт назначают независимо от CHA2DS2-VASc и продолжают пожизненно, даже после стойкого восстановления синусового ритма.

Когда показан ИКД для профилактики ВСС?

После остановки сердца из-за ЖТ/ФЖ или при спонтанной устойчивой ЖТ с потерей сознания или гемодинамическими нарушениями ИКД рекомендуют при ожидаемой продолжительности жизни более 1 года. Для первичной профилактики ИКД рекомендуют при пятилетнем риске ВСС ≥6%; при риске 4–<6% его рекомендуют при значительном ПНГ, ФВ ЛЖ <50% или апикальной аневризме, а без дополнительных факторов риска возможность установки можно рассмотреть. При риске <4% установку можно рассмотреть при этих дополнительных факторах.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/283-gipertroficheskaya-kardiomiopatiya. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/283_2