Гипертрофическая кардиомиопатия у детей

Клинические рекомендации Минздрава России · дети · редакция 2025 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: I42.1, I42.2 · Всероссийская общественная организация "Ассоциация детских кардиологов России"

Гипертрофическая кардиомиопатия у детей — генетически обусловленное утолщение миокарда, не связанное с повышением постнагрузки на миокард, клапанной патологией, пороками сердца или аномалиями коронарных артерий. Рекомендация посвящена исключению фенокопий, оценке риска внезапной сердечной смерти, пожизненному наблюдению и индивидуальному медикаментозному, хирургическому и интервенционному лечению.

Главное

- Диагноз ГКМП у ребёнка устанавливают при толщине стенки левого желудочка более 2 стандартных отклонений (Z). Изолированная ГКМП — диагноз исключения: необходимо дифференцировать её с артериальной гипертензией, спортивным ремоделированием, синдромальными, метаболическими, митохондриальными и нервно-мышечными фенокопиями.
- Обструктивную ГКМП по европейским критериям диагностируют при градиенте давления в выходном тракте левого желудочка ≥30 мм рт. ст. в покое или при нагрузке; градиент ≥50 мм рт. ст. означает гемодинамически значимую обструкцию. По американским критериям порог обструкции — ≥50 мм рт. ст.
- У ребёнка нужно собрать генетический и кардиологический анамнез за 3 поколения, включая случаи внезапной сердечной смерти, сердечной недостаточности, синкопе, раннего инсульта и имплантации ДЭКС. Семейные случаи внезапной сердечной смерти считают большим фактором риска ВСС у пробанда (УДД 4, УУР С).
- Риск ВСС оценивают при первичном обследовании и повторно каждые 1–2 года либо при изменении состояния. HCM Risk-SCD применяют с 16 лет при саркомерной ГКМП, без случаев реанимации после эпизодов ЖТ/ФЖ и без спонтанной устойчивой ЖТ с потерей сознания или гемодинамическими нарушениями; HCM Risk-Kids — в возрасте 1–16 лет при отсутствии синдромальной, метаболической, митохондриальной и нервно-мышечной причин (УДД 3, УУР В).
- Пациентам с ГКМП противопоказаны спортивные соревнования и упражнения высокой интенсивности независимо от возраста, пола, наличия обструкции и имплантированного кардиовертера-дефибриллятора (УДД 5, УУР С).
- Наблюдение должно быть пожизненным и по возможности проводиться в центре с мультидисциплинарной командой, имеющей опыт диагностики и лечения заболеваний миокарда. У детей терапию, влияющую на гемодинамику, подбирают и титруют в стационаре под контролем специалистов.

Диагностика

1. Собрать жалобы и подробный анамнез: одышка, снижение переносимости нагрузки, боли в груди, перебои и сердцебиение, головокружение, пресинкопе и синкопе. Отдельно выяснить семейный анамнез по ВСС и другим сердечно-сосудистым заболеваниям за 3 поколения (УДД 4, УУР С).
2. Провести физикальное обследование: аускультацию, измерение артериального давления и частоты сердечных сокращений. Искомый признак обструкции — грубый систолический шум, усиливающийся при вертикализации, нагрузке, тахикардии и пробе Вальсальвы; оценить также внесердечные признаки фенокопий (УДД 5, УУР С; для внесердечных проявлений — УДД 4, УУР С).
3. Выполнить общий анализ крови и мочи, а также биохимический анализ крови с определением холестерина, триглицеридов, калия, натрия, АЛТ, АСТ, мочевины, креатинина, билирубина и глюкозы (УДД 2, УУР В). При выраженной миокардиальной дисфункции дополнительно исследуют NT-proBNP и тропонины I или T; при подозрении на фенокопию проводят специальное лабораторное обследование.
4. Зарегистрировать ЭКГ в 12 отведениях при первичном обследовании и далее дважды в год либо при ухудшении состояния (УДД 5, УУР С). Выполнить холтеровское мониторирование всем пациентам, включая бессимптомных, оптимально длительностью 48–72 часа при первичном обследовании и далее каждые 12–24 месяца (УДД 4–5, УУР С).

5. Провести ЭхоКГ с нагрузочной пробой для выявления гипертрофии и внутрижелудочковой обструкции; измерить толщину миокарда во всех сегментах левого желудочка, оценить диастолическую функцию, левое предсердие и градиенты в выходном тракте. У детей ЭхоКГ выполняют не реже одного раза в год, при выраженной динамике — дважды в год, а при новых симптомах — дополнительно (УДД 4, УУР С).
6. После установления диагноза выполнить МРТ сердца с контрастированием как минимум однократно, если нет противопоказаний, для уточнения анатомии и функции желудочков, выявления фиброза и исключения других заболеваний (УДД 5, УУР С). При противопоказании к МРТ и низком качестве ЭхоКГ используют КТ сердца с контрастированием (УДД 5, УУР С).
7. Провести медико-генетическое консультирование и генетическое тестирование с последующей валидацией вариантов; у детей предпочтительны исследования с большим покрытием генома, а при подозрении на митохондриальную патологию — исследование митохондриальной ДНК (УДД 4, УУР С). Интерпретацию результатов у ребёнка выполняют совместно специалисты по генетике и кардиологии (УДД 4, УУР С).

Лечение

- При обструкции выходного тракта левого желудочка в покое или при нагрузке назначают бета-адреноблокатор, постепенно подбирая максимально переносимую дозу для уменьшения симптомов (УДД 5, УУР С). Терапию начинают с минимальных доз и осторожно титруют; лечение, влияющее на гемодинамику, начинают в стационаре.
- Если бета-адреноблокатор противопоказан или не переносится, при обструкции используют блокатор кальциевых каналов с подбором максимально переносимой дозы (УДД 5, УУР С). При обструкции не назначают органические нитраты, ингибиторы ФДЭ-5, блокаторы кальциевых каналов и сердечные гликозиды; блокаторы кальциевых каналов также не применяют при системной гипотензии и выраженной одышке в покое.
- Бета-адреноблокаторы назначают детям с ГКМП, включая бессимптомных, при диастолической, глобальной или локальной систолической дисфункции (УДД 5, УУР С). При обструктивной ГКМП и ХСН II–IV ФК по NYHA с ФВ ЛЖ ≥50% они применяются для улучшения симптомов; при необструктивной форме и ФВ ЛЖ <50% бета-адреноблокатор добавляют к ингибитору АПФ или антагонисту рецепторов ангиотензина II (УДД 5, УУР С).
- При необструктивной ГКМП и ХСН II–IV ФК с ФВ ЛЖ ≥50% допустимы малые дозы диуретиков; при обструкции низкие дозы диуретиков используют осторожно для уменьшения одышки. При ФВ ЛЖ <50% и сохраняющихся симптомах ХСН II–IV ФК несмотря на ингибитор АПФ или антагонист рецепторов ангиотензина II и бета-адреноблокатор добавляют антагонист альдостерона (УДД 5, УУР С).
- Иссечение гипертрофированной мышечной ткани сердца показано при градиенте в выходном тракте левого желудочка ≥50 мм рт. ст. и ХСН III–IV ФК по NYHA несмотря на максимально переносимую терапию либо при повторных нагрузочных обмороках, связанных с таким градиентом, несмотря на оптимальное лечение (УДД 4, УУР С). Алкогольная аблация у детей не применяется.
- Имплантация однокамерного кардиовертера-дефибриллятора показана после остановки сердца вследствие желудочковой тахикардии или фибрилляции желудочков, а также при спонтанной устойчивой желудочковой тахикардии с потерей сознания или нарушением гемодинамики, если ожидаемая продолжительность жизни превышает 1 год (УДД 5, УУР С). У детей с неблагоприятными мутациями дополнительные показания включают потенциально аритмогенное синкопе, желудочковую тахикардию при ЭФИ или устойчивую гемодинамически толерантную желудочковую тахикардию.
- Рекомендуется ортотопическая трансплантация сердца при ФВ ЛЖ <50% и симптомах ХСН III–IV ФК либо при неустранимых желудочковых аритмиях несмотря на оптимальную терапию; она также рекомендуется при ФВ ЛЖ ≥50% и лекарственно-резистентной ХСН III–IV ФК вследствие диастолической дисфункции (УДД 5, УУР С).
- Следует избегать соревновательного спорта и упражнений высокой интенсивности; при отсутствии симптомов и факторов риска ВСС допустима физическая активность от небольшой до средней интенсивности по рекомендациям кардиолога. Целесообразны нормальный вес и дробное питание; большой объём пищи может провоцировать боли при обструкции выходного тракта левого желудочка.

Когда направить и как наблюдать

- Плановая госпитализация нужна для уточнения причины гипертрофии неясного генеза и исключения фенокопий, проведения недоступных амбулаторно исследований, подбора гемодинамической терапии, а также при рефрактерности к полной фармакотерапии для определения показаний к операции.
- Экстренно госпитализируют при прогрессировании ХСН, отёке лёгких, тромбоэмболии, жизнеугрожающих нарушениях ритма или проводимости, синкопе, остром коронарном синдроме или предотвращённой ВСС.
- Пациентов с неочевидным диагнозом, тяжёлыми симптомами или повышенным риском осложнений следует направлять к мультидисциплинарной команде, экспертной в ведении ГКМП; по возможности все случаи ГКМП следует вести в таких центрах (УДД 5, УУР С).
- При терминальной ХСН пациентов, являющихся кандидатами на трансплантацию, направляют для решения вопроса об имплантации устройства вспомогательного кровообращения как моста к трансплантации (УДД 4, УУР С).

Частые вопросы

Какой порог толщины миокарда подтверждает ГКМП у ребёнка?

Диагностический критерий — толщина стенки левого желудочка более 2 стандартных отклонений (Z). Толщина стенки правого желудочка более 5 мм соответствует гипертрофии ПЖ, а более 10 мм — экстремальной гипертрофии ПЖ.

Как часто ребёнку с ГКМП нужны ЭКГ, холтеровское мониторирование и ЭхоКГ?

ЭКГ выполняют при первичном обследовании и обычно дважды в год либо при ухудшении состояния. Холтеровское мониторирование проводят всем пациентам, оптимально 48–72 часа при первичном обследовании и затем каждые 12–24 месяца; ЭхоКГ у детей — не реже одного раза в год, при выраженной динамике — дважды в год.

Как оценивать риск внезапной сердечной смерти у детей?

Риск оценивают при первичном обследовании и повторно каждые 1–2 года или при изменении клинического статуса. HCM Risk-Kids применяют в возрасте 1–16 лет при саркомерной ГКМП без синдромальной, метаболической, митохондриальной и нервно-мышечной причин; HCM Risk-SCD — с 16 лет при саркомерной ГКМП без случаев реанимации после эпизодов ЖТ/ФЖ и без спонтанной устойчивой ЖТ с потерей сознания или гемодинамическими нарушениями.

Какой препарат является первой линией при обструктивной ГКМП у ребёнка?

Первая линия — бета-адреноблокатор с постепенным подбором максимально переносимой дозы. При непереносимости или противопоказаниях используют блокатор кальциевых каналов; лечение, влияющее на гемодинамические показатели, начинают в стационаре.

Когда нужны септальная миэктомия и имплантация кардиовертера-дефибриллятора?

Иссечение мышечной ткани сердца рассматривают при градиенте в выходном тракте левого желудочка ≥50 мм рт. ст. с ХСН III–IV ФК либо при повторных нагрузочных обмороках, связанных с таким градиентом, несмотря на лечение. Кардиовертер-дефибриллятор показан после остановки сердца вследствие ЖТ/ФЖ или при устойчивой ЖТ с потерей сознания либо гемодинамическими нарушениями; дополнительные показания у детей определяются также неблагоприятными генетическими вариантами и другими факторами риска.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/961-gipertroficheskaya-kardiomiopatiya-u-detej. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/961_1