

Л.А. Балыкова^{1, 4}, И.В. Леонтьева^{2, 3}, И.М. Миклашевич^{2, 3}, С.А. Термосесов^{2, 3},
А.В. Краснопольская¹, М.В. Ширманкина^{1, 4}, Н.В. Щёкина⁴, Ю.С. Исаева^{2, 3}, П.А. Шкурин⁴

¹ Национальный исследовательский Мордовский государственный университет им. Н.П. Огарёва, Саранск, Российская Федерация

² Научно-исследовательский клинический институт педиатрии и детской хирургии им. акад. Ю.Е. Вельтищева, Москва, Российская Федерация

³ Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет), Москва, Российская Федерация

⁴ Детская республиканская клиническая больница, Саранск, Российская Федерация

«Мышечный мостик» как возможный фактор риска внезапной сердечной смерти ребенка с гипертрофической кардиомиопатией: клинический случай

Контактная информация:

Балыкова Лариса Александровна, член-корреспондент Российской академии наук, доктор медицинских наук, профессор кафедры педиатрии и проректор по инновационной деятельности в сфере биотехнологии и медицины Национального исследовательского Мордовского государственного университета им. Н.П. Огарёва

Адрес: 430005, Саранск, ул. Большевикская, д. 68, тел.: +7 (8342) 27-27-88, e-mail: larisabalykova@yandex.ru

Статья поступила: 22.01.2025, принята к печати: 16.06.2025

Обоснование. Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) является одной из наиболее частых причин внезапной сердечной смерти (ВСС) молодых людей в возрасте до 35 лет. При этом ВСС может быть первым и единственным клиническим проявлением заболевания у детей. **Описание клинического случая.** Пациентка с ГКМП и низким риском сердечных событий перенесла первый эпизод ВСС в возрасте 12 лет 4 мес на фоне физической нагрузки. Заподозрена острая ишемия миокарда вследствие аномалии коронарных артерий — «мышечного мостика», которая явилась триггером злокачественных желудочковых аритмий, приведших к остановке сердца. Для вторичной профилактики ВСС проведена установка имплантируемого кардиовертера-дефибриллятора (ИКД). Однако заболевание прогрессировало, ребенок перенес еще два эпизода остановки кровообращения вследствие фибрилляции желудочков, купированных разрядом ИКД и реанимационными мероприятиями. Проведена коррекция лекарственной терапии и режимов ИКД. Реваскуляризация миокарда не проведена на основании высокого операционного риска. **Заключение.** Показаны трудности ведения пациентки с ГКМП, осложненной развитием острой ишемии миокарда вследствие врожденной аномалии коронарных артерий. Согласно традиционной оценке, ишемия миокарда у детей не считается «большим» фактором риска ВСС. Однако, как показало наше наблюдение, она может быть триггером жизнеугрожающих желудочковых аритмий и неблагоприятно влиять на прогноз ГКМП.

Ключевые слова: дети, гипертрофическая кардиомиопатия, синкопальные состояния, внезапная сердечная смерть, «мышечные мостики»

Для цитирования: Балыкова Л.А., Леонтьева И.В., Миклашевич И.М., Термосесов С.А., Краснопольская А.В., Ширманкина М.В., Щёкина Н.В., Исаева Ю.С., Шкурин П.А. «Мышечный мостик» как возможный фактор риска внезапной сердечной смерти ребенка с гипертрофической кардиомиопатией: клинический случай. *Вопросы современной педиатрии*. 2025;24(3):193–202. doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v24i3.2908>

ОБОСНОВАНИЕ

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) — генетическое заболевание, характеризующееся гипертрофией миокарда левого (ЛЖ) и/или правого желудочков (ПЖ), не связанное с повышением постнагрузки на миокард, клапанной патологией, пороками сердца и аномалиями коронарных артерий [1, 2]. Годовая заболеваемость ГКМП в детской популяции варьирует в пределах от 0,24 до 0,47 на 100 тыс. детей [3]. Пик заболеваемости приходится на возраст до 1 года; во всех возрастных группах, кроме младенцев, ГКМП чаще диагностируют у мальчиков [4]. В 60–80% случаев развитие ГКМП связано с патогенными генетическими вариантами: у 35–50% пациентов — гена тяжелой цепи β -миозина (MYH7), у 25–39% — миозин-связывающего белка C

(MYBPC3), реже — генов сердечных тропонинов Т и I, а также α -тропомиозина (TNNT2, TNNI3, TPM1) [2, 5].

У детей ГКМП предлагается диагностировать при увеличении толщины миокарда ЛЖ более 2 (для детей с семейным анамнезом заболевания или положительным генетическим тестом) или 2,5 (у детей без симптомов и без семейного анамнеза болезни) стандартных отклонений (z-score) от значений в популяции соответствующего возраста и пола [2]. В последнее время, учитывая, что пороговые значения толщины миокарда ЛЖ у детей не определены, для диагностики ГКМП рекомендуется использовать показатели, эквивалентные критериям толщины стенок у взрослых — 6–7 z-score [6]. Гипертрофия миокарда при ГКМП обычно асимметрична и затрагивает по большей части базальную часть

межжелудочковой перегородки (МЖП) [1, 4]. Иногда гипертрофия распространяется на другие области миокарда (верхушку, заднюю стенку ЛЖ, стенки ПЖ — бивентрикулярная гипертрофия), чем продиктована необходимость сегментарного анализа при визуализации как ЛЖ, так и ПЖ [7].

Клинические проявления ГКМП широко варьируют: от бессимптомного течения до внезапной сердечной смерти (ВСС) [8]. В основе симптомов, как правило, диастолическая дисфункция желудочков с формированием синдрома низкого сердечного выброса, обструкция выносящих трактов обоих желудочков, относительная коронарная недостаточность из-за несоответствия между потребностью миокарда в кислороде и его доставкой, а также перестройка проводящей системы сердца вследствие выраженной гипертрофии с последующим развитием жизнеугрожающих желудочковых нарушений ритма [9, 10]. В терминальной стадии к диастолической дисфункции миокарда присоединяется систолическая. Обмороки отмечают у каждого шестого взрослого с ГКМП (~15%) [11], тогда как среди детей с ГКМП распространенность синкопе ниже и варьирует в диапазоне от 3 до 10% [12]. Возникновение обмороков при ГКМП связывают с развитием злокачественной желудочковой тахикардии с высоким риском трансформации в фибрилляцию желудочков и ВСС, а также с динамической обструкцией путей оттока крови из выводного отдела ЛЖ (ВОЛЖ) вследствие движения удлиненной передней створки митрального клапана к утолщенной МЖП во время систолы, что создает препятствие сердечному выбросу в аорту — SAM-феномен (systolic anterior motion) [13]. Различают необструктивную и обструктивную ГКМП, последнюю диагностируют при значениях пикового градиента выше 30 мм рт. ст. (в покое или при нагрузке) [14]. Можно предположить, что обструктивный вариант ГКМП ассоциирован с более неблагоприятным прогнозом, однако в когортном исследовании связь обструкции ВОЛЖ с риском ВСС была подтверждена

только для лиц старше 18 лет [15]. Максимальный риск смерти детей с ГКМП отмечен в первые 2 года после постановки диагноза, второй пик приходится на подростковый возраст [16]. Смертность детей с ГКМП за 5-летний период составляет около 3% [1, 4, 6].

Факторами риска ВСС у детей с ГКМП считают останков сердца в анамнезе (прерванный эпизод ВСС в результате успешной сердечно-легочной реанимации, срабатывания имплантированного кардиовертера-дефибриллятора (ИКД) или развития спонтанной устойчивой желудочковой тахикардии), наличие выраженной гипертрофии миокарда с толщиной стенки ЛЖ в любом сегменте более 30 мм или более 6 z-score, эпизоды синкопе в анамнезе (у пациентов с недавними необъяснимыми обмороками риск ВСС в 5 раз выше, чем у пациентов без синкопе), эпизоды неустойчивой желудочковой тахикардии (≥ 3 последовательных желудочковых сокращений с частотой ≥ 100 уд./мин или ≥ 120 уд./мин продолжительностью < 30 с), увеличение левого предсердия (максимальный переднезадний линейный диаметр левого предсердия, измеренный в конце систолы по парастеральной продольной оси, > 2 z-score) [2, 17, 18]. Дополнительными факторами риска ВСС у детей с ГКМП (прогностическое значение установлено у взрослых) считают фиброз миокарда, выявляемый по отсроченному накоплению контраста ($\geq 2\%$) — гадолиния — при проведении магнитно-резонансной томографии сердца [19], и генетические факторы (патогенные варианты гена тяжелой цепи β -миозина) [5, 18, 20]. В руководстве Европейского кардиологического общества по ведению взрослых пациентов с кардиомиопатией в числе возможных факторов риска обсуждаются семейный анамнез ВСС, обструкция ВОЛЖ, апикальная аневризма и систолическая дисфункция ЛЖ, фибрилляция предсердий и ишемия миокарда, однако их прогностическое значение у детей не установлено [21]. Таким образом, можно констатировать, что вероятность ВСС у детей с ГКМП не поддается точной оценке. Известные факторы риска

Larisa A. Balykova^{1, 4}, Irina V. Leontyeva^{2, 3}, Irina M. Miklashevich^{2, 3}, Sergey A. Thermosesov^{2, 3}, Anna V. Krasnopolskaya¹, Marina V. Shirmankina^{1, 4}, Natalya V. Shchekina⁴, Yuliya S. Isaeva^{2, 3}, Pavel A. Shkurin⁴

¹ N.P. Ogarev Mordovia State University, Saransk, Russian Federation, Saransk, Russian Federation

² Veltischev Research and Clinical Institute for Pediatrics, Moscow, Russian Federation

³ Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russian Federation

⁴ Republican Children's Clinical Hospital, Saransk, Russian Federation

“Muscle Bridge” as a Possible Risk Factor for Sudden Cardiac Death in a Child with Hypertrophic Cardiomyopathy: Case Study

Background. Hypertrophic cardiomyopathy (HCM) is one of the most common causes of sudden cardiac death (SCD) in young adults under the age of 35. SCD may be the first and only clinical manifestation of the disease in children. **Case presentation.** Female patient with HCM and low risk of cardiac events suffered the first episode of SCD associated with physical activity at the age of 12 years 4 months. Acute myocardial ischemia was suspected due to abnormal coronary arteries, “muscle bridge”, that was the trigger of malignant ventricular arrhythmias leading to cardiac arrest. Implantable cardioverter defibrillator (ICD) was installed for secondary SCD prevention. However, the disease has progressed, and the child suffered two more episodes due to ventricular fibrillation, managed by ICD and resuscitation measures. Drug therapy and ICD regimens were adjusted. Myocardial revascularization was not performed due to high surgical risk. **Conclusion.** Difficulties in management of patient with HCM complicated with acute myocardial ischemia due to congenital coronary arteries anomaly are presented. Myocardial ischemia is not considered as “large” risk factor for SCD in children (according to traditional evaluation). However, it can be a trigger for life-threatening ventricular arrhythmias and negatively affect HCM prognosis as it has been shown in our observation.

Keywords: children, hypertrophic cardiomyopathy, syncope, sudden cardiac death, “muscle bridges”

For citation: Balykova Larisa A., Leontyeva Irina V., Miklashevich Irina M., Thermosesov Sergey A., Krasnopolskaya Anna V., Shirmankina Marina V., Shchekina Natalya V., Isaeva Yuliya S., Shkurin Pavel A. “Muscle Bridge” as a Possible Risk Factor for Sudden Cardiac Death in a Child with Hypertrophic Cardiomyopathy: Case Study. *Voprosy sovremennoy pediatrii — Current Pediatrics*. 2025;24(3):193–202. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v24i3.2908>

у детей с ГКМП не охватывают всей полноты клинических ситуаций, в частности, не ясна роль в наступлении ВСС ишемии миокарда (в том числе вследствие врожденных аномалий коронарных артерий) и аневризмы верхушки ЛЖ. Поэтому клинические наблюдения, описывающие неблагоприятные варианты прогноза заболевания при, казалось бы, низкой агрегации доказанных факторов риска, представляют несомненный интерес.

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРИМЕР

О пациенте

Девочка М., возраст 8 лет 11 мес, впервые госпитализирована в профильное отделение республиканской клинической больницы для комплексного обследования и лечения с диагнозом «Необструктивная гипертрофическая кардиомиопатия, феномен WPW».

Анамнез болезни

С 3-летнего возраста ребенок находится под наблюдением кардиолога по поводу транзиторного синдрома Вольфа – Паркинсона – Уайта (WPW). В возрасте 6,5 лет диагностирована ГКМП, необструктивная форма (толщина задней стенки ЛЖ и МЖП составляла 5–8 мм). Жалоб девочка не предъявляла. Находилась под наблюдением в амбулаторных условиях (эхокардиография (ЭхоКГ) 1 раз в год, курсы метаболической терапии). За 2 года наблюдения размеры полостей сердца, показатели центральной гемодинамики оставались в пределах возрастной нормы, но толщина стенок миокарда ЛЖ увеличилась максимально до 12 мм, появились жалобы на незначительную одышку при подъеме по лестнице на 4-й этаж, что стало поводом для госпитализации в стационар по месту жительства.

Анамнез жизни

Ребенок от первой беременности, протекавшей с токсикозом первой половины, первых срочных родов. Закричала сразу. Масса тела при рождении — 3150 г, длина тела — 50 см. К груди приложена в 1-е сут. Период новорожденности протекал без особенностей. На грудном вскармливании до 1 года. Физическое и нервно-психическое развитие — по возрасту. Профилактические прививки — по возрасту. Перенесенные заболевания: острые респираторные инфекции, ветряная оспа. Контакт с больным туберкулезом отрицает.

Семейный анамнез

У мамы ребенка гипертрофическая кардиомиопатия, синдром WPW, у кардиолога наблюдается нерегулярно, лечения не получает, у отца — желудочковая экстрасистолия (у кардиолога не наблюдается), бабушка по линии папы умерла в возрасте 49 лет от сердечной недостаточности, дедушка по линии мамы умер в возрасте 48 лет от инфаркта миокарда.

Физикальная диагностика

На момент поступления в стационар рост — 132 см, масса тела — 28 кг. Состояние ребенка средней степени тяжести. Сознание ясное, эмоциональный статус положительный. Кожные покровы бледно-розовые, чистые. Астенического телосложения. Слизистые оболочки влажные. Кожные покровы чистые. Подкожно-жировой слой развит умеренно, распределен равномерно. Носовое дыхание свободное. Лимфатические узлы: подчелюстные до 1–1,5 см, безболезненные, не спаянные с окружающими тканями. Щитовидная железа не пальпируется. Аускультативно в легких дыхание везикулярное. Хрипов

нет. Перкуторный звук легочный. Частота дыхания — 19/мин. Тоны сердца ясные. Частота сердечных сокращений (ЧСС) — 80 уд./мин, ритм правильный, выслушивается негрубый систолический шум во 2–3-м межреберье слева от грудины, усиливается после 5 приседаний, не проводится за пределы сердца. Верхушечный толчок в 5-м межреберье слева. Перкуторно границы сердца не расширены: верхняя граница — II, левая граница — левая среднеключичная линия, правая граница — правый край грудины. Пульсация бедренных артерий удовлетворительная. Печень в правом подреберье, не увеличена. Край печени эластичный. Селезенка не увеличена. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон. Видимых отеков нет. Частота мочеиспусканий — 5 раз в сутки. Дизурии нет. Стул — 1 раз в 1–2 сут, оформлен. Наружные половые органы по женскому типу. Эндокринная система: пальпируется перешеек щитовидной железы. Вторичные половые признаки — по возрасту.

Предварительный диагноз

Асимметричная необструктивная гипертрофическая кардиомиопатия. ЭКГ-феномен WPW.

Динамика и исходы

Проведено дополнительное обследование. По данным ЭхоКГ — гипертрофия МЖП в переднебазальном и среднем слоях, максимально до 14 мм, без обструкции (см. таблицу). При стандартной электрокардиографии (ЭКГ) и по результатам холтеровского мониторирования ЭКГ — признаки преходящего феномена WPW, склонность к брадикардии в течение суток, отсутствие нарушений ритма и хорошая толерантность к физической нагрузке по результатам лестничной пробы.

Учитывая отсутствие жалоб на сердцебиение, синкопальные состояния, незначительную гипертрофию миокарда ЛЖ (< 2 z-score) и отсутствие нарушений ритма по данным холтеровского мониторирования ЭКГ, ребенку рекомендовано наблюдение кардиолога по месту жительства, специфическая терапия бета-адреноблокаторами не показана.

Амбулаторное обследование в возрасте 10 лет не выявило отрицательной динамики показателей ЭхоКГ.

В возрасте 11 лет 5 мес по данным холтеровского мониторирования ЭКГ в амбулаторных условиях зафиксирован 1 бессимптомный эпизод неустойчивой суправентрикулярной тахикардии с ЧСС 197 уд./мин.

В возрасте 11 лет 10 мес впервые появились жалобы на сердцебиение. Девочка госпитализирована в кардиологическое отделение республиканской клинической больницы. На ЭКГ — без существенной динамики (рис. 1). По данным ЭхоКГ — асимметричная ГКМП с максимальной толщиной МЖП 19–20 мм (5,78 z-score). По результатам холтеровского мониторирования ЭКГ нарушений ритма не зарегистрировано. Начата терапия бета-адреноблокаторами: учитывая склонность к брадикардии, атенолол назначен в дозе 6,25 мг 2 раза в сутки (0,5 мг/кг/сут).

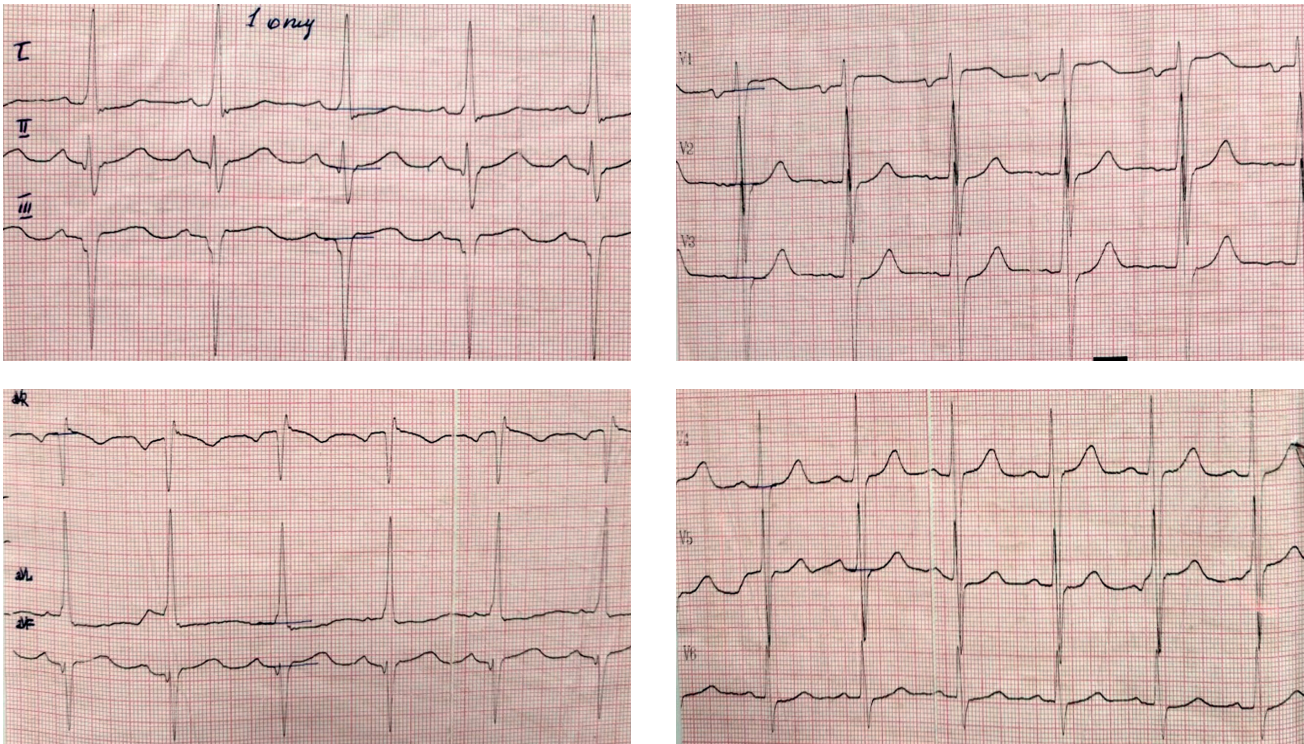
В возрасте 12 лет 3 мес ребенок впервые госпитализирован в кардиологическое отделение федерального центра для оказания высокотехнологичной медицинской помощи. По данным ЭхоКГ — асимметричная ГКМП с поражением миокарда обоих желудочков и максимальной толщиной в проекции базального и среднего переднелатеральных сегментов до 24 мм (5,89 z-score). В проекции верхушки ЛЖ толщина заднелатерального и переднелатерального сегментов — до 13 мм. Признаков латентной динамической обструкции ВОЛЖ не выявлено. По данным холтеровского мониторирования ЭКГ: синусу-

Таблица. Показатели эхокардиографии пациентки М. с неструктуривной ГКМП в динамике
Table. Echocardiography parameters of patient M. with non-obstructive HCM over time

Показатели	Возраст					
	8 лет 11 мес	10 лет	11 лет 10 мес	12 лет 3 мес	12 лет 5 мес	12 лет 11 мес
КДР ЛЖ, мм	39	41	41	45	43	37
ФВ, %	60	70	77	62	79	71
ПЖ, мм	3 × 17	3 × 16	3 × 20	6 × 20	6 × 20	6 × 18
ПП, мм	28 × 30	29 × 27	32	32	30	32
ЛП, мм	24	27	29	26	29	29
МЖП, мм					От 5–6 до 27–29	От 5–6 до 29
• Базальный сегмент	9–11	12	19	22		
• Средняя часть	3–15	14	19	24		
• Апикальная часть	14–15	12	14	24		
ЗСЛЖ, мм	5–6	7–9	7	7	9	11
Перикард, другие анатомические особенности	Перикард без особенностей			Сепарация листков перикарда по передней стенке ПЖ до 2–3 мм	В области верхушки ЛЖ аневризма 16 × 24 мм с истончением стенки до 2–3 мм; PG LVOT в покое 5 мм рт. ст.	В области верхушки ЛЖ аневризма 15 × 23 мм с истончением стенки до 2–3 мм; PG LVOT в покое 4–5 мм рт. ст.

Примечание. КДР ЛЖ — конечный диастолический размер левого желудочка; ФВ — фракция выброса; ПЖ — правый желудочек; ПП — правое предсердие; ЛП — левое предсердие; МЖП — межжелудочковая перегородка (толщина в диастолу); ЗСЛЖ — задняя стенка левого желудочка (толщина в диастолу); PG LVOT — градиент выводного тракта левого желудочка.
Note. LVEDD (КДР ЛЖ) — left ventricular end diastolic dimension; EF (ФВ) — ejection fraction; RV (ПЖ) — right ventricle; RA (ПП) — right atrium; LA (ЛП) — left atrium; IVS (МЖП) — interventricular septum (diastole thickness); LVPW (ЗСЛЖ) — left ventricle posterior wall (diastole thickness); PG LVOT — pressure gradient left ventricular outflow tract.

Рис. 1. ЭКГ пациентки М., возраст 11 лет 10 мес, с гипертрофической неструктуривной кардиомиопатией
Fig. 1. ECG of patient M., 11 years 10 months old, with hypertrophic non-obstructive cardiomyopathy



Примечание. На ЭКГ синусовая тахикардия. Отклонение электрической оси сердца резко влево. ЭКГ-признаки гипертрофии ЛЖ. Предвозбуждение желудочков.
Note. ECG has revealed sinus tachycardia. Electric axis deviation sharply to the left. ECG signs of LV hypertrophy. Ventricular preexcitation.

совый ритм, склонный к брадикардии, эпизоды миграции водителя ритма по предсердиям. В ночное время постоянные, в дневное время — транзиторные признаки предвозбуждения желудочков. По данным тредмил-теста: на пике нагрузки регистрируются признаки проведения по дополнительному предсердно-желудочковому соединению. Толерантность к физической нагрузке — ниже нормы (7,0 METS, 1,4 Вт/кг). В лабораторных тестах незначительное повышение концентрации мозгового натрийуретического пептида — до 266 пг/мл (норма до 100 пг/мл). Учитывая наличие признаков проведения по дополнительному предсердно-желудочковому соединению и документированных эпизодов суправентрикулярной тахикардии, пациентке проведено инвазивное электрофизиологическое исследование. Тахистолитических нарушений ритма не индуцировано, выявлены признаки аномального проведения в правых отделах сердца (нодовентрикулярный тракт?). Учитывая результаты активационного картирования, наличие нодовентрикулярного тракта, от операции радиочастотной абляции принято решение воздержаться. Скорригирована терапия бета-адреноблокаторами: назначен метопролол в дозе 25 мг/сут (0,8 мг/кг/сут), начата антиаритмическая терапия пропафеноном 450 мг/сут (10 мг/кг/сут), с целью профилактики фиброобразования назначен спиронолактон 1 мг/кг/сут. По данным контрольного холтеровского мониторирования ЭКГ: синусовый ритм, умеренная брадикардия, снижение средней ЧСС днем до 79 уд./мин, эпизоды миграции водителя ритма по предсердиям, эпизоды замещающего предсердного ритма. Зарегистрирована транзиторная атриовентрикулярная блокада I степени. При динамических осмотрах выявлено снижение артериального давления на 10–15 мм рт. ст., в связи с чем от дальнейшей эскалации дозы метопролола решено воздержаться. Установлено, что у девочки отсутствовали большие факторы риска ВСС — неустойчивая желудочковая тахикардия, синкопе, выраженная гипертрофия миокарда ЛЖ, неблагоприятный семейный анамнез по ВСС, — показаний к имплантации ИКД не было. Рекомендованы медикаментозная терапия, ограничение физической нагрузки. Проведено полногеномное секвенирование. Обнаружены ранее описанный в литературе вариант гена *MYH7* (тяжелой цепи β -миозина) rs13121913624 в гетерозиготном состоянии и еще 4 варианта в этом гене, описанные как патогенные/вероятно-патогенные.

Через месяц после выписки из федерального центра во время катания на коньках в 21:50 девочка почувствовала себя плохо (появились головокружение, выраженная слабость, потемнение в глазах), успела позвонить маме по телефону, снять коньки, на несколько минут потеряла сознание. По дороге домой в 22:00 (со слов

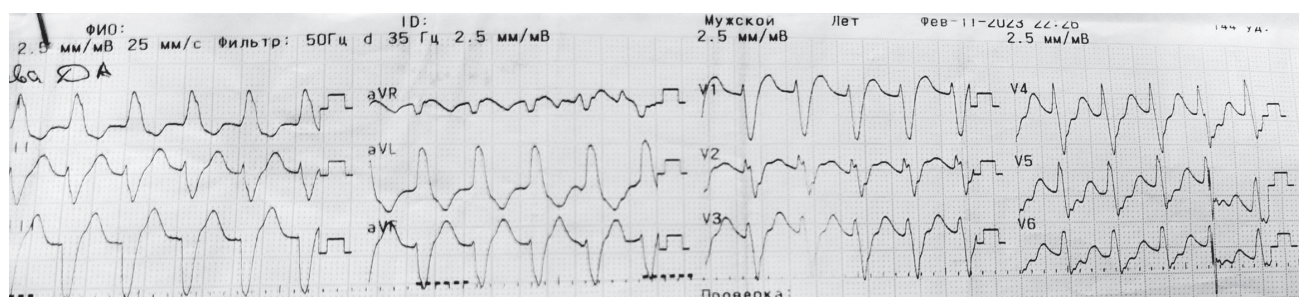
окружающих) — вновь потеряла сознание, отмечались судороги. Отец нашел ребенка без сознания, с цианозом кожных покровов, сердцебиение не выслушивалось. Доставлена в центральную районную больницу, где на ЭКГ в 22:21 зафиксирована асистолия. Проводились реанимационные мероприятия — непрямой массаж сердца, в/в введение адреналина. На повторной ЭКГ в 22:26 зарегистрирована мономорфная желудочковая тахикардия (рис. 2), проведена седация (мидазолам), введен амиодарон (5 мг/кг/сут в/в медленно с последующим титрованием дозы до 15 мг/кг/сут). Транспортирована в присутствии реаниматолога в республиканскую клинику.

В лабораторных тестах выявлены высокая активность аланинаминотрансферазы — до 137 Ед/л (норма до 34 Ед/л), аспартатаминотрансферазы — до 196 Ед/л (норма 15–60 Ед/л), лактатдегидрогеназы — до 487 Ед/л (норма до 480 Ед/л), креатинфосфокиназы (КФК) — с увеличением в динамике с 592 до 1289 Ед/л (норма до 145 Ед/л), а также высокая концентрация тропонина I — до 2,67 мг/мл (норма до 0,06 мг/мл). По данным ЭхоКГ: ГКМП, гипокинез передних и перегородочных сегментов. Заподозрена острая ишемия миокарда. Проведена посиндромная терапия. Состояние ребенка стабилизировано.

В возрасте 12 лет 5 мес ребенок повторно госпитализирован в детское кардиологическое отделение федерального медицинского центра для уточнения тактики ведения. Отмечена отрицательная динамика после внезапной остановки кровообращения. По данным ЭхоКГ: асимметричная ГКМП с поражением миокарда обоих желудочков и максимальной толщиной в проекции базального и среднего переднеперегородочного и переднего сегментов с переходом на переднелатеральный сегмент до 29–32 мм (более 6,81 z-score). Гипокинез перегородочных и передних сегментов. Впервые выявлена аневризма верхушки ЛЖ 23 × 12 мм с переходом на верхушку ПЖ с участком истончения миокарда до 2 мм и гипокинеза в верхушечном отделе. При проведении SPECKLE TRACKING локальное снижение (от умеренного до выраженного) индексов продольной деформации миокарда на уровне базальных и средних переднеперегородочных и передних сегментов. Индекс глобальной продольной деформации умеренно снижен (12%). В лабораторных тестах: незначительное повышение концентрации натрийуретического пептида — до 303 пг/мл, нарастание тропонина I — до 34,6 нг/мл (норма до 18 нг/мл). Концентрация МВ-фракции КФК снизилась с 5,6 до 2,9 нг/мл (норма до 4,9 нг/мл), активность печеночных трансаминаз в норме.

Проведена коррекция терапии: увеличена доза метопролола до 62,5 мг/сут (1,6 мг/кг/сут), продолжена антиаритмическая терапия пропафеноном (450 мг/сут), начата

Рис. 2. ЭКГ пациентки М., возраст 12 лет, после проведения реанимационных мероприятий. Желудочковая мономорфная тахикардия
Fig. 2. ECG of patient M., 12 years old, after resuscitation. Ventricular monomorphic tachycardia



терапия петлевым диуретиком торасемидом (6,25 мг/сут), доза спиронолактона увеличена до 50 мг/сут (1 мг/кг/сут).

Проведена компьютерная томография (КТ) сердца: выявлен интрамиокардиальный ход передней межжелудочковой ветви (ПМЖВ) левой коронарной артерии в средней трети на протяжении 14 мм, просвет артерии в систолу не дифференцируется, в диастолу просвет сужен (стеноз около 50%) — «мышечный (миокардиальный) мостик» толщиной 4 мм. Отмечается локальное выбухание верхушки ЛЖ с истончением стенки до 1,5–2 мм — аневризма размером около 18 × 9 мм по 2-камерной проекции в систолу, признаки выраженной гипертрофии миокарда ЛЖ с максимальной толщиной до 30–32 мм по переднему сегменту ЛЖ на базальном и среднем уровнях.

Принимая во внимание наличие маркеров повреждения миокарда, внезапную остановку кровообращения, наличие «мышечного мостика» левой коронарной артерии по данным КТ, наличие аневризмы ЛЖ, изменения в миокарде расценены как следствие перенесенного инфаркта миокарда, в связи с чем начата антиагрегантная терапия ацетилсалициловой кислотой 100 мг/сут (2,4 мг/кг/сут). В качестве вторичной профилактики ВСС (показание IA класса) проведена эндокардиальная имплантация двухкамерного ИКД. Послеоперационный период протекал без осложнений.

Для решения вопроса о необходимости реваскуляризации миокарда проведена коронароангиография (КАГ), обнаружен первый тип кровоснабжения миокарда, «мышечный мостик» в ПМЖВ и огибающей ветви левой коронарной артерии, суживающий просвет артерии на 95%. Однако, учитывая высокий операционный риск, от оперативного лечения принято решение воздержаться, решено повторить КАГ через 8–10 мес.

В возрасте 12 лет 6 мес, через месяц после выписки из федерального центра на фоне приема бета-адреноблокатора развилось два синкопальных состояния. Первое синкопе по типу остановки кровообращения имело место во время активной игры с сестрой. Девочка почувствовала головокружение, потемнение в глазах, слабость, родители отметили легкий цианоз. Синкопе купировано срабатыванием ИКД. Через 2 сут во время пешей прогулки (подъема в гору) девочка почувствовала головокружение, потемнение в глазах, потеряла сознание, пульс не определялся, призванной на помощь медсестрой проводился непрямой массаж сердца в течение неизвестного времени. Срабатывание ИКД отрицает. Госпитализирована в детское кардиологическое отделение республиканской клинической больницы. Проводилась терапия: пропафенон 450 мг/сут в 3 приема, метопролол 68,75 мг/сут в 2 приема, спиронолактон 37,5 мг/сут в 2 приема, глицин 0,4 г/сут в 2 приема под язык, торасемид 6,25 мг/сут в 1 прием, ацетилсалициловая кислота 100 мг/сут в 1 прием.

При контроле ИКД в региональном федеральном кардиоцентре в дни, когда девочка испытала синкопе, зарегистрировано 2 эпизода желудочковой тахикардии с ЧСС 134 и 167 уд./мин. Во время первого имел место оверсенсинг Т-волны, этот эпизод расценен как фибрилляция желудочков (ФЖ) и купирован разрядом ИКД, второй эпизод не попал в установленную зону детекции (> 200/мин), и срабатывания ИКД не отмечено.

В возрасте 12 лет 7 мес повторно госпитализирована для динамического наблюдения в федеральный центр для оказания высокотехнологичной медицинской помощи. По данным ЭхоКГ: асимметричная ГКМП с поражением обоих желудочков и экстремальной толщиной в про-

екции базального и среднего переднеперегородочного и переднего сегментов с переходом на переднелатеральный сегмент до 28–32 мм (7,5 z-score). Незначительный гипокинез передних сегментов. Аневризма верхушки ЛЖ 21 × 12 мм с участком истончения миокарда от 2 до 4 мм, переходом на верхушку ПЖ, регургитация на митральном, трикуспидальном и клапане легочной артерии 1 степени, расчетное давление в легочной артерии — 22 мм рт. ст., незначительный перикардиальный выпот, диастолическая дисфункция желудочков. В лабораторных тестах: натрийуретический пептид — 255 пг/мл (норма до 100 пг/мл), тропонин Т — 34 нг/мл (норма до 18,3 нг/мл). Проведена коррекция терапии: увеличена доза метопролола (до 100 мг/сут) и торасемиды (до 6,25 мг/сут), продолжена терапия пропафеноном и комбинированная диуретическая терапия. Учитывая признаки гипотиреоза (тиреотропный гормон — 9,62 мкМЕ/мл (норма 0,34–5,60 мкМЕ/мл), свободный тироксин (Т4) — 9,56 пмоль/л (норма 8,84–15,08 пмоль/л), свободный трийодтиронин (Т3) — 5,68 пмоль/л (норма 8,84–15,08 пмоль/л), антитела к тиреопероксидазе — 871 МЕ/мл (норма до 10 МЕ/мл)), назначен L-тироксин в дозе 25 мкг/сут. Проведена коррекция параметров ИКД (исходно была запрограммирована зона детекции ФЖ ≥ 200 уд./мин, добавлена зона детекции 133 и более в минуту).

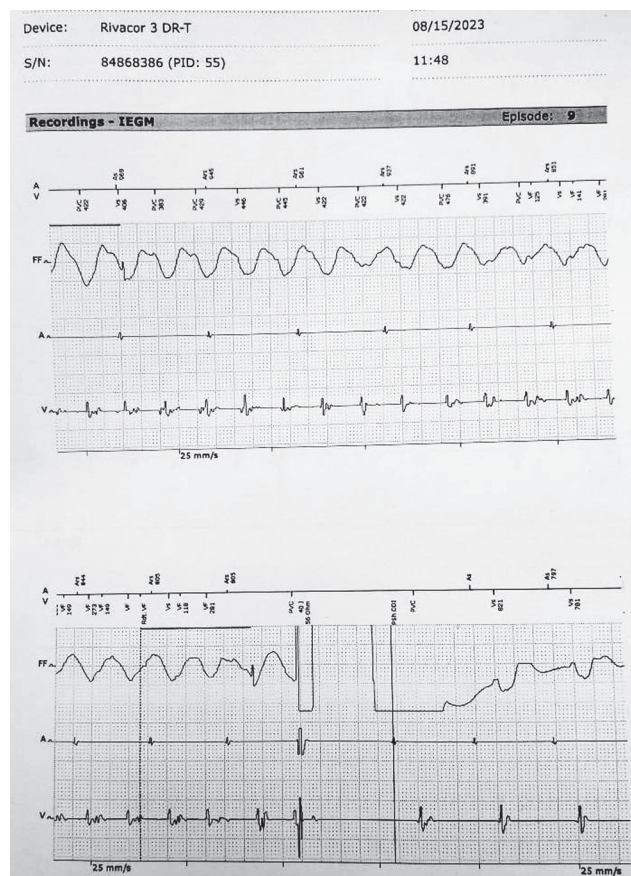
Третий эпизод клинической смерти произошел в возрасте 12 лет 9 мес. Со слов родителей, упала возле дома. Вызвана бригада скорой медицинской помощи, фельдшером констатирована остановка сердца. В течение 30 мин проводились реанимационные мероприятия, на фоне которых доставлена в ближайшую ЦРБ, где была зафиксирована асистолия и реанимационные мероприятия продолжены до восстановления сердечной деятельности (около 20 мин). Без сознания транспортирована в детскую республиканскую клиническую больницу. Госпитализирована в отделение реанимации и интенсивной терапии. При поступлении состояние тяжелое, угнетение ЦНС (оценка по шкале Глазго — 9 баллов). Сознание на уровне сопора. Реагирует на болевые раздражители и пассивные движения конечностей открыванием глаз, гримасой боли, сжатием челюстей, стоном, вскрикиванием, хаотичными движениями головой и конечностями. Мышечный тонус в состоянии покоя повышен преимущественно в сгибателях верхних конечностей и в разгибателях нижних конечностей; отмечаются кратковременные тонические сокращения в мышцах верхних конечностей. Сила мышц диффузно снижена. В легких дыхание везикулярное, равномерно проводится во все отделы. Хрипы в легких не выслушиваются. Тоны сердца приглушены, ритмичные. ЧСС — 69/мин. Артериальное давление — 110/67 мм рт. ст. Живот впалый, мягкий, безболезненный. Печень не выступает из-под края реберной дуги.

Согласно протоколу анализа данных ИКД в региональном кардиоцентре зарегистрирован эпизод низкоамплитудной ФЖ с нанесением эффективного разряда максимальной энергии (40 Дж) (рис. 3). Затем имел место рецидив пароксизма низкоамплитудной ФЖ с выполнением очередного эффективного разряда максимальной энергией с последующим восстановлением синусового ритма и затем — повторный рецидив ФЖ с неэффективными срабатываниями ИКД. Учитывая низкоамплитудные зубцы, складывается впечатление об острой ишемии миокарда, которая и запустила пароксизм ФЖ с переходом в асистию и клиническую смерть. Срабатывания ИКД на этом фоне были неэффективны.

Пациентка заочно консультирована специалистами федерального медицинского центра: увеличена доза

Рис. 3. Протокол анализа данных с ИКД Rivacor 3 DR-T пациентки М. с ГКМП

Fig. 3. Data analysis protocol with ICD Rivacor 3 DR-T of patient M. with HCM



Примечание. Зафиксирован пароксизм монморфной желудочковой тахикардии с частотой желудочковых сокращений 168 уд./мин с переходом в низкоамплитудную фибрилляцию желудочков в течение 42 с. Нанесен эффективный разряд максимальной энергии (40 Дж) с восстановлением синусового ритма желудочковых сокращений 136 уд./мин.

Note. Monomorphic ventricular tachycardia paroxysm with ventricular contraction rate of 168 bpm was recorded with transition to low-amplitude ventricular fibrillation within 42 seconds. Effective shock of maximum energy (40 J) was implemented with restoration of ventricular contractions sinus rhythm of 136 bpm.

метопролола до 150 мг/сут (4 мг/кг), продолжена терапия пропафеноном, торасемидом, спиронолактоном, аспирином, начата антикоагулянтная терапия гепарином, рекомендована замена пропафенона на амиодарон в дозе 10 мг/кг/сут с последующим снижением дозы до 5 мг/кг/сут.

На фоне проводимой нейротропной, антиоксидантной и кардиотропной терапии отмечалось постепенное восстановление церебральных функций. Однако зафиксировано 2 эпизода судорог, в связи с чем подключена терапия левитирацетамом. При проведении КТ головного мозга признаков интракраниального объемного образования и другой органической патологии не обнаружено. На электроэнцефалограмме (ЭЭГ) — снижение уровня биоэлектрической активности мозга, умеренная дизцефальная дисфункция, снижение основного ритма по амплитуде. Очаговых и эпилептиформных знаков не выявлено. По данным холтеровского мониторирования ЭКГ — желудочковых аритмий не выявлено. При последующем контроле ИКД в раннем постреанимацион-

ном периоде зафиксированы 4 эпизода ФЖ (купированы ИКД) и эпизоды наджелудочковой тахикардии, купированные самостоятельно. В динамике — выраженные проявления постреанимационной болезни. Снижены память и внимание. Отмечаются значительное нарушение артикуляции, дислексия, выраженная эхолалия и эхопраксия, отсутствие инстинктивной речи (не исключен речевой эмбол). Тонус мышц спастический, больше в нижних конечностях. Правосторонний гемипарез.

Самостоятельно не ходит, но садится и сидит. Мышечная сила в верхних конечностях — 4–4,5 балла, в нижних конечностях снижена до 3 баллов. Гипотрофия мышц нижних конечностей, сухожильные и периостальные рефлексы D > S, коленные рефлексы D > S, снижены. Клонусы стоп. Патологические рефлексы Бабинского с 2 сторон.

На серии ЭКГ — синусовая брадикардия 52–64 уд./мин, отклонение электрической оси сердца влево, замедление внутрижелудочковой проводимости, атриовентрикулярная блокада I степени, патологический QS в II, III, AVF, нарушение процессов реполяризации, замедление QTc до 465–488 мс. Подъем сегмента ST +1–1,5 мм в V1, V2, II, III.

На ЭхоКГ через месяц после последнего эпизода остановки сердца — состояние после имплантации ИКД. Желудочковый электрод фиксирован в верхушечном сегменте МЖП. Асимметричная ГКМП с поражением миокарда обоих желудочков (с максимальной толщиной в проекции базального и среднего переднелатеральных сегментов до 29 мм), аневризма верхушки ЛЖ (23 × 18 мм). Размеры камер сердца в пределах нормы. Глобальная систолическая функция желудочков не изменена.

Через 6 мес после последнего эпизода внезапной остановки кровообращения, в возрасте 13 лет госпитализирована в детское кардиологическое отделение федерального медицинского центра. На ЭхоКГ — без существенной динамики (максимальная толщина МЖП — 28–32 мм (7,5 z-score)). Незначительный гипокинез передних сегментов. Аневризма верхушки ЛЖ 22 × 10 мм с участком истончения миокарда до 2 мм с переходом на верхушку ПЖ и зона гипокинеза передней стенки ПЖ в верхушечном отделе. В лабораторных тестах: натрийуретический пептид — 185 пг/мл (норма до 100 пг/мл), тропонин — 144 нг/мл (норма до 18,3 нг/мл), тиреотропный гормон — > 47,6 мкМЕ/мл (норма 0,34–5,60 мкМЕ/мл), Т4св — 5,18 пмоль/л (норма 8,84–15,08 пмоль/л), Т3св — 4,41 пмоль/л (норма 4,85–11,53 пмоль/л), антитела к тиреопероксидазе — > 998 МЕ/мл (норма до 10,0 МЕ/мл). По данным ЭЭГ — умеренная дезорганизация корковой ритмики, эпилептиформной активности не выявлено. При суточном мониторировании артериального давления выявлена лабильная артериальная гипотензия. Проведена коррекция терапии: доза метопролола снижена до 125 мг/сут (3,6 мг/кг/сут), продолжена антиаритмическая терапия амиодароном 5,6 мг/кг/сут, комбинированная диуретическая терапия торасемидом и спиронолактоном, антиагрегантная терапия ацетилсалициловой кислотой 2,8 мг/кг/сут, доза левотироксина увеличена до 50 мкг/сут, противосудорожная терапия продолжена в прежнем объеме.

Для решения вопроса о реваскуляризации миокарда проконсультирована сердечно-сосудистым хирургом. Учитывая высокий риск вмешательства, от оперативного лечения воздержались. Рекомендована консультация со специалистами Федерального научного центра трансплантологии и искусственных органов (ФНЦТИО) им. В.И. Шумакова (Москва) для решения вопроса о постановке в лист ожидания трансплантации сердца.

В возрасте 13 лет госпитализирована для обследования в ФНЦТИО им. В.Н. Шумакова. По данным ЭхоКГ: МЖП — 22 см, ЗСЛЖ — 14 мм. Градиента на выводном отделе ЛЖ нет. Проведена катетеризация правых отделов сердца. Показатели сердечно-легочной гемодинамики в пределах нормы. Заключение консилиума: показаний для хирургической коррекции хронической сердечной недостаточности нет. Рекомендовано наблюдение педиатра, детского кардиолога по месту жительства. Динамический осмотр через 6 мес.

В настоящее время состояние девочки стабильное. Рекомендации выполняются в полном объеме.

Основной диагноз

Асимметричная гипертрофическая необструктивная кардиомиопатия с поражением миокарда, семейный вариант. Эндокардиальная имплантация 2-камерного кардиовертера-дефибриллятора Biotronic Rivacor DR-T 84868386.

Осложнение основного заболевания

I46.0 Остановка сердца с успешным восстановлением сердечной деятельности от 11.02.2023, 27.04.2023, 08.08.2023. Острый инфаркт миокарда от 11.02.2023. Пароксизмальная устойчивая мономорфная желудочковая тахикардия. I42.8 Аневризма верхушки ЛЖ 23 × 12 мм. I50.9 ХСН II ФК IV по ROSS. Фоновое заболевание: I45.6 Интермиттирующий феномен WPW (нодовентрикулярный тракт). Пароксизмальная устойчивая мономорфная желудочковая тахикардия. Состояние после инвазивного электрофизиологического исследования. I34.0 Митральная регургитация 1-й ст. I36.1 Трикуспидальная недостаточность 1 ст. I37.1 Пульмональная недостаточность I ст. Лабильная артериальная гипотензия. Состояние после КАГ. Постгипоксическая энцефалопатия. Спастический тетрапарез.

Временная шкала

Хронология развития заболевания у пациентки М. представлена на рис. 4.

ОБСУЖДЕНИЕ

ГКМП является одной из наиболее распространенных причин ВСС у детей в США и Европе, особенно на фоне занятиями спортом [22, 23]. В свою очередь, ВСС является наиболее частым неблагоприятным исходом ГКМП у детей

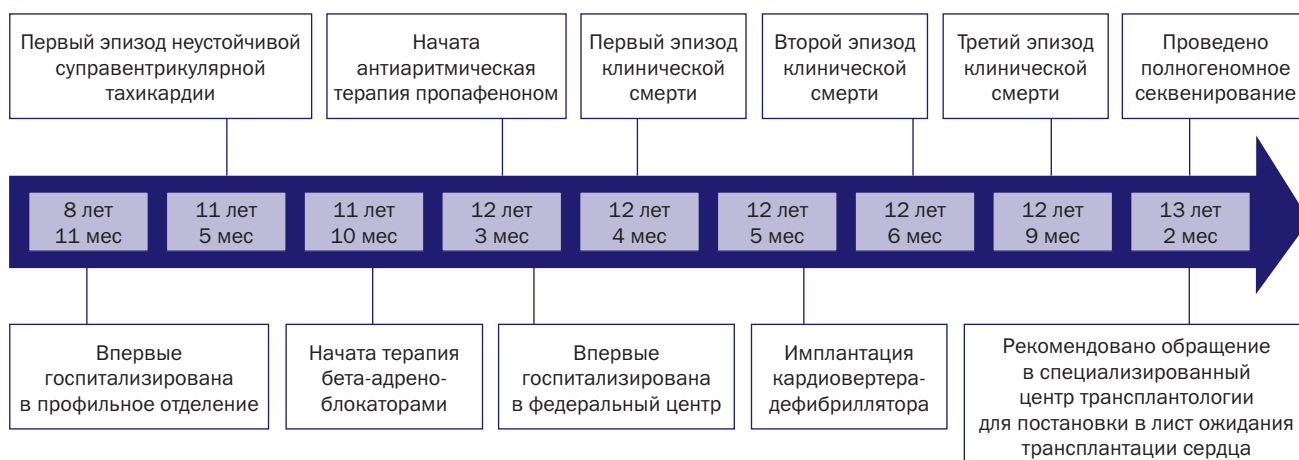
с частотой 1–7,2% в год [24, 25]. Непосредственной причиной ВСС пациентов с ГКМП являются желудочковые тахикардии (неустойчивая и устойчивая желудочковая тахикардия и ФЖ), значительно реже — брадиаритмии (синдром слабости синусового узла и атриовентрикулярная блокада высоких степеней) [26].

Нами представлено клиническое наблюдение ребенка с ГКМП, который трижды перенес остановку сердца с успешным восстановлением сердечной деятельности. Эпизоды ФЖ у девочки имели место как до, так и после установки ИКД. При первоначальном обследовании в федеральном центре риск ВСС был расценен как низкий, учитывая умеренную гипертрофию миокарда, отсутствие в анамнезе синкопальных состояний, желудочковых аритмий при холтеровском мониторингировании и семейной истории ВСС [27]. Остановка сердца, возникшая на фоне относительно благоприятного течения ГКМП, указывала на необходимость поиска других факторов риска [12]. В результате полногеномного секвенирования выявлен патогенный вариант гена тяжелой цепи β -миозина (*MYH7*), который является одной из наиболее частых причин ГКМП с аутосомно-доминантным типом наследования и у детей ассоциирован с неблагоприятным прогнозом и высоким риском развития желудочковых тахикардий [20].

В ходе обследования у девочки выявлен «мышечный мостик» — врожденная аномалия коронарной артерии, при которой определенный ее сегмент проходит под слоем миокарда и сдавливается или только во время систолы, или еще и в диастолу [28]. У нашей пациентки просвет артерии уменьшается и в систолу, и в диастолу (на 100 и 50% соответственно). «Мышечные мостики» описаны у больных с ГКМП и врожденными пороками сердца чаще, чем в популяции, и могут способствовать более тяжелому течению болезни с развитием ишемии миокарда и нарушений ритма [28]. «Мышечные мостики» регистрируются у 28% детей с ГКМП [29]. Пациенты с данной аномалией коронарных артерий чаще отмечают боли в груди (у 60% против 19% у детей с ГКМП без этой аномалии), сообщают об эпизодах остановки сердца в анамнезе (50% против 4%) и желудочковой тахикардии (80% против 8%). Кроме того, у таких пациентов при пробе с физической нагрузкой регистрируют снижение артериального давления, более выраженную депрессию сегмента ST и дисперию интервала QT [29]. В исследовании S.A. Mohiddin и соавт. наличие «мышечных мостиков» было связано и с более выраженной

Рис. 4. Хронология развития заболевания у пациентки М.

Fig. 4. Disease chronology in patient M.



гипертрофией миокарда ЛЖ [30]. Протоколы лечения пациентов с «мышечными мостиками» до настоящего момента не разработаны, хотя в литературе представлены описания отдельных клинических наблюдений, когда хирургическая коррекция данной аномалии у пациентов с ГКМП приводила к уменьшению выраженности сердечной недостаточности уже в ближайшем послеоперационном периоде [31] и отсутствию жизнеугрожающих аритмий [32].

Как установлено у взрослых пациентов, ишемия миокарда отягощает течение ГКМП, а визуализация очагов ишемии выявляет группу лиц высокого риска неблагоприятных сердечно-сосудистых исходов [33], но в настоящее время оценка ишемии не включена в рекомендации по стратификации риска при ГКМП у детей (см., например, здесь: <https://hcmriskkids.org>). Не разработаны и подходы к ее коррекции для профилактики неблагоприятных сердечных событий, тогда как представленный нами случай демонстрирует, что перенесенный инфаркт миокарда (с последующим формированием аневризмы ЛЖ) явился дополнительным фактором риска развития злокачественных желудочковых тахикардий и ВСС у ребенка с ГКМП [34].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

У пациентки с генетически детерминированной ГКМП прогрессирование заболевания, нарастание гипертрофии миокарда в сочетании с врожденной аномалией коронарных артерий («мышечный мостик») привело к развитию острого инфаркта миокарда, осложненного желудочковой тахикардией, фибрилляцией желудочков и последующей остановкой кровообращения. Ишемия миокарда и формирование постинфарктной апикальной аневризмы, очевидно, были дополнительными факторами, негативно влияющими на прогноз болезни. Несмотря на отдельные клинические наблюдения, тактика ведения пациентов с «мышечными мостиками» при ГКМП не разработана. Кардиохирургами риск оперативного лечения пациентки расценен как очень высокий и рекомендовано динамическое наблюдение. Представленный случай диктует необходимость накопления опыта ведения пациентов детского возраста с ГКМП и аномалиями коронарных артерий для разработки лечебно-профилактических мероприятий и снижения риска ВСС.

ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ

Отсутствует.

FINANCING SOURCE

Not specified.

РАСКРЫТИЕ ИНТЕРЕСОВ

Авторы статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов, о котором необходимо сообщить.

DISCLOSURE OF INTEREST

Not declared.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ / REFERENCES

1. Arghami A, Dearani JA, Said SM, et al. Hypertrophic cardiomyopathy in children. *Ann Cardiothorac Surg*. 2017;6(4): 376–385. doi: <https://doi.org/10.21037/acs.2017.07.04>
2. Ommen SR, Mital S, Burke MA, et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the diagnosis and treatment of patients with hypertrophic cardiomyopathy: executive summary: A report of the American College

ВКЛАД АВТОРОВ

Л.А. Балыкова — определение концепции, визуализация, пересмотр и редактирование рукописи.

И.В. Леонтьева — руководство исследованием, валидация, пересмотр и редактирование рукописи.

И.М. Миклашевич — администрирование проекта.

С.А. Термосесов — обеспечение исследования (проведение диагностических и лечебных процедур).

А.В. Краснополянская — написание черновика рукописи, анализ данных.

М.В. Ширманкина — написание черновика рукописи, визуализация, анализ данных.

Н.В. Щёкина — обеспечение исследования (наблюдение пациента).

Ю.С. Исаева — обеспечение исследования (наблюдение пациента), анализ данных, пересмотр и редактирование рукописи.

П.А. Шкурин — написание черновика рукописи, анализ данных.

AUTHORS' CONTRIBUTION

Larisa A. Balykova — study concept, visualization, manuscript revision and editing.

Irina V. Leontyeva — study management, validation, manuscript revision and editing.

Irina M. Miklashevich — project administration.

Sergey A. Thermosesov — study support (diagnostic and treatment procedures).

Anna V. Krasnopolskaya — manuscript draft writing, data analysis.

Marina V. Shirmankina — manuscript draft writing, visualization, data analysis.

Natalya V. Shchekina — study support (patient management).

Yuliya S. Isaeva — study support (patient management), data analysis, manuscript revision and editing.

Pavel A. Shkurin — manuscript draft writing, data analysis.

ORCID

Л.А. Балыкова

<https://orcid.org/0000-0002-2290-0013>

И.В. Леонтьева

<https://orcid.org/0000-0002-5273-6859>

И.М. Миклашевич

<https://orcid.org/0000-0001-8635-6216>

С.А. Термосесов

<https://orcid.org/0000-0003-2466-7865>

А.В. Краснополянская

<https://orcid.org/0000-0002-9049-5662>

М.В. Ширманкина

<https://orcid.org/0000-0002-9049-5662>

Н.В. Щёкина

<https://orcid.org/0000-0001-6207-5196>

Ю.С. Исаева

<https://orcid.org/0000-0002-6899-6284>

П.А. Шкурин

<https://orcid.org/0009-0004-5017-8170>

- of Cardiology / American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. *Circulation*. 2020;142(25):e533–e5357. doi: <https://doi.org/10.1161/cir.0000000000000938>
3. Tsatsopoulou A, Protonotarios I, Xylouri Z, et al. Cardiomyopathies in children: An overview. *Hellenic J Cardiol*. 2023;72:43–56. doi: <https://doi.org/10.1016/j.hjc.2023.02.007>

4. Colan SD, Lipshultz SE, Lowe AM, et al. Epidemiology and cause-specific outcome of hypertrophic cardiomyopathy in children: findings from the Pediatric Cardiomyopathy Registry. *Circulation*. 2007;115(6):773–781. doi: <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.106.621185>
5. Möbius-Winkler MN, Laufs U, Lenk K. The Diagnosis and Treatment of Hypertrophic Cardiomyopathy. *Dtsch Arztebl Int*. 2024;121(24):805–811. doi: <https://doi.org/10.3238/arztebl.m2024.0196>
6. Lipshultz SE, Law YM, Asante-Korang A, et al. Cardiomyopathy in children: classification and diagnosis: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2019;140(1):e9–e68. doi: <https://doi.org/10.1161/CIR.0000000000000682>
7. Monda E, Palmiero G, Lioncino M, et al. Multimodality imaging in cardiomyopathies with hypertrophic phenotypes. *J Clin Med*. 2022;11(3):868. doi: <https://doi.org/10.3390/jcm11030868>
8. Леонтьева И.В. Внезапная сердечная смерть при гипертрофической кардиомиопатии у детей, подходы к профилактике // *Российский вестник перинатологии и педиатрии*. — 2024. — Т. 69. — № 3. — С. 6–18. — doi: <https://doi.org/10.21508/1027-4065-2024-69-3-6-18> [Leontyeva IV. Sudden cardiac death in children with hypertrophic cardiomyopathy: approaches to prevention. *Rossiyskiy Vestnik Perinatologii i Pediatrii = Russian Bulletin of Perinatology and Pediatrics*. 2024;69(3):6–18. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.21508/1027-4065-2024-69-3-6-18>]
9. Deraz SE, Esmat OD, El-Hmid RGA, Amin SA. Evaluation of diastolic dysfunction in children with hypertrophic cardiomyopathy and its relationship with development of myocardial fibrosis. *Egypt Heart J*. 2023;75(1):54. doi: <https://doi.org/10.1186/s43044-023-00382-1>
10. Alexander PMA, Nugent AW, Daubeney PEF, et al. Long-term outcomes of hypertrophic cardiomyopathy diagnosed during childhood: results from a national population-based study. *Circulation*. 2018;138(1):29–36. doi: <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.117.028895>
11. Mascia G, Crotti L, Groppelli A, et al. Syncope in hypertrophic cardiomyopathy (part I): An updated systematic review and meta-analysis. *Int J Cardiol*. 2022;357:88–94. doi: <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2022.03.028>
12. Norrish G, Field E, Mcleod K, et al. Clinical presentation and survival of childhood hypertrophic cardiomyopathy: a retrospective study in United Kingdom. *Eur Heart J*. 2019;40(12):986–993. doi: <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehy798>
13. Cai ML, Zhong GQ. Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy with SAM Phenomenon: A Case Report and Literature Review. *Cardiol Cardiovasc Med*. 2022;6:515–522. doi: <https://doi.org/10.26502/fccm.92920293>
14. Kotkar KD, Said SM, Dearani JA, Schaff HV. Hypertrophic obstructive cardiomyopathy: the Mayo Clinic experience. *Ann Cardiothorac Surg*. 2017;6(4):329–336. doi: <https://doi.org/10.21037/acs.2017.07.03>
15. Miron A, Lafreniere-Roula M, Steve Fan CP, et al. A validated model for sudden cardiac death risk prediction in pediatric hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*. 2020;142(3):217–229. doi: <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.120.047235>
16. Maurizi N, Passantino S, Spaziani G, et al. Long-term Outcomes of Pediatric-Onset Hypertrophic Cardiomyopathy and Age-Specific Risk Factors for Lethal Arrhythmic Events. *JAMA Cardiol*. 2018;3(6):520–525. doi: <https://doi.org/10.1001/jamacardio.2018.0789>
17. Norrish G, Cantarutti N, Pissaridou E, et al. Risk factors for sudden cardiac death in childhood hypertrophic cardiomyopathy: A systematic review and meta-analysis. *Eur J Prev Cardiol*. 2017;24(11):1220–1230. doi: <https://doi.org/10.1177/2047487317702519>
18. Hong Y, Su WW, Li X. Risk factors of sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy. *Curr Opin Cardiol*. 2022;37(1):15–21. doi: <https://doi.org/10.1097/HCO.0000000000000939>
19. Petryka-Mazurkiewicz J, Ziolkowska L, Kowalczyk-Domagala M, et al. LGE for Risk Stratification in Primary Prevention in Children With HCM. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2020;13(12):2684–2686. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jcmg.2020.06.009>
20. Sedaghat-Hamedani F, Kayvanpour E, Tugrul OF, et al. Clinical outcomes associated with sarcomere mutations in hypertrophic cardiomyopathy: a meta-analysis on 7675 individuals. *Clin Res Cardiol*. 2018;107(1):30–41. doi: <https://doi.org/10.1007/s00392-017-1155-5>
21. Arbelo E, Protonotarios A, Gimeno JR, et al. ESC Scientific Document Group 2023 ESC Guidelines for the management of cardiomyopathies. *Eur Heart J*. 2023;44(37):3503–3626. doi: <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehad>
22. Maron BJ, Desai MY, Nishimura RA, et al. Diagnosis and Evaluation of Hypertrophic Cardiomyopathy: JACC State-of-the-Art Review. *J Am Coll Cardiol*. 2022;79(4):372–389. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2021.12.002>
23. Bohm P, Barra S, Weizman O, et al. Sudden Cardiac Arrest During Sports in Children and Adolescents. *Circulation*. 2024;149(10):794–796. doi: <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.123.064739>
24. Shafqat A, Shaik A, Koritala S, et al. Contemporary review on pediatric hypertrophic cardiomyopathy: insights into detection and management. *Front Cardiovasc Med*. 2024;10:1277041. doi: <https://doi.org/10.3389/fcvm.2023.1277041>
25. Xia K, Sun D, Wang R, Zhang Y. Factors associated with the risk of cardiac death in children with hypertrophic cardiomyopathy: a systematic review and meta-analysis. *Heart Lung*. 2022;52:26–36. doi: <https://doi.org/10.1016/j.hrling.2021.11.006>
26. Marston NA, Han L, Olivetto I, et al. Clinical characteristics and outcomes in childhood-onset hypertrophic cardiomyopathy. *Eur Heart J*. 2021;42(20):1988–1996. doi: <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehab14>
27. Norrish G, Qu C, Field E, et al. External validation of the HCM Risk-Kids model for predicting sudden cardiac death in childhood hypertrophic cardiomyopathy. *Eur J Prev Cardiol*. 2022;29(4):678–686. doi: <https://doi.org/10.1093/eurjpc/zwab181>
28. Joseph A, Hernandez NB, Davies R, Tan W. Managing Myocardial Bridge and Right Ventricular Outflow Tract Obstruction in an Adolescent With Hypertrophic Cardiomyopathy. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. 2023;14(4):530–532. doi: <https://doi.org/10.1177/21501351231166661>
29. Yildiz O, Altin FH, Tosun O, et al. Myocardial bridging in a child with hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. 2014;5(4):611–614. doi: <https://doi.org/10.1177/2150135114536901>
30. Mohiddin SA, Begley D, Shih J, Fananapazir L. Myocardial bridging does not predict sudden death in children with hypertrophic cardiomyopathy but is associated with more severe cardiac disease. *J Am Coll Cardiol*. 2000;36(7):2270–2278. doi: [https://doi.org/10.1016/s0735-1097\(00\)00987-6](https://doi.org/10.1016/s0735-1097(00)00987-6)
31. Лысенко А.В., Салагаев Г.И., Леднев П.В., Белов Ю.В. Хирургическое лечение обструктивной гипертрофической кардиомиопатии в сочетании с миокардиальным мостиком передней нисходящей артерии // *Хирургия. Журнал им. Н.И. Пирогова*. — 2022. — № 1. — С. 81–83. — doi: <https://doi.org/10.17116/hirurgia201911152> [Lysenko AV, Salagaev GI, Lednev PV, Belov YuV. Surgical treatment of obstructive hypertrophic cardiomyopathy combined with muscle bridging of the left anterior descending artery. *Pirogov Russian Journal of Surgery*. 2022;1(1):81–83. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.17116/hirurgia201911152>]
32. Kurath-Koller S, Sallmon H, Scherr D, et al. Wearable cardioverter-defibrillator as bridging to ICD in pediatric hypertrophic cardiomyopathy with myocardial bridging — a case report. *BMC Pediatr*. 2020;20(1):207. doi: <https://doi.org/10.1186/s12887-020-02113-w>
33. Coleman JA, Ashkir Z, Raman B, Bueno-Orovio A. Mechanisms and prognostic impact of myocardial ischaemia in hypertrophic cardiomyopathy. *Int J Cardiovasc Imaging*. 2023;39(10):1979–1996. doi: <https://doi.org/10.1007/s10554-023-02894-y>
34. Östman-Smith I. What Aspects of Phenotype Determine Risk for Sudden Cardiac Death in Pediatric Hypertrophic Cardiomyopathy? *J Cardiovasc Dev Dis*. 2022;9(5):124. doi: <https://doi.org/10.3390/jcdd9050124>