

Сіромаха С. О.^{1,3}, канд. мед. наук, головний лікар, доцент кафедри хірургії № 2, <https://orcid.org/0000-0002-7031-5732>

Давидова Ю. В.^{1,2}, професор, д-р мед. наук, головний науковий співробітник відділення вроджених вад серця у дітей, завідувач відділення акушерських проблем екстрагенітальної патології, <https://orcid.org/0000-0001-9747-1738>

Невмержицька Л. О.¹, канд. мед. наук, науковий співробітник відділу хірургічного лікування серцевої недостатності та механічної підтримки серця та легень, <https://orcid.org/0000-0002-6232-4225>

Лиманська А. Ю.^{2,3}, канд. мед. наук, провідний науковий співробітник, доцент кафедри внутрішньої медицини № 2, <https://orcid.org/0000-0002-4514-3713>

¹ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова НАМН України», м. Київ, Україна

²ДУ «Інститут педіатрії, акушерства та гінекології імені академіка О. М. Лук'янової НАМН України», м. Київ, Україна

³Національний медичний університет імені О. О. Богомольця, м. Київ, Україна

Перипарціальна кардіоміопатія. Стратегія медичного супроводу

Резюме. Перипарціальна кардіоміопатія (ПКМП) – це ідіопатична міокардіальна недостатність, що виникає за відсутності будь-якої діагностованої патології серця протягом останнього місяця вагітності або протягом перших 5 місяців після пологів.

Метою нашої роботи є покращення безпосередніх та віддалених материнських результатів у пацієнток з ПКМП шляхом запровадження оптимальної стратегії її діагностики, лікування, розродження та супроводу післяпологового періоду.

Матеріали та методи. У статті описано 11 випадків медичного супроводу вагітних і породіль з дилатаційною кардіоміопатією (ДКМП) на базі ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова НАМН України» та ДУ «Інститут педіатрії, акушерства та гінекології ім. О. М. Лук'янової НАМН України». Після проведення диференціальної діагностики у 8 пацієнток було діагностовано ПКМП, у 3 вагітних встановлено сімейну історію захворювання (ДКМП у родичів). Всі пацієнтки були обстежені за протоколом із використанням даних анамнезу, огляду та даних інструментальних й лабораторних методів дослідження.

Результати. Після проведення лікування в стаціонарі спостерігалось збільшення фракції викиду у групі пацієнток з ПКМП з $28,3 \pm 9,3$ % до $37,6 \pm 7,6$ % та зменшення кінцево-діастолічного об'єму (КДО) з $196,7 \pm 47,7$ мл та кінцево-систолічного об'єму (КСО) з $104,25 \pm 33,3$ мл до $181,3 \pm 59,7$ мл і $94,2 \pm 35,1$ мл відповідно. У 4 випадках у пацієнток із важкою дисфункцією лівого шлуночка було проведено термінове дострокове розродження у II триместрі вагітності. Ранніх материнських втрат не спостерігалось, зафіксовано 2 перинатальні втрати глибоко недоношених новонароджених (16-й та 27-й тиждень гестації). У віддаленому періоді спостереження, який становив $23,5 \pm 11,6$ міс., реєструвався подальший приріст ФВ до $42,9 \pm 8,4$ % та зменшення КДО та КСО до $170,1 \pm 49,5$ та $82,7 \pm 40,6$ мл відповідно. У 7 (87,5 %) пацієнток з ПКМП суттєве покращення клінічного стану та насосної функції серця реєструвалось вже при виписуванні зі стаціонару та спостерігалось подальше покращення досліджуваних показників ще протягом 12 міс., однак повного відновлення функції серця вдалось досягнути лише у 3 (37,5 %) пацієнток. У пацієнток з групи ДКМП встановленого генезу повне відновлення функції міокарда лівого шлуночка не спостерігалось в жодному із 3 досліджуваних випадків.

Обговорення. У статті обговорюються терміни виникнення та встановлення діагнозу ПКМП, основні клінічні, інструментальні та лабораторні ознаки патології, методи кардіологічного, кардіохірургічного та акушерського супроводу таких вагітних.

Висновки. Відповідно до наших спостережень, інтервали початку проявів ПКМП можуть бути більш широкими (більш ранніми) і мають бути предметом подальших наукових досліджень. Стратегія медичного супроводу вагітної, медикаментозна підтримка особливо не залежать від виду ДКМП. Проте акушерська тактика, спрямована на раннє розродження пацієнтки з ПКМП із вираженою міокардіальною недостатністю,

є виправданою в комплексі із перериванням лактації і дозволяє у більшості випадків досягнути компенсації кровообігу та часткового відновлення функції лівого шлуночка. З цієї метою призначення бромкриптину здається доцільним. Застосування повторних курсів левосимендану у пацієнок з ПКМП є виправданим та допомагає покращити функцію насамперед лівого шлуночка вже у ранньому післяпологовому періоді.

Ключові слова: вагітність, міокардіальна недостатність, патологія міокарда, мультидисциплінарний супровід, бромкриптин, диференціальна діагностика дилатаційної кардіоміопатії.

Вступ. Перипартальна кардіоміопатія (ПКМП) – це ідіопатична міокардіальна недостатність, що виникає за відсутності будь-якої діагностованої патології серця протягом останнього місяця вагітності або протягом перших 5 місяців після пологів [1]. Відомості про серцеву недостатність (СН) у перипартальному періоді з'явилися ще у XVIII столітті, проте кардіоміопатію як її причину було описано лише у 1937 році в статті Gouley зі співавторами [3]. У 2010 році Асоціація серцевої недостатності при Європейському товаристві кардіологів віднесла ПКМП до «ідіопатичної кардіоміопатії, що проявляється серцевою недостатністю із вторинною систолічною дисфункцією лівого шлуночка наприкінці вагітності або протягом декількох місяців після пологів, коли жодної іншої причини серцевої недостатності не виявлено» [2]. Захворюваність різнилася у всьому світі, але висока у країнах, що розвиваються; причиною захворювання може бути поєднання екологічних та генетичних факторів. Найвищі показники спостерігаються на Гаїті (33 випадки на 10 000 живонароджених) та Південній Африці (один випадок на 1000 пологів). За оцінками американських досліджень, частота ПКМП у США становить 2,5–4,84 випадку на 10 000 живонароджених. Материнська смертність серед жінок США з ПКМП коливається від 0 до 3,3 % [4], а за даними деяких літературних джерел може сягати 18–56 % [3].

Метою нашого дослідження було покращення безпосередніх та віддалених материнських результатів у пацієнок з перипартальною кардіоміопатією шляхом запровадження оптимальної стратегії її діагностики, лікування, розродження та післяпологового супроводу.

Матеріали та методи. Національною мультидисциплінарною командою з акушерської кардіології та кардіохірургії на базі ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова НАМН України» та ДУ «Інститут педіатрії, акушерства та гінекології імені О. М. Лук'янової НАМН України» протягом 2016–2021 рр. спостерігалось 3026 вагітних і породіль з патологією серця та судин. Одинадцять вагітних і породіль, які мали СН зі зниженою фракцією викиду лівого шлуночка (ФВ ЛШ) та дилатацію його порожнини, потребували стаціонарного лікування в клініці НІССХ імені М. М. Амосова НАМН України. Після інтерв'ювання пацієнок, проведення обстеження та диференціальної діагностики у 8 пацієнок було діагностовано ПКМП. Диференціальна діагностика проводилася між ПКМП та іншими причинами СН (кардіоміопатія (КМП) Такотцубо, сімейна форма КМП, гіпертрофічна

КМП, міокардит, аритмогенна КМП, некомпактний лівий шлуночок, КМП іншого генезу).

Зокрема 3 пацієнтки мали сімейну історію захворювання (ДКМП у родичів) або анамнез перенесеної гострої респіраторної вірусної інфекції.

Тому ми розділили всіх пацієнок на 2 групи: до 1-ї групи спостереження увійшли вагітні, які мали дилатацію порожнини серця, ФВ ЛШ < 45 % та появу вказаних симптомів СН під час вагітності або протягом 6 міс. після неї, ця група пацієнок мала діагноз ПКМП (n = 8); до 2-ї групи увійшли пацієнтки, в яких було встановлено причини зазначених гемодинамічних та морфометричних змін, діагноз цієї групи пацієнок був класифікований нами як сімейна форма дилатаційної кардіоміопатії (ДКМП) (n = 3).

Пацієнтки 1-ї досліджуваної групи мали СН різних стадій, СН ІА ст. мала 1 пацієнтка, ІБ ст. – 5 пацієнок, ІІІ ст. – 2 пацієнтки, в 1 пацієнтки відзначено ІІ функціональний клас (ФК), у 2 – ІІІ ФК, у 5 – ІV ФК. У 2 пацієнок патологію було діагностовано в ІІ триместрі вагітності, у 4 – в останньому триместрі вагітності, у 2 – у післяпологовому періоді. Шість пацієнок перебували у тяжкому стані та потребували лікування у відділенні інтенсивної терапії. Чотирьох вагітних було розроджено шляхом кесаревого розтину у фізіологічний термін, 2 – природним шляхом у фізіологічний термін, у 6 пацієнок народились життєздатні діти, 4 пацієнтки було розроджено на 16-, 25-, 27- та 31-му тижні вагітності, дві глибоко недоношені дитини померли. Середній рівень NT-proBNP становив $1307,4 \pm 54,5$ нг/л. При поступленні у стаціонар у всіх пацієнок цієї групи спостерігалось зниження ФВ та збільшення кінцево-діастолічного об'єму (КДО), кінцево-сistolічного об'єму (КСО) при ехокардіографії (ЕхоКГ). Усі пацієнтки, що увійшли в цю групу мали виражену або помірну регургітацію на мітральному клапані та невелику або помірну регургітацію на тристулковому клапані.

Пацієнткам, яким діагноз ПКМП та ДКМП було встановлено за наявності вагітності та які не мали медичних показань до переривання вагітності для покращення стану, було призначено медикаментозну терапію у вигляді сечогінних, антигіпертензивних та інотропних препаратів за потреби та продовжено терапію бета-блокаторами, а також використано хірургічні методи лікування за показаннями.

Всім пацієнткам з ПКМП та ДКМП було перервано лактацію, застосовано препарати бромкриптину та лікування СН із застосуванням всього ряду необхідних пре-

паратів (бета-блокаторів, інгібіторів ангіотензинперетворювального ферменту або сакубітрілу/валсатрану, блокаторів мінералокортикоїдних рецепторів, івабрадину) в цільових або максимально переносимих дозах.

Результати. Дані пацієнток та материнські й перинатальні наслідки наведено в таблиці 1.

Після проведеного лікування в стаціонарі спостерігалось збільшення ФВ в описаній 1-й групі з $28,3 \pm 9,3$ % до $37,6 \pm 7,6$ % та зменшення КДО та КСО з $196,7 \pm 47,7$ і $104,25 \pm 33,3$ мл до $181,3 \pm 59,7$ і $94,2 \pm 35,1$ мл відповідно. У віддаленому періоді спостереження, який становив $23,5 \pm 11,6$ міс., реєструвався подальший приріст ФВ до $42,9 \pm 8,4$ % та зменшення КДО й КСО до $170,1 \pm 49,5$ та $82,7 \pm 40,6$ мл відповідно.

Ще одній пацієнтці, яка поступила в клініку на 16-му тижні вагітності у тяжкому стані та перебувала у відділенні інтенсивної терапії, було виконано переривання вагітності за медичними показаннями. Пацієнтка перебувала протягом 43 днів на підтримці

апарату екстракорпоральної мембранної оксигенації. Після досягнення стану субкомпенсації та узгодження логістичних умов організовано транспортування пацієнтки в клініку Індії для проведення трансплантації серця. В клініці в Індії в очікуванні донорського органа пацієнтка померла.

Віддалені результати вивчено у всіх 8 пацієнток цієї групи. Одна пацієнтка повторно завагітніла через 5 міс. після виписування зі стаціонару. Повторно поступила в терміні 31 тиж. з важкою прогресуючою СН, їй було проведено терміновий кесарів розтин та інактивація маткових труб за згодою жінки. Після компенсації кровообігу пацієнтка була виписана, на повторний контроль не з'явилася. Середній термін спостереження становив $23,5 \pm 11,6$ міс. У віддаленому періоді спостерігається подальше збільшення ФВ та зменшення КДО й КСО (таблиця 2).

У 2-й групі була 1 пацієнтка із СН ІІА стадії та 2 пацієнтки із СН ІІБ стадії, у 2 пацієнток відзначено ІІІ ФК,

Таблиця 1

Характеристика пацієнток з ПКМП та ДКМП іншого генезу

ІД	Вік, роки	Терміни діагностики патології міокарда	Порядковий номер вагітності	Термін та спосіб розродження	Материнські наслідки	Перинатальні наслідки
<i>Пацієнтки з перипартальною кардіоміопатією</i>						
К.Т.	32	35 тиж.	2	38 КР	Виписана додому в задовільному стані	Доношена дитина
П.В.	34	27 тиж.	3	27 КР	Переведена в кардіологічний стаціонар за місцем проживання	Глибоко недоношена дитина, життєздатна
М.Р.	26	5-а доба після пологів	Primigravida	38 ВП	Виписана додому в задовільному стані	Доношена дитина
Ф.Ж.	21	3 міс. після пологів	Primigravida	38 ВП	Виписана додому в задовільному стані	Доношена дитина
			2	31 КР	Виписана додому в задовільному стані	Глибоко недоношена дитина, життєздатна
Ш.А.	25	25 тиж.	2	25 КР	Переведена в кардіологічний стаціонар за місцем проживання	Глибоко недоношена дитина, життєздатна
А.І.	39	37 тиж.	2	37 КР	Переведена в обласну лікарню на 12-у добу	Доношена дитина
А.А.Ф.	37	35 тиж.	8	35 КР	Виписана додому в задовільному стані	Недоношена дитина, життєздатна
Г.В.	21	16 тиж.	Primigravida	16 КР	Переведена для ТС на 43-ю добу після КР	Глибоко недоношена дитина, нежиттєздатна
<i>Пацієнтки з дилатаційною кардіоміопатією іншого генезу</i>						
Ш.В.	25	16 тиж.	2	37 КР	Виписана додому в задовільному стані	Доношена дитина, життєздатна
Б.Л.	23	25 тиж.	Primigravida	38 КР	Виписана додому в задовільному стані	Доношена дитина, життєздатна
М.А.	25	4 міс. після пологів	Primigravida	38 КР	Переведена в кардіологічний стаціонар за місцем проживання	Доношена дитина, життєздатна

Примітка. ІД – ідентифікатор, КР – кесарів розтин, ВП – вагінальні пологи, ТС – трансплантація серця.

Таблиця 2

Показники внутрішньосерцевої гемодинаміки у пацієток із ПКМП за даними ЕхоКГ

Показники	До лікування	Після стаціонарного лікування	У віддаленому періоді
Мітральна недостатність, +	2,2 ± 0,5	1,8 ± 0,3	1,4 ± 0,4
Трикуспідальна недостатність, +	1,8 ± 0,6	1,25 ± 0,4	1,1 ± 0,5
КДО, мл	196,7 ± 47,7	181,3 ± 59,7	170,1 ± 49,5
КСО, мл	04,25 ± 33,3	94,2 ± 35,1	82,7 ± 40,6
УО, мл	77,3 ± 23,1	79,6 ± 18,1	80,5 ± 15,9
ФВ, %	28,3 ± 9,3	37,6 ± 7,6	42,9 ± 8,4

Примітка. УО – ударний об'єм.

в 1 – IV ФК. У 2 пацієток патологію було діагностовано в I та II триместрі вагітності та в 1 – через 4 міс. після пологів. Усі жінки цієї групи народили здорових доношених дітей. Фракція викиду в цій групі варіювала з 15 до 39 %, КДО – з 234 до 181 мл, КСО – з 166 до 111 мл перед початком лікування, 2 пацієтки мали виражену або помірну мітральну недостатність та 1 пацієтка – незначну, трикуспідальна недостатність була вираженою у 2 пацієток, незначна – в 1.

Пацієнтці, що звернулась до Інституту через 4 міс. після пологів з ознаками декомпенсованої СН та наявною нестійкою шлуночковою тахікардією за результатами добового моніторингу електрокардіограми (ЕКГ) було виконано магнітно-резонансну томографію серця та виявлено наявність вираженого кардіофіброзу лівого шлуночка й дилатацію лівих відділів серця (рисунки 1, 2).

Враховуючи результати проведених обстежень пацієнтці було імплантовано кардіовертер-дефібрилятор для запобігання виникненню раптової серцевої смерті та призначено медикаментозну терапію. Пацієнтка спостерігається в клініці протягом 24 міс., за вказаний

період спостереження хвора не мала жодного епізоду декомпенсації СН та життєвозагрозливих аритмій.

Пацієнтці на 16-му тижні вагітності, яка перебувала у III ФК та мала ФВ ЛШ 29 %, КДО – 234 мл, помірну регургітацію на мітральному клапані та повну блокаду лівої ніжки пучка Гіса, в клініці було виконано магнітно-резонансну томографію серця та виявлено підвищену трабекулярність міокарда й дилатацію лівих відділів серця (рисунки 3, 4).

Як метод лікування для цієї вагітної обрано імплантацію ресинхронізуючого штучного водія ритму серця та медикаментозну терапію. При виписуванні з клініки пацієнтка мала ФВ 35 %, КДО – 162 мл, помірну мітральну недостатність та перебувала у II ФК. Пацієнтка успішно доносила вагітність та народила здорову дитину шляхом кесаревого розтину у фізіологічний термін. Пацієнтка спостерігається нами 17 міс., жодного епізоду загострення СН за цей період в неї не зафіксовано. При проведенні ЕхоКГ під час контрольного візиту через 17 міс. зареєстровано ФВ – 38 %, КДО – 157 мл та невелику мітральну й трикуспідальну недостатність.

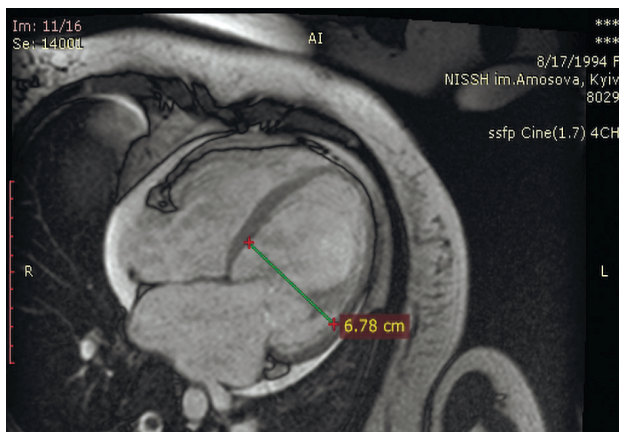


Рисунок 1. SSFP cine images 4-ch. view. Дилатація лівих відділів серця. Наявність циркулярного гідроперикарда

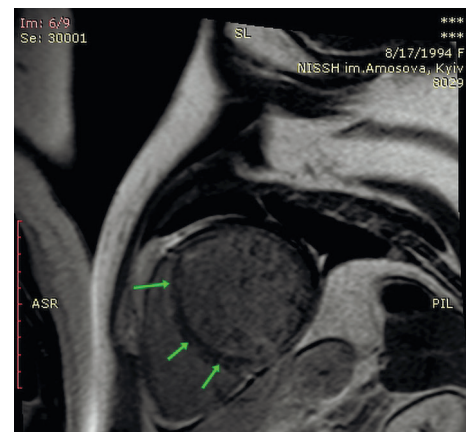


Рисунок 2. LGE-images. В інтрамуральному відділі лівого шлуночка наявні ділянки контрастного посилення, що характерні для кардіофіброзу

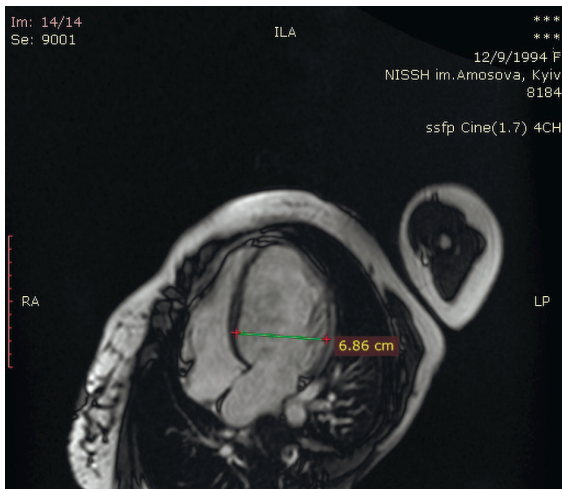


Рисунок 3. SSFP cine images 4-ch. view. Дилатація лівих відділів серця

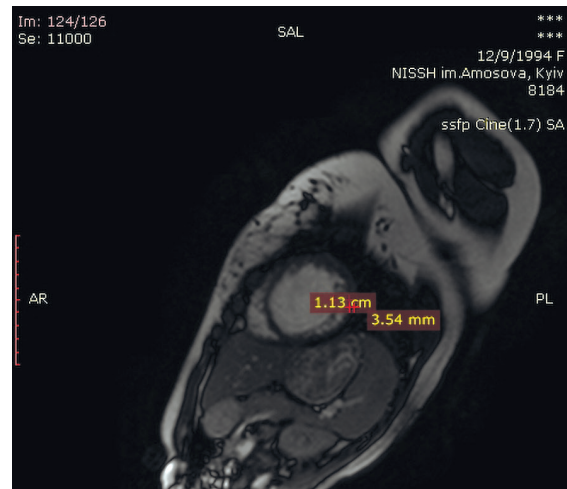


Рисунок 4. SSFP cine images 2-ch. view. Товщина компактного шару міокарда та висота трабекул

Обговорення. Перипартальна кардіоміопатія є захворюванням з багатьма невідомими. Етіологія, патофізіологія, принципи діагностики та лікування не є остаточно з'ясованими та активно обговорюються в експертному середовищі. Навіть класичне визначення захворювання як патології міокарда, що виникає «протягом останнього місяця вагітності або протягом перших 5 місяців після пологів» [1], підлягає перегляду. Так, Elkaoum et al. [10] описали ідентичний клінічний стан, який з'являється значно раніше – на 17–36-му тижні гестації. А «запізнілі» терміни діагностики ПКМП корилуються із *непатогномонічною* симптоматикою на його початку. У багатьох випадках жінки з ПКМП та їхні лікарі можуть вважати, що симптоматика ПКМП на початку захворювання (набряк стоп, задишка під час фізичного навантаження, ортопное, пароксизмальна нічна задишка, постійний кашель, диспептичні явища, запаморочення, біль у ділянці серця та серцебиття) обумовлені або вагітністю, або загальною втомою через нещодавнє розродження. Така невчасна діагностика пов'язується із ускладненнями та гіршими прогнозами. У нашому дослідженні терміни встановлення клінічного діагнозу були від 16 тижнів гестації до 3-го місяця післяпологового періоду, причому в 3 – на початку або в середині II триместру вагітності.

Як правило, прееклампсія та інші гіпертонічні стани спостерігаються у 22–37 % жінок із ПКМП [5], що може бути додатковим критерієм при діагностичному пошуку. У нашій групі пацієнток з ПКМП основними скаргами були задишка в стані спокою або під час незначного фізичного навантаження (8 (100 %) пацієнток), набряки нижніх кінцівок (7 (87,5 %) пацієнток), відчуття серцебиття та перебоїв у роботі серця (6 (75 %) пацієнток), гіпертонічні розлади спостерігалися у 5 пацієнток (62,5 %).

Ехокардіографічні критерії включають знижену ФВ ЛШ < 0,45 або фракційне вкорочення в М-режимі < 30 % (або те й інше) та кінцевий діастолічний розмір > 2,7 см/м², дилатацію лівого та правого шлуночка і/або їхню дисфункцію, функціональну мітральну та/або трикуспідальну регургітацію, легеневу гіпертензію та збільшення лівого або обох передсердь. За нашими даними, у всіх пацієнток ми визначали знижену ФВ ЛШ та дилатацію лівого шлуночка, у 5 (45,5 %) – правого шлуночка. Виражена або помірна мітральна та трикуспідальна недостатність спостерігалася у 8 (100 %) та 5 (45,5 %) пацієнток відповідно. Підвищений тиск у легеневій артерії – у 8 (100 %) вагітних. Отже, ехокардіографічні критерії діагностики ПКМП є достатньо інформативними. Електрокардіограма може виявляти неспецифічні відхилення, але нормальна ЕКГ не виключає ПКМП. Найбільш частими аномаліями ЕКГ є синусова тахікардія та подовжений інтервал Q–T, що спостерігається приблизно у 50 % пацієнток, а гіпертрофія лівого шлуночка – приблизно у чверті [9]. У нашій серії пацієнток спостерігалися такі зміни ЕКГ: синусова тахікардія – у 7 пацієнток (87,5 %), повна блокада лівої ніжки пучка Гіса – в 1 пацієнтки (12,5 %), подовжений інтервал Q–T – у 3 пацієнток (37,5 %).

У пацієнток з ПКМП унаслідок підвищеного кінцевого діастолічного тиску лівого шлуночка через його систолічну дисфункцію спостерігаються високі рівні NT-proBNP, серцевого тропоніну, фактора некрозу пухлини- α , інтерлейкіну-6, інтерферону- γ та С-реактивного білка [2, 4]. У нашому спостереженні ми досліджували рівні NT-proBNP, які були підвищеними у 8 (100 %) пацієнток від 2 до 10 разів порівняно з референтним значенням.

Важливим питанням є принципи лікування гострої СН унаслідок ПКМП, беручи до уваги зокрема безпеку

плода. Медикаментозне лікування пацієнток з ПКМП, як правило, комплексне: лікування СН (гідралазин, нітрати тривалої дії, бета-блокатори, серцеві глікозиди), антикоагулянтна терапія, оксигенотерапія (цільове значення насичення артеріальної крові киснем $\geq 95\%$) та пригнічення лактації. Як антикоагулянтну терапію рекомендовано використання нефракціонованого або низькомолекулярного гепаринів (НМГ). Антикоагулянтну терапію слід розглядати в умовах значно зниженої ФВ ЛШ на пізніх термінах вагітності та від 6 до 8 тижнів після пологів. Призначення профілактичних доз антикоагулянтів рекомендовано Американською кардіологічною асоціацією при показнику ФВ ЛШ $< 30\%$, тоді як Європейське кардіологічне товариство пропонує використовувати ФВ ЛШ $< 35\%$ як порогове значення [5]. У нашій групі пацієнток антикоагулянтна терапія (НМГ) використовувалася у всіх пацієнток. Діуретики застосовували помірковано, оскільки вони можуть спричинити зменшення плацентарного кровотоку. Найчастіше ми застосовували фуросемід та гідрохлортіазид.

Невідкладне лікування має важливе значення, особливо у випадках набряку легенів і/або гіпоксемії. Для цього призначають оксигенотерапію, іноді необхідно застосувати неінвазивну вентиляцію з позитивним тиском наприкінці видиху 5–7,5 см H_2O [2, 5].

Контраверсійним залишається питання застосування при ПКМП бромкриптину як агоніста дофаміну з метою пригнічення вивільнення пролактину. Концепція того, що ПКМП провокується антиангіогенною та проапоптотичною формою 16-кДа пролактину, призвела до експериментів з використанням бромкриптину для інгібування секреції пролактину для запобігання розвитку ПКМП на мишачій моделі. Пілотні дослідження показали, що додавання бромкриптину (2,5 мг двічі на день протягом 2 тижнів, а потім 2,5 мг щодня протягом 6 тижнів) до стандартної терапії СН при ПКМП майже в 2 рази покращує ФВ ЛШ через 6 місяців та знижує смертність порівняно із контрольною групою пацієнток. Тим не менш, враховуючи відсутність результатів рандомізованих плацебо-контрольованих досліджень (які наразі на стадії проведення), лікування бромкриптином поки вважається експериментальним, і в настановах Європейського товариства кардіологів 2018 року міститься слабка рекомендація щодо його використання (клас IIb, рівень доказовості B) [5, 6]. У нашій серії всі пацієнтки отримували бромкриптин у дозі 5–7,5 мг/добу.

Імплантацію кардіовертера-дефібрилятора (у поєднанні з ресинхронізуючим пристроєм, у пацієнток III–IV ФК за NYHA та з тривалістю QRS > 120 мс) рекомендовано розглянути у пацієнток з важкою дисфункцією лівого шлуночка навіть через 6 місяців після початку захворювання, незважаючи на оптимальну медикаментозну терапію [2]. У нашій серії також була одна пацієнтка, якій було проведено імплантацію ре-

синхронізуючого штучного водія ритму серця, та ще одна пацієнтка, якій було імплантовано однокамерний кардіовертер-дефібрилятор через наявність епізодів шлуночкової тахікардії за результатами 24-годинного моніторингу ЕКГ та обтяжуючого сімейного анамнезу щодо раптової серцевої смерті.

Дискутабельним є і принципи лікування гострої декомпенсованої СН під час вагітності. Застосування парентеральних судинорозширювальних засобів, зокрема нітроглицерину, є доцільним. Такі медикаменти, як нітропрусид, добутамін та бета-адреноміметики мають потенційні побічні ефекти [6]. Левосимендан та мілринон є альтернативними інотропними препаратами, проте також не мають результатів великих досліджень. Однак у нашій серії у 4 пацієнток (50%) з ПКМП та 1 з ДКМП (30%) ми застосовували по 2 курси левосимендану протягом 2 днів.

У разі виникнення декомпенсації кровообігу, набряку легенів та/або гіпоксемії важливим є швидкий початок лікування. Оксигенотерапія, діуретична парентеральна терапія є важливими складовими лікування декомпенсації кровообігу у вагітних з ПКМП. Окрім того, при резистентності до медикаментозних методів лікування варто розглянути застосування механічної підтримки кровообігу (внутрішньоартеріальна балонна контрапульсація, імплантація механічного допоміжного пристрою) або трансплантацію серця. У нашій групі 1 пацієнтці з ПКМП, яка поступила в клініку у край тяжкому стані, як «міст» до трансплантації було підключено апарат екстракорпоральної мембранної оксигенації.

Важливим у схемі лікування ПКМП є також обрання правильної акушерської тактики та вчасного розродження пацієнтки. Терміни та режим пологів у пацієнток з ПКМП під час вагітності повинні обговорюватися з пацієнткою та координуватися кардіо-акушерською групою експертів. Доцільною є спроба компенсувати гемодинаміку пацієнтки для уникнення можливих ускладнень при народженні недоношеної дитини. Гемодинамічна нестабільність, рефрактерна до медикаментозної терапії, є показанням до передчасного розродження (або аборт, якщо плід нежиттєздатний). Гемодинамічно стабільних пацієнток розроджують вагінально, якщо немає акушерських показань до кесаревого розтину. Кесарів розтин пов'язаний із більшою частотою кровотеч, інфекцій та тромбоемболічних ускладнень [7]. Кесарів розтин рекомендується проводити в умовах центральної нейроаксальної (загальної) анестезії. Розродження має проходити під наглядом кардіо-акушерської мультидисциплінарної команди та моніторингом під час пологів і на початку післяпологового періоду. Зменшення компресії плодом нижньої порожнистої вени та аутотрансфузія через скорочення матки, після пологів сприяють збільшенню венозного повернення та на-

вантаження на серце. Отже, в цей час є ризик перевантаження рідиною та набряку легенів [5]. У нашій серії пацієнок з ПКМП розродження проводили шляхом кесаревого розтину або вагінальних пологів у термінах 16–38 тижнів, причому дострокове розродження шляхом кесаревого розтину довелося проводити в 4 випадках (16, 25, 27, 31 тижнів) у зв'язку із вираженою декомпенсацією кровообігу жінки.

Грудне вигодовування через високі метаболічні потреби традиційно не рекомендовано пацієнткам з важкою міокардіальною недостатністю будь-якого генезу, в тому числі і при ПКМП [2, 6]. Проте деякі дослідження не виявили негативного впливу грудного вигодовування у пацієнок з ПКМП на насосну функцію серця та швидкість її відновлення [5, 8]. Тим не менш, за браком рандомізованих досліджень та з огляду на наявну, хоча і низьку (клас ІІb, рівень доказовості В), рекомендацію Європейського кардіологічного товариства [6] ми у всіх випадках нашої серії пацієнок проведення лактації не рекомендували. Ми переривали грудне вигодовування у всіх пацієнок з помірно важкою дисфункцією системного шлуночка.

ПКМП асоціюється з вищим показником відновлення, ніж інші форми СН зі зниженою ФВ ЛШ, і відновлення часто відбувається протягом перших 3–6 місяців. За даними літератури, може відбуватися затримка одужання, навіть до 2 років після встановлення діагнозу. Нещодавній ретроспективний аналіз 59 жінок показав, що у 43 % відновлення ФВ ЛШ до 50 % відбулося до 12-го місяця із середнім часом відновлення 8 місяців [5]. Водночас у 7 (87,5 %) пацієнок з ПКМП, які ввійшли у наше дослідження, суттєве покращення клінічного стану та насосної функції серця реєструвалося вже при виписуванні зі стаціонару та спостерігалось подальше покращення досліджуваних показників ще протягом 12 міс, однак повного відновлення функції серця вдалося досягнути лише у 3 (37,5 %) пацієнок. У пацієнок з групи ДКМП встановленого генезу повне відновлення функції міокарда лівого шлуночка не спостерігалось в жодному із трьох досліджуваних випадків.

Висновки. Преконцепційний етап є вкрай важливим для обрання оптимальної стратегії медичного супроводу пацієнтки з ПКМП. Надважливо виявити попередні епізоди ПКМП в історії жінки. Варто пам'ятати, що відповідно до модифікованої шкали кардіоваскулярного ризику за ВООЗ ПКМП в анамнезі стратифікує пацієнтку до найвищих – III або IV класів кардіоваскулярного ризику.

Відповідно до наших спостережень, інтервали початку проявів ПКМП можуть бути більш широкими (більш ранніми) і мають бути предметом подальших наукових досліджень.

Диференціальна діагностика ПКМП з іншими видами ДКМП є важливою з огляду на перспективи від-

новлення насосної функції лівого шлуночка у віддаленому періоді. Для контролю ступеня відновлення функції лівого шлуночка та оцінювання ефективності медикаментозного лікування ехокардіографію слід повторювати перед виписуванням пацієнтки, через 6 тижнів, 6 місяців та щороку. Стратегія медичного супроводу вагітної, медикаментозна підтримка особливо не залежать від виду ДКМП. Проте акушерська тактика, спрямована на раннє розродження пацієнтки з ПКМП із вираженою міокардіальною недостатністю, є виправданою і в комплексі із перериванням лактації дає змогу у більшості випадків досягнути компенсації кровообігу та часткового відновлення функції лівого шлуночка. Ми рекомендуємо застосовувати тактику переривання грудного вигодовування у пацієнок із помірною та вираженою міокардіальною недостатністю незалежно від етіології її виникнення. З цією метою призначення бромкриптину здається доцільним.

Повторні курси левосимендану у пацієнок з важкою міокардіальною недостатністю лівого шлуночка в комплексі зі стандартною терапією СН є ефективним методом відновлення насосної функції серця або принаймні запобігання її катастрофічному зниженню.

Список використаних джерел

References

1. Bhattacharyya A, Basra SS, Sen P, Kar B. Peripartum cardiomyopathy: a review. *Tex Heart Inst J.* 2012;39(1):8-16.
2. Sliwa K, Hilfiker-Kleiner D, Petrie MC, Mebazaa A, Pieske B, Buchmann E, Regitz-Zagrosek V, Schaufelberger M, Tavazzi L, van Veldhuisen DJ, Watkins H, Shah AJ, Seferovic PM, Elkayam U, Pankuweit S, Papp Z, Mouquet F, McMurray JJ; Heart Failure Association of the European Society of Cardiology Working Group on Peripartum Cardiomyopathy. Current state of knowledge on aetiology, diagnosis, management, and therapy of peripartum cardiomyopathy: a position statement from the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology Working Group on peripartum cardiomyopathy. *Eur J Heart Fail.* 2010;12(8):767-778. <https://doi.org/10.1093/eurjhf/hfq120>.
3. Pearson GD, Veille JC, Rahimtoola S, Hsia J, Oakley CM, Hosenpud JD, Ansari A, Baughman KL. Peripartum Cardiomyopathy: National Heart, Lung, and Blood Institute and Office of Rare Diseases (National Institutes of Health) Workshop Recommendations and Review. *JAMA.* 2000;283(9):1183-1188. <https://doi.org/10.1001/jama.283.9.1183>.
4. Gunderson EP, Croen LA, Chiang V, Yoshida CK, Walton D, Go AS. Epidemiology of peripartum cardiomyopathy: incidence, predictors, and outcomes. *Obstet Gynecol.* 2011;118(3):583-591. <https://doi.org/10.1097/AOG.0b013e318229e6de>.
5. Davis MB, Arany Z, McNamara DM, Goland S, Elkayam U. Peripartum Cardiomyopathy: JACC State-of-the-Art

- Review. *J Am Coll Cardiol.* 2020;75(2):207-221. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2019.11.014>.
6. Regitz-Zagrosek V, Roos-Hesselink JW, Bauersachs J, Blomström-Lundqvist C, Cifková R, De Bonis M, Iung B, Johnson MR, Kintscher U, Kranke P, Lang IM, Morais J, Pieper PG, Presbitero P, Price S, Rosano GMC, Seeland U, Simoncini T, Swan L, Warnes CA; ESC Scientific Document Group. 2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy. *Eur Heart J.* 2018;39(34):3165-241. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehy340>.
 7. Ecker JL, Frigoletto FD Jr. Cesarean delivery and the risk-benefit calculus. *N Engl J Med.* 2007;356 (9):885-888. <https://doi.org/10.1056/NEJMp068290>.
 8. Koczo A, Marino A, Jeyabalan A, Elkayam U, Cooper LT, Fett J, Briller J, Hsich E, Blauwet L, McTiernan C, Morel PA, Hanley-Yanez K, McNamara DM; IPAC Investigators. Breastfeeding, cellular immune activation, and myocardial recovery in peripartum cardiomyopathy. *JACC Basic Transl Sci.* 2019;4(3):291-300. <https://doi.org/10.1016/j.jacbts.2019.01.010>.
 9. Mbakwem AC, Bauersachs J, Viljoen C, Hoevelmann J, van der Meer P, Petrie MC, Mebazaa A, Golland S, Karaye K, Laroche C, Sliwa K; Peripartum Cardiomyopathy Investigators Group. Electrocardiographic features and their echocardiographic correlates in peripartum cardiomyopathy: results from the ESC EORP PPCM registry. *ESC Heart Fail.* 2021;8(2):879-889. <https://doi.org/10.1002/ehf2.13172>.
 10. Elkayam U, Akhter MW, Singh H, Khan S, Bitar F, Hameed A, Shotan A. Pregnancy-associated cardiomyopathy: clinical characteristics and a comparison between early and late presentation. *Circulation.* 2005;111(16):2050-2055. <https://doi.org/10.1161/01.CIR.0000162478.36652.7E>.

Peripartum Cardiomyopathy. Medical Support Strategy

Sergii O. Siromakha^{1,3}, Iuliia V. Davydova^{1,2}, Lidiia O. Nevmerzhytska¹, Alisa Yu. Lymanska^{2,3}

¹National Amosov Institute of Cardiovascular Surgery of the National Academy of Medical Sciences of Ukraine, Kyiv, Ukraine

²Institute of Pediatrics, Obstetrics and Gynecology named after acad. O. M. Lukianova of NAMS of Ukraine, Kyiv, Ukraine

³Bogomolets National Medical University, Kyiv, Ukraine

Abstract. Peripartum cardiomyopathy (PPCM) is an idiopathic myocardial insufficiency that occurs in the absence of any diagnosed heart disease during the last month of pregnancy or during the first 5 months after delivery.

The aim. To improve immediate and long-term maternal outcomes in patients with PPCM by establishing an optimal strategy for its diagnosis, treatment, delivery and medical support during the postpartum period.

Materials and methods. The article presents the experience of multidisciplinary medical care for 11 pregnant women and postpartum women with dilated cardiomyopathy (DCM) on the basis of the National Amosov Institute of Cardiovascular Surgery and the Institute of Pediatrics, Obstetrics and Gynecology named after acad. O. M. Lukianova of NAMS of Ukraine. After the differential diagnosis, 8 women were defined as patients with PPCM, and 3 women had family history of the disease (DCM in relatives). All the patients were examined according to the protocol using the history, examination, and instrumental and laboratory findings.

Results. After in-hospital treatment there was an increase in the left ventricular ejection fraction (LVEF) in the group of patients with PPCM from $28.3 \pm 9.3\%$ to $37.6 \pm 7.6\%$ and a decrease in end-diastolic volume (EDV) from 196.7 ± 47.7 ml to 181.3 ± 59.7 ml, end-systolic volume (ESV) from 104.25 ± 33.3 ml to 94.2 ± 35.1 ml. In four cases, patients with severe left ventricular (LV) dysfunction underwent urgent preterm Cesarean section in the second trimester of pregnancy. There were no early maternal losses, there were two perinatal losses of extremely premature infants (16 and 27 weeks of gestation). In the follow-up period (23.5 ± 11.6 months), LVEF further increased up to $42.9 \pm 8.4\%$ and EDV and ESV decreased up to 170.1 ± 49.5 and 82.7 ± 40.6 ml, respectively. In 7 (87.5%) patients with PPCM, a significant improvement in clinical condition and pumping function of the heart was registered at the time of discharge from the hospital, and there was further improvement in the indicators for another 12 months, but complete recovery of cardiac function was achieved only in 3 (37.5%) patients. In patients from the group of family type DCM, complete recovery of LV myocardial function was not observed in any of the 3 studied cases.

The article discusses the timing of the occurrence and diagnosis of PPCM, the main clinical, instrumental and laboratory signs of the pathology, methods of cardiological, cardiosurgical and obstetric support of such pregnant women.

Conclusions. The terms of the onset of PPCM manifestations may be wider (earlier) according to our observations and should be the subject of further research. The strategy of medical care for pregnant women doesn't particularly depend on the type of DCM. However, obstetric tactics aimed at early delivery of a patient with PPCM with severe myocardial insufficiency are feasible in combination with interruption of lactation and in most cases allow to achieve compensation of circulation and partial recovery of LV function. Prescription of bromocriptine for this purpose seems appropriate. The use of repeated courses of levosimendan in patients with PPCM is feasible and helps to improve the LV function in the early postpartum period.

Keywords: pregnancy, myocardial dysfunction, myocardial pathology, multidisciplinary support, bromocriptine, differential diagnosis of dilated cardiomyopathy.

Стаття надійшла в редакцію 01.08.2021 р.