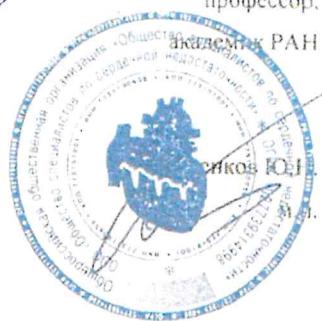


Утверждено:
Общероссийская
общественная
Организация
«Российское
Кардиологическое
общество»
Президент РКО,
профессор,



Утверждено:
Общероссийская
общественная
Организация
«Общество специалистов по
сердечной недостаточности»
Президент ОССН



Утверждено:
Российское научное
медицинское общество
терапевтов
Президент РНМОТ
профессор,
академик РАН



Утверждено:
Ассоциация
Сердечно-сосудистых
хирургов России
Президент АСХ,
профессор,
академик РАН



Клинические рекомендации

Дилатационная кардиомиопатия

Кодирование по
Международной статистической
классификации болезней и
проблем, связанных со
здравьем:

I42.0/ I42.6/ I42.7/ I42.8/ I42.9/ I43.0/
I43.1/ I43.2/ I43.8 / O90.3

Возрастная группа: взрослые

Год утверждения: 2025

Разработчик клинической рекомендации:

- **Российское кардиологическое общество**
- **Общество специалистов по сердечной недостаточности**
- **Российское научное медицинское общество терапевтов**
- **Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России**

Одобрено на заседании Научно-практического совета Министерства здравоохранения
Российской Федерации (заседание от 13.11.2025).

ОГЛАВЛЕНИЕ

Список сокращений	5
Термины и определения.....	9
1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний).....	10
1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний, состояний) (дилатационной кардиомиопатии).....	10
1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний, состояний) (дилатационной кардиомиопатии).....	10
1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний, состояний) (ДКМП)	13
1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний (ДКМП) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем	13
1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний, состояний) (ДКМП)	14
1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний, состояний) (ДКМП)	14
2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) (ДКМП), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики.....	15
2.1 Жалобы и анамнез	17
2.2 Физикальное обследование	17
2.3 Лабораторные диагностические исследования	18
2.4 Инструментальные диагностические исследования	19
2.5 Иные диагностические исследования при ДКМП	28
2.5.1 Генетическое тестирование и семейный скрининг	28
2.5.2 Биопсия миокарда.....	30
2.6 Особенности отдельных форм ДКМП.....	31
2.6.1 Перипортальная кардиомиопатия	31

2.6.2 Кардиомиопатия, связанная с воздействием внешних факторов	34
2.6.2.1 Кардиомиопатия, связанная с действием кардиотоксичных веществ	34
2.6.2.2 Кардиомиопатия, связанная с противоопухолевой терапией	36
2.6.3 Дилатационная стадия заболеваний с исходно гипертрофическим морбофункциональным фенотипом сердца	38
3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения.....	39
3.1 Медикаментозное лечение хронической сердечной недостаточности.....	40
3.2 Лечение нарушений ритма сердца у пациентов с ДКМП	43
3.2.1 Лечение желудочковых аритмий и профилактика ВСС	43
3.2.2 Особенности лечения пациентов с ДКМП и фибрилляцией предсердий	48
3.2.3 Интервенционное и хирургическое лечение нарушений ритма сердца у отдельных групп пациентов с ДКМП	49
3.3 Профилактика тромбоэмбологических осложнений	53
3.4 Лечение отдельных форм ДКМП.....	54
3.4.1 Лечение перипартальной кардиомиопатии	54
3.4.2 Особенности лечения кардиомиопатий, связанных с действием кардиотоксичных веществ.....	58
3.5 Лечение и паллиативная помощь при тяжелой (терминальной) ХСН	59
3.5.1 Лечение тяжелой (терминальной) ХСН у пациентов с ДКМП.....	59
3.5.2 Паллиативная помощь пациентам при ДКМП	64
3.6 Хирургическое лечение. Обезболивание.....	69
3.6.1 Хирургическое лечение недостаточности митрального и трикуспидального клапанов при ДКМП.....	69
3.6.2 Механическая поддержка кровообращения и пересадка сердца при ДКМП71	
3.6.3 Обезболивание при хирургическом лечении.....	73
3.7 Немедикаментозная терапия, диетотерапия.....	74

4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов.....	75
5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики.....	79
5.1 Диспансерное наблюдение за пациентами с ДКМП и состояниями, которые могут привести к развитию данного заболевания	80
5.2 Вакцинация против гриппа и пневмококка	81
6. Организация медицинской помощи.....	82
7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)	83
Критерии оценки качества медицинской помощи при ДКМП.....	84
Список литературы	87
Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций	115
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций	116
Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата	119
Приложение Б. Алгоритмы действий врача	125
Приложение В. Информация для пациента	134
Приложение Г. Шкалы оценки, вопросы и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях	139

Список сокращений

- АВ – атриовентрикулярный
АГ – артериальная гипертензия
АД – артериальное давление
АЕССП – ассоциация европейских сердечно-сосудистых патологов
АРА – антагонисты рецепторов ангиотензина II
ББ – бета-адреноблокаторы
БМТ – болезнь модифицирующая терапия
ВСС – внезапная сердечная смерть
ГКМП – гипертрофическая кардиомиопатия
ДЗЛА – давление заклинивания легочной артерии
ДКМП – дилатационная кардиомиопатия
ЖА – желудочковая аритмия
ЖТ – желудочковая тахикардия
ЖЭ – желудочковая экстрасистолия
ЗСЛЖ – задняя стенка левого желудочка
ИАПФ – ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента (ATX C09AA Ингибиторы АПФ)
ИБС – ишемическая болезнь сердца
ИКДО – индексированный показатель конечного диастолического объема
ИМТ – индекс массы тела
иНГЛТ2 – ингибиторы натрийзависимого переносчика глюкозы 2 типа
ИНЛС – индекс нарушения локальной сократимости
ИОЛП – индекс объема левого предсердия
КА – коронарная артерия
КАГ – коронароангиография
КВД - кардиовертер-дефибриллятор имплантируемый однокамерный*** или двухкамерный***
КВД - Т - кардиовертер-дефибриллятор имплантируемый трехкамерный (бивентрикулярный)***
КДО – конечный диастолический объем
КДР – конечный диастолический размер
КЖ – качество жизни
КМП – кардиомиопатия
КРТ – кардиореспираторное тестирование

КСО – конечный систолический объем
КСР – конечный систолический размер
ЛА – легочная артерия
ЛЖ – левый желудочек
ЛНПГ – левая ножка пучка Гиса
ЛП – левое предсердие
МедР – медицинская реабилитация
МЖП – межжелудочковая перегородка
МК – митральный клапан
МН – митральная недостаточность
МПК – механическая поддержка кровообращения
МП ЛЖ – механическая поддержка левого желудочка
МРТ – магнитно-резонансная томография
МР – митральная регургитация
МССС – система для модуляции сократительной способности сердца
НДКЛЖ – недилатационная кардиомиопатия левого желудочка
НПВ – нижняя полая вена
НПВП – нестероидные противовоспалительные и противоревматические препараты
НРС – нарушения ритма сердца
НУП – натрийуретический пептид
ОДСН – острая декомпенсированная сердечная недостаточность
ОКС – острый коронарный синдром
ОМТ – оптимальная медикаментозная терапия
ОРИТ – отделение реанимации и интенсивной терапии
ОССП – общество сердечно-сосудистой патологии
ОТС – относительная толщина стенок
ОФЭКТ – однофотонная эмиссионная компьютерная томография
ПЖ – правый желудочек
ПКМП – перипартальная кардиомиопатия
ПОАК – прямые пероральные антикоагулянты (АТХ В01АЕ Прямые ингибиторы тромбина, В01АФ Прямые ингибиторы фактора Xa)
ПП – правое предсердие
ПЭТ – позитронно-эмиссионная томография
РКИ – рандомизированное клиническое исследование
САД – систолическое артериальное давление

СД – сахарный диабет
СКФ – скорость клубочковой фильтрации
СН – сердечная недостаточность
СРТ – сердечная ресинхронизирующая терапия
СРТ-Д – сердечная ресинхронизирующая терапия с кардиовертером-дефибриллятором
ССЗ – сердечно-сосудистые заболевания
ТЗС – толщина задней стенки
ТМЖП – толщина межжелудочковой перегородки
ТР – трикуспидальная регургитация
ТЭО – тромбоэмбolicкие осложнения
ТЭЛА – тромбоэмболия легочной артерии
Т6МХ – тест шестиминутной ходьбы
УДД – уровень достоверности доказательств
УЗИ – ультразвуковое исследование
УУР – уровень убедительности рекомендаций
ФВ – фракция выброса
ФЖ – фибрillation желудочек
ФК – функциональный класс
ФП – фибрillation предсердий
ХСН – хроническая сердечная недостаточность
ХСНнФВ – сердечная недостаточность со сниженной фракцией выброса
ХСНсФВ – сердечная недостаточность с сохраненной фракцией выброса
ХСНунФВ – сердечная недостаточность с умеренно сниженной фракцией выброса
ЧДД – частота дыхательных движений
ЧСЖ – частота сокращений желудочек
ЧСС – частота сердечных сокращений
ЭКГ – электрокардиограмма
ЭКС – электрокардиостимулятор имплантируемый однокамерный или двухкамерный***
ЭКС-Т – электрокардиостимулятор имплантируемый трехкамерный
(бивентрикулярный)***
ЭхоКГ – эхокардиография
ЕОК – Европейское общество кардиологов. В тексте настоящих клинических рекомендаций дополнительно указаны показания к тезисам в соответствии с рекомендациями ЕОК. В соответствии с международным документом, выделяются классы рекомендаций и уровни доказательности.

ПКО – Российское кардиологическое общество.

ACMG – American College of Medical Genetics and Genomics – Американский колледж медицинской генетики и геномики

AECVP – Ассоциация европейской сердечно-сосудистой патологии

AHA – American Heart Association – Американская ассоциация сердца

CPAP – терапия – Constant Positive Airway Pressure Therapy – режим вентиляции лёгких с постоянным положительным давлением на выдохе

EGE – early gadolinium enhancement – раннее контрастное усиление гадобутролом**

EACTS – European Association for Cardio-Thoracic Surgery – Европейское общество кардиоторакальных хирургов

ESC/ESH – European Society of Cardiology/European Society of Hypertension – Европейское общество кардиологов/Европейское общество гипертонии

FAC – Fractional Area Change – фракционное изменение площади

GCP - good clinical practice

GLS – Global Longitudinal Strain – глобальное продольное систолическое сжатие ЛЖ

HFSS – Heart Failure Survival Score - калькулятор расчетной годичной выживаемости

HV – интервал – интервал между зубцами деполяризации пучка Гиса и желудочков

INTERMACS – Interagency Registry for Mechanically Assisted Circulatory – межведомственный регистр механической поддержки кровообращения

LGE – late gadolinium enhancement – позднее контрастное усиление гадобутролом**

LMNA – протеин ламин A/C

MDRD – Modification of Diet in Renal Disease

MLHFQ – The Minnesota Living with Heart Failure Questionnaire – «Миннесотский опросник качества жизни больных сердечной недостаточностью»

NT-proBNP – N-terminal pro B-type Natriuretic Peptide – N-концевой предшественник мозгового натрийуретического пептида (N-терминальный фрагмент натрийуретического пропептида мозгового)

RIMP – Right Index of Myocardial Performance – индекс производительности миокарда правого желудочка

TAPSE – Tricuspid Annulus Peak Systolic Excursion – систолическая экскурсия кольца трехстворчатого клапана

TDI – Tissue Doppler Investigation – тканевое допплеровское исследование

T₂-weighted imaging, T₂-WI – метод Т₂ взвешенных изображений

UNOS – United Network for Organ Sharing – объединенная сеть распределения органов.

** – препарат включен в перечень жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов

*** – медицинское изделие, имплантируемое при оказании медицинской помощи в рамках программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи

— лекарственный препарат для медицинского применения, используемого в несоответствии с показаниями к применению и противопоказаниями, способами применения и дозами, содержащимися в инструкции по применению лекарственного препарата

Термины и определения

Болезнь модифицирующая терапия (БМТ) – комплекс лечебных мероприятий, действие которого способствует улучшению прогноза и снижению числа повторных госпитализаций из-за декомпенсации сердечной недостаточности, что имеет обоснование в виде современной доказательной базы, основанной на принципах GCP. БМТ при дилатационной кардиомиопатии состоит из медикаментозной терапии, немедикаментозных воздействий и применения электрофизиологических методов по показаниям.

Внезапная сердечная смерть (ВСС) – термин применяется, если внезапная смерть возникла у субъекта с известным при жизни врожденным или приобретенным потенциально фатальным заболеванием сердца, или патология сердечно-сосудистой системы была выявлена на аутопсии и могла быть причиной смерти, или если очевидные экстракардиальные причины смерти по данным аутопсии не выявлены, и нарушение ритма служит наиболее вероятной причиной смерти [1].

Дилатационная кардиомиопатия (ДКМП) – это генетическое или приобретенное заболевание миокарда, характеризующееся дилатацией и систолической дисфункцией левого желудочка (или обоих желудочков), не являющееся следствием ишемической болезни сердца или состояний, приводящих к перегрузке давлением или объемом.

Перипортальная кардиомиопатия (ПКМП) – это форма ДКМП, которая проявляется признаками сердечной недостаточности в течение последнего месяца беременности или в течение 5 месяцев после родов.

Паттерн экспрессии гена – предсказуемо повторяющийся процесс, в котором наследственная информация от гена (последовательности нуклеотидов ДНК) преобразуется в функциональный продукт – РНК или белок.

Уровень достоверности доказательств (УДД) – степень уверенности в том, что найденный эффект от применения медицинского вмешательства является истинным (доказанность пользы).

Уровень убедительности рекомендаций (УУР) – степень уверенности в достоверности эффекта вмешательства и в том, что следование рекомендациям принесет больше пользы, чем вреда в конкретной ситуации (настоятельность применения).

1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)

1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний, состояний)

(дилатационной кардиомиопатии)

Дилатационная кардиомиопатия (ДКМП) – это генетическое или приобретенное заболевание миокарда, характеризующееся дилатацией и систолической дисфункцией левого желудочка (или обоих желудочков), не являющееся следствием ишемической болезни сердца (ИБС) или состояний, приводящих к перегрузке давлением или объемом (arterиальная гипертензия (АГ), пороки сердца).

Быстрая и точная диагностика причин дилатации и дисфункции ЛЖ чрезвычайно важна, поскольку подходы к ведению больных существенно различаются в зависимости от этиологии заболевания.

1.2 Эtiология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний, состояний) (дилатационной кардиомиопатии)

Генетические причины. Современные технологии секвенирования дезоксирибонуклеиновой кислоты (ДНК) позволили идентифицировать большое количество генов, мутации в которых ассоциированы с развитием ДКМП [2-4]. В 20-40% случаев ДКМП имеет семейный характер и наследуется преимущественно по аутосомно-домinantному типу, т.е. абсолютное большинство генетически детерминированных случаев относится к спорадическим. Наиболее хорошо генетические причины прослеживаются при семейных формах ДКМП, определяемых как ее развитие у более чем одного члена семьи первой или второй степени родства [5, 6]. Среди генетических факторов, ассоциированных с ДКМП, наиболее часто встречаются укорачивающие мутации гена *TTN* (титина), которые выявляются в 25% случаев семейных и 18% случаев спорадических форм [5] (*Приложение Б1*).

Прогностическое значение бессимптомного носительства мутаций не изучено [7], а способы воздействия на них (генная терапия) не разработаны [8]. Также недостаточно изучен вклад генетических особенностей при сочетании с факторами внешней среды в развитие ДКМП, хотя определенные взаимосвязи между ними описаны. Например, известно, что роль алкоголя в

формировании ДКМП неодинакова для пациентов с различной генетикой [9]. При некоторых формах кардиомиопатии, которые ранее считались исключительно вторичными по отношению к внешним воздействиям (алкоголь, противоопухолевые препараты и др) уже доказана клиническая значимость носительства редких вариантов генетических девиаций (в генах титина (*TTN*), десмоплакина (DSP), филамина (FLNC) и BCL2-ассоциированного атаногена 3 (BAG3)) [2].

Воспаление. Повреждение миокарда, вызванное генетическими причинами или внешними факторами, запускает механизмы воспаления и привлекает иммунокомпетентные клетки в миокард. Наиболее частыми причинами (пост-) воспалительной ДКМП являются инфекции и аутоиммунные заболевания. В биопсийном и аутопсийном материале пациентов с ДКМП часто обнаруживается воспалительная клеточная инфильтрация, а также определяется паттерн экспрессии генов, свидетельствующий об активации иммунных клеток [10]. В процессе ремоделирования миокарда участвуют тучные клетки, макрофаги (M2 – альтернативно активированные макрофаги и миелоидные супрессорные клетки), Т-хелперы (TH2 и TH17). При наличии аутоиммунных механизмов заболевания задействованы В-лимфоциты, производящие аутоантитела, которые в дальнейшем формируют иммунные комплексы с собственными антигенами и компонентами комплемента. Иммунные клетки высвобождают цитокины, среди которых трансформирующий фактор роста $\beta 1$ (TGF $\beta 1$), интерлейкины (IL-4, IL-1 β , IL-17A, IL-33), фактор некроза опухоли, вызывающие отложение коллагена, фиброз и ремоделирование сердца [11, 12].

Инфекции. Показано, что примерно в 30% случаев развитие ДКМП ассоциировано с последствиями инфекционного процесса [10]. Наиболее прочная взаимосвязь прослеживается между ДКМП и энтеровирусной инфекцией (включая Коксаки вирус А и В). У пациентов с ДКМП часто обнаруживают адено-, герпес- и парвовирусы [13]. Идентификация вирусного генома при биопсии миокарда ассоциирована с большей скоростью прогрессии ДКМП и неблагоприятным прогнозом.

Аутоиммунные заболевания. Такие аутоиммунные заболевания, как ревматоидный артрит, системная красная волчанка, системная склеродермия, являются редкими причинами ДКМП, обуславливая 5-10% случаев [14]. При этом антикардиальные аутоантитела могут выявляться у 60% пациентов с ДКМП и их родственников и могут быть непосредственно связаны с дисфункцией миоцитов и прогнозом заболевания [15].

Воздействие химических агентов и токсинов. Алкоголь. Одной из наиболее значимых причин ДКМП в мире является хроническая алкогольная интоксикация (6,9% случаев, у мужчин - 8,9%, у женщин – 2,9%) [16, 17]. Алкогольная кардиомиопатия (КМП) развивается чаще у мужчин 30-55 лет, длительно употребляющих алкоголь. Острое и хроническое употребление алкоголя повреждает тяжелые цепи миозина и снижает сократимость миокарда в целом, а также

способствует воспалительной инфильтрации миокарда [18]. Ацетальдегид, метаболит этианола, нарушает клеточный метаболизм кальция, магния и фосфора, повреждая митохондриальное дыхание [19]. Доказана генетическая предрасположенность к алкогольной КМП (варианты усечения гена *TTN* (титина)) [2].

Длительное применение *кокаина* также может приводить к развитию ДКМП и фатальных аритмий [20]. У 4-9% потребителей кокаина, имеющих кардиальные симптомы, выявляется снижение функции левого желудочка (ЛЖ). Это может быть объяснено повышенным высвобождением катехоламинов, обладающих прямым токсическим действием в отношении кардиомиоцитов, их некрозом, повреждением митохондрий [21, 22].

Доказана роль *метамфетамина* и аналогичных ему веществ в развитии ДКМП, особенно среди пациентов моложе 45 лет [23]. У потребителей метамфетамина риск развития ДКМП в 4 раза выше по сравнению с теми, кто его не принимает. Патологические эффекты метамфетамина опосредуются через активацию симпатической нервной системы [24].

Другие стимуляторы, например, экстази (3,4-метилендиокси-N-метиламфетамин или МДМА), соли для ванн, содержащие синтетические катиноны с амфетаминовыми/кофеиноподобными свойствами, такие как мефедрон, метилендиоксипровалерон, содержащий катинон, оказывают кардиотоксическое действие и способствуют развитию КМП, нарушений ритма сердца, внезапной сердечной смерти (ВСС) [25].

Описаны разнообразные формы кардиальной патологии на фоне приема *анаболических стероидов*, в том числе развитие ДКМП с систолической дисфункцией миокарда (как обратимой, так и необратимой при прекращении приема препаратов), повышение риска опасных для жизни аритмий [26, 27]. Кардиотоксичность анаболических стероидов повышается при использовании их в высоких дозах, в течение длительного периода времени и при наличии других факторов, усиливающих повреждающий эффект анаболических стероидов, в первую очередь, интенсивных физических нагрузок [28, 29].

Противоопухолевые препараты. Развитие ДКМП следует ожидать при назначении, в первую очередь, препаратов из группы антрациклинов и родственных соединений (доксорубицин**, эпирюбицин**, даунорубицин**) и ингибиторов HER2 (рецептора 2 эпидермального фактора роста человека) (трастузумаб**, пертузумаб**), реже – ингибиторов протеасомы, алкилирующих средств, антиметаболитов, противоопухолевых препаратов и иммуномодуляторов [30-32]. Механизмы кардиотоксического воздействия противоопухолевых препаратов различны, антрациклины и родственные соединения вызывают необратимое поражение миокарда в отличие от потенциально обратимых нежелательных реакций, развивающихся в ответ на применение трастузумаба** [33-38].

Патогенез ДКМП: общие аспекты

Дилатация ЛЖ связана с первичным повреждением кардиомиоцитов и заместительным фиброзом [10, 16]. Дилатация приводит к снижению ударного и минутного объемов, нарушению диастолического наполнения желудочков, увеличению конечного диастолического давления. Компенсаторно увеличивается системное сосудистое сопротивление, венозное давление и объем циркулирующей крови, снижается податливость артерий. Таким образом, увеличивается пред- и постнагрузка на ЛЖ, а нарушение систолической функции может сопровождаться диастолической дисфункцией.

Широкий спектр причин ДКМП, обычно медленная прогрессия от повреждения кардиомиоцитов до клинических проявлений сердечной недостаточности (СН) существенно затрудняют раннее воздействие на механизмы развития заболевания [5, 16].

1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний, состояний) (ДКМП)

ДКМП – наиболее часто встречающаяся кардиомиопатия. Распространенность, заболеваемость и смертность от ДКМП четко не установлены, имеющиеся данные существенно различаются в зависимости от методологии исследования. Заболеваемость ДКМП оценивается разными авторами как 5-7,5 случаев на 100 тысяч населения в год, распространенность – 13,1-36,5 на 100 тысяч населения [39, 40].

О смертности от ДКМП можно судить по результатам ряда наблюдений. По данным исследования Global Burden of Disease, в 2017 году в мире умерло от алкогольной кардиомиопатии 88,9 (80,9-96,3) тысяч, от других кардиомиопатий – 233,2 (213,7-248,3) тысяч человек, а стандартизованная по возрасту смертность составила соответственно 1,1 (1,0-1,2) и 3,1 (2,8-3,3) случаев на 100 тысяч населения [39].

ДКМП может быть диагностирована в любом возрасте, у мужчин встречается в 2-5 раз чаще, чем у женщин [41].

Во всем мире ДКМП является третьей наиболее частой причиной хронической сердечной недостаточности (ХСН) и первой причиной трансплантации сердца [2, 42].

1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний (ДКМП) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем

I42.0 – дилатационная кардиомиопатия (застойная кардиомиопатия);

I42.6 – алкогольная кардиомиопатия;

I42.7 – кардиомиопатия, обусловленная воздействием лекарственных средств и других внешних факторов;

I42.8 – другие кардиомиопатии;
 I42.9 – кардиомиопатия неуточненная;
 I43.0 – кардиомиопатия при инфекционных и паразитарных болезнях, классифицированных в других рубриках;

I43.1 – кардиомиопатия при метаболических нарушениях;

I43.2 – кардиомиопатия при расстройствах питания;

I43.8 – кардиомиопатия при других болезнях, классифицированных в других рубриках;

В МКБ-10 код I42.0 описывается как «Дилатационная кардиомиопатия (застойная кардиомиопатия)». В большинстве случаев, не зависимо от наличия и выраженности клинических симптомов, для кодирования основного диагноза ДКМП следует использовать этот код. Если при обследовании причины не выявлены, генетическая предрасположенность не подтверждена, возможно употребление термина «идиопатическая ДКМП» (также с кодом I42.0).

Код I42.9 (кардиомиопатия неуточненная) может быть использован при невозможности обследования для уточнения этиологии ДКМП.

О90.3 - Кардиомиопатия в послеродовом периоде.

1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний, состояний) (ДКМП)

Этиологическая классификация ДКМП затруднена, поскольку точное установление связи с причинным фактором не всегда возможно, генетическое обследование не всегда доступно, а роль генетических факторов не всегда очевидна. Тем не менее, можно выделить довольно обширный список причин, вызывающих ДКМП [43, 44] (*Приложение Б1*). Классификация ДКМП и кодирование диагноза по МКБ10 представлена в *Приложении Б2*.

Эксперты ESC считают, что окончательный диагноз ДКМП должен включать тщательное и последовательное описание как этиологии, так и морфологического и функционального фенотипа заболевания [2].

Примеры формулировки клинического диагноза ДКМП:

ДКМП генетически обусловленная семейная (делеция с.21019А в 72-м экзоне гена *TTN*). ХСН с низкой ФВ (ХСН_нФВ), 2 стадия, III функциональный класс (ФК).

Перипартальная кардиомиопатия. Частая наджелудочковая экстрасистолия. ХСН с умеренно сниженной ФВ (ХСН_{ун}ФВ), 1 стадия, II ФК.

Антракцилин-индуцированная кардиомиопатия. ХСН_нФВ, 1 стадия, III ФК.

1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний, состояний) (ДКМП)

ДКМП характеризуется гетерогенными клиническими проявлениями. Возможна бессимптомная дисфункция левого желудочка (ЛЖ) [45].

В клинической картине превалируют симптомы (одышка, ортопное, пароксизмальная ночная одышка, снижение толерантности к физическим нагрузкам, повышенная утомляемость, отеки голеней и лодыжек) и объективные признаки (набухание шейных вен, гепатоjugуллярный рефлюкс, смещение левой границы сердца и верхушечного толчка влево, «ритм галопа», патологические шумы клапанной относительной недостаточности и др.) сердечной недостаточности. У некоторых пациентов с ДКМП возможно развитие болевого синдрома в грудной клетке, в том числе по типу ангинозного [46, 47].

Часто регистрируются различные нарушения ритма и проводимости сердца. В 40-50% случаев диагностируются желудочковые нарушения ритма сердца (НРС): экстрасистолия высоких градаций, пароксизмы желудочковой тахикардии (ЖТ) [47]. У 15-30% пациентов выявляется фибрилляция предсердий (ФП) [47, 48]. Дилатация камер сердца и нарушения сердечного ритма приводят к развитию тромбоэмбологических осложнений у 1-6% больных ДКМП. Возможно сочетание симптомов ДКМП с симптомами поражения других органов и систем, вплоть до полиорганического поражения. Случай ВСС встречаются, приблизительно, у 12% пациентов с ДКМП [49].

У больных со специфической этиологией ДКМП, клиническая картина может включать симптомы основного заболевания.

2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) (ДКМП), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики

Критерии диагностики ДКМП

Диагноз ДКМП устанавливается на основании следующих структурно-функциональных изменений сердца, не обусловленных ишемией миокарда, пороками сердца, артериальной гипертензией:

1. дилатация левого или обоих желудочков сердца (индекс конечного диастолического объема (ИКДО) ЛЖ ≥ 75 мл/м² у мужчин и ≥ 62 мл/м² у женщин) [2, 50, 51];
2. значительное ($\leq 40\%$) или умеренное (41-49%) снижение фракции выброса (ФВ) ЛЖ [52].

Кроме того, при диагностике ДКМП важно учитывать наличие следующих критериев:

- симптомов и/или признаков ХСН;
- диффузной гипокинезии ЛЖ;

- относительной толщины стенок (OTC) ЛЖ менее 0,30 (за исключением дилатационной стадии заболеваний с исходно гипертрофическим морбофункциональным фенотипом сердца);
- верифицированной причины дилатации, характерной для ДКМП (генетический дефект, токсический, эндокринный, метаболический, алиментарный, иммунный, аутоиммунный, постинфекционный фактор, беременность).

Диагностические критерии для родственников пациентов с ДКМП

I. У родственников больного ДКМП может определяться недилатационная кардиомиопатия левого желудочка (НДКЛЖ), которая характеризуется наличием левожелудочковой или бивентрикулярной глобальной систолической дисфункции без дилатации (определенной как ФВ ЛЖ <45%), не объясняемой перегрузкой объемом или давлением или ИБС [2, 51].

II. При отсутствии критериев ДКМП или НДКЛЖ у родственников пациентов с ДКМП, возможно использование следующих диагностических критериев для оценки вероятности диагноза ДКМП.

Диагностические критерии для родственников пациентов с ДКМП [51]:

Основные:

1. Необъяснимое снижение ФВ ЛЖ в пределах 46 - 50%.
2. Необъяснимая дилатация левого желудочка (ИКДО ЛЖ ≥ 75 мл/м² у мужчин и ≥ 62 мл/м² у женщин) с сохраненной систолической функцией.

Дополнительные:

1. Полная блокада левой ножки пучка Гиса (ЛНПГ) или атриовентрикулярная (АВ) блокада любой степени.
2. Необъяснимая желудочковая аритмия (ЖА) (>100 желудочковых экстрасистол (ЖЭ) в час за 24 часа или неустойчивая ЖТ (≥ 3 желудочковых комплексов при частоте ≥ 120 ударов в минуту)).

3. Сегментарные нарушения локальной сократимости левого желудочка в отсутствие нарушения внутрижелудочковой проводимости.

4. Позднее контрастное усиление (LGE) неишемической природы при магнитно-резонансной томографии (МРТ) сердца.

5. Признаки неишемических аномалий миокарда (воспаление, некроз и/или фиброз) по данным биопсии миокарда.

6. Наличие сывороточных органспецифичных и специфичных к заболеванию кардиальных аутоантител по одному или более тестам на аутоантитела.

Вероятный диагноз ДКМП у родственника пациента с ДКМП может быть установлен при наличии:

- 1) одного основного критерия плюс, по крайней мере, одного дополнительного критерия;
- 2) одного основного критерия плюс выявление причинной мутации у родственника с ДКМП.

Диагноз ДКМП возможен в случае, когда имеют место:

- 1) два дополнительных критерия;
- 2) один дополнительный критерий плюс выявление причинной мутации у родственника с ДКМП;
- 3) один основной критерий, но без каких-либо дополнительных критериев и без генетических данных членов семьи.

2.1 Жалобы и анамнез

- Всем пациентам с подозрением на ДКМП рекомендуется сбор анамнеза и жалоб при патологии сердца и перикарда с целью уточнения диагноза [2, 53].

ЕОК IC (УУР С, УДД 5)

Комментарии: В первую очередь необходимо оценить клиническую выраженность СН [46]. Всем пациентам с подозрением на ДКМП рекомендуется сбор семейного анамнеза, который должен включать информацию о наличии ДКМП, случаев ВСС, синкопальных состояний, имплантации электрокардиостимулятора (ЭКС), инсультов в молодом возрасте, системных заболеваний у родственников [53]. Семейный характер заболевания устанавливается при наличии у одного или нескольких родственников первой степени родства диагностированной ДКМП, аритмогенной дисплазии правого желудочка, миодистрофии Дюшена или других мышечных дистрофий, ассоциированных с кардиомиопатией [54]. Отсутствие семейного характера ДКМП не исключает генетическую причину заболевания [2].

У всех пациентов с подозрением на ДКМП рекомендуется сбор анамнеза по употреблению алкоголя и наркотических средств, в том числе семейного анамнеза алкогольной зависимости (с указанием по материнской или отцовской линиям) у родственников 1-2 степени родства [54, 55].

При подозрении на ДКМП рекомендуется подробный сбор фармакологического, бытового и производственного анамнеза с целью установления факта применения токсичных лекарственных средств, наличия токсических производственных вредностей [56].

У всех пациентов с подозрением на ДКМП рекомендуется сбор инфекционного анамнеза, уточнение наличия метаболических или эндокринных расстройств [53, 56-58].

2.2 Физикальное обследование

- Всем пациентам с подозрением на ДКМП рекомендуется проведение антропометрических исследований, перкуссии, пальпации и аусcultации при патологии сердца и перикарда с целью уточнения диагноза [2, 46].

ЕОК IC (УУР С, УДД 5)

- Комментарии:** Рекомендуется измерение роста, массы тела, окружности талии, расчет индекса массы тела, проведение термометрии общей, проведение перкуссии и аусcultации сердца и легких, аускультации магистральных сосудов (сонных, бедренных и почечных артерий, брюшной аорты), измерение частоты сердцебиения, частоты дыхания, пальпации пульса на лучевых артериях, оценка наличия дефицита пульса, измерение артериального давления (АД) на периферических артериях на правой и левой руках по методу Короткова, пальпации живота, определение размеров печени по Курлову, оценка набухания шейных вен и гепатоjugуллярного рефлюкса, определение наличия отеков, изменений пигментации кожи [2, 46].

2.3 Лабораторные диагностические исследования

- Всем пациентам с предполагаемым диагнозом ДКМП рекомендовано проведение общего (клинического) анализа крови развернутого, общего (клинического) анализа мочи, анализа крови биохимического общетерапевтического (исследование уровня натрия в крови, уровня калия в крови, уровня кальция в крови, уровня фосфора в крови, уровня глюкозы в крови, уровня креатинина в крови с расчетом скорости клубочковой фильтрации, уровня общего билирубина в крови, определение активности аланинаминотрансферазы в крови, активности аспартатаминотрансферазы в крови, активности гамма-глютамилтрансферазы в крови), исследование уровня триглицеридов в крови, уровня холестерина в крови, уровня липопротеинов в крови, уровня тиреотропного гормона в крови, уровня ферритина в крови и исследование насыщения трансферрина железом с целью уточнения диагноза и определения тактики ведения [2, 46].

ЕОК IC (УУР С, УДД 5)

- Всем пациентам с ДКМП рекомендуется исследование уровня мозгового натрийуретического пептида (BNP) или N-терминального фрагмента натрийуретического пропептида мозгового (NT-проБНР) в крови с целью диагностики СН и контроля эффективности лечения [2, 46].

ЕОК IA (УУР С, УДД 5)

- Всем пациентам с предполагаемым диагнозом ДКМП рекомендуется определение активности креатинкиназы в крови, исследование уровня активности изоферментов креатинкиназы в крови, исследование уровня тропонинов I, T в крови, уровня C-реактивного белка в сыворотке крови с целью уточнения диагноза [2, 56].

ЕОК IC (УУР С, УДД 5)

Комментарии: Постоянно повышенный уровень сывороточной креатинкиназы может

указывать на миопатии или нервно-мышечные расстройства, включая дистрофинопатии (например, мышечную дистрофию Беккера или X-сцепленную ДКМП), ламинопатии, десминопатии или, реже, миофбриллярную миопатию [2].

Отсутствие маркеров воспаления не исключает диагноз миокардита, а наличие значительно повышенного уровня С-реактивного белка, часто сопровождающего течение фульминантного миокардита, следует дифференцировать с учетом наличия у пациента иного воспалительного процесса [59, 60].

- Всем пациентам с дилатационным фенотипом при подозрении на миокардит рекомендуется определение содержания антител к антигенам миокарда в крови с целью дифференциальной диагностики и уточнения дальнейшей тактики ведения [59-61].

РКО ПаС (УУР В, УДД 3)

- Пациентам с дилатационным фенотипом и подозрением на миокардит не рекомендуется проводить рутинное серологическое и молекулярно-генетическое тестирование сыворотки крови на наличие вирусной инфекции [60].

РКО ПС (УУР С, УДД 5)

2.4 Инструментальные диагностические исследования

Рекомендации, сформированные в настоящем разделе, представлены преимущественно на основании данных по применимости инструментальных диагностических исследований при ДКМП, полученных в ходе нерандомизированных исследований, реестров, ретроспективных анализов, клинических случаев или мнений экспертов. В связи с этим наряду с использованием стандартной схемы классов рекомендаций и уровней доказанности указаны категоризации в соответствии с уровнем консенсуса (согласия) экспертов-авторов текущего документа. В данном разделе представлены тезисы из клинических рекомендаций «Хроническая сердечная недостаточность. Клинические рекомендации 2024», утвержденных МЗ РФ, рекомендаций Европейского общества кардиологов 2021 года «Рекомендации ESC по диагностике и лечению острой и хронической сердечной недостаточности», рекомендаций Европейского общества кардиологов 2023 года «Рекомендации ESC по диагностике и лечению кардиомиопатий» [2, 46, 52].

Инструментальная диагностика при ДКМП

Инструментальное обследование пациентов с ДКМП включает как общие (для всех больных), так и персонализированные (для отдельных фенотипов заболевания) диагностические мероприятия. Поскольку диагноз ДКМП устанавливается в большинстве случаев путем исключения других нозологических форм, сопровождающихся дилатацией полостей сердца и

развитием СН, спектр применяемых инструментальных тестов представлен широко от рутинных до высокотехнологичных.

Эхокардиография

- Эхокардиография (ЭхоКГ) рекомендуется всем пациентам с подозрением на ДКМП для верификации диагноза и установления фенотипа ДКМП (оценка структуры и функции сердца) [2, 50, 51].

ЕОК IC (УУР С, УДД 5)

Комментарии: ЭхоКГ является основным методом диагностики/исключения ДКМП.

Рекомендовано использование следующих ЭхоКГ критерiev [50-52]:

- увеличение полости левого или обоих желудочков сердца: ИКДО ЛЖ $\geq 75 \text{ мл}/\text{м}^2$ у мужчин и $\geq 62 \text{ мл}/\text{м}^2$ у женщин;
- снижение ФВ ЛЖ $\leq 40\%$ или ФВ ЛЖ 41-49%;
- наличие диффузной гипокинезии ЛЖ;
- снижение ОТС ЛЖ менее 0,30 ($\text{OTC ЛЖ} = (2 * \text{TЗСЛЖ}) / \text{КДР ЛЖ}$) или ($\text{TМЖП} + \text{TЗСЛЖ}) / \text{КДРЛЖ}$).

По результатам ЭхоКГ могут быть исключены другие вероятные причины СН при наличии дилатации полостей сердца (постинфарктный кардиосклероз, пороки сердца), выявляются пристеночные тромбы и оценивается риск развития тромбоэмболии. На острый миокардит может указывать сочетание изолированной дилатации левого желудочка и/или его систолической дисфункции с утолщением стенок миокарда за счет отека при недавнем дебюте заболевания [60].

- ЭхоКГ рекомендуется пациентам с уже установленным диагнозом ДКМП для оценки динамики структурно-функциональных параметров, состояния клапанного аппарата сердца, функции ПЖ, давления в лёгочной артерии, а также для выявления лиц, подходящих для хирургической/инвазивной коррекции клапанных нарушений или трансплантации сердца и в определенных клинических ситуациях [2, 46, 62].

ЕОК IC (УУР С, УДД 5)

Комментарии: Клапанная недостаточность, не ассоциированная с врожденной или приобретенной патологией клапанов, расценивается как относительная (функциональная) недостаточность и элемент патогенеза ДКМП (следствие дилатации камер сердца и аннулоэкстазии) [62].

- ЭхоКГ рекомендуется пациентам с ДКМП при планировании/проведении вмешательств/лечения с потенциальным кардиотоксическим действием для оценки структуры и функции сердца [63].

ЕОК IC (УУР С, УДД 5)

Комментарии: Пациентам с ДКМП повторное проведение ЭхоКГ рекомендовано в следующих клинических ситуациях:

- при ухудшении/прогрессировании субъективных и объективных симптомов СН;
- пациентам, получающим оптимальную болезнь модифицирующую терапию (БМТ), перед принятием решения о применении интервенционных методов коррекции (клипирование МК, ресинхронизирующую терапия, ЭКС, имплантация устройства для кардиомодулирующей терапии, имплантация кардиовертера-дефибриллятора, трансплантация сердца);
- при любом сопутствующем инфекционном/воспалительном процессе [63, 64];
- перед плановыми некардиохирургическими вмешательствами;
- в рамках диспансерного наблюдения.

ЭхоКГ необходимо проводить в случае стойкого улучшения симптоматики ХСН на фоне терапии, а также при наличии внутрисердечного тромбоза с целью повторной стратификации риска и соответствующей коррекции показаний для некоторых видов терапии.

Оценка систолической функции ЛЖ при ДКМП

- Для расчета ФВ ЛЖ у пациентов с ДКМП рекомендуется использовать ультразвуковой метод дисков (метод Симпсона) [64, 65].

ЕОК IC (УУР С, УДД 4)

- Пациентам, у которых качество ЭхоКГ оказалось неудовлетворительным (визуализация <80% эндокарда ЛЖ), рекомендуется проведение ЭхоКГ с использованием контрастных средств, что позволяет лучше оценить границы эндокарда и объемы ЛЖ [66, 67].

ЕОК IC (УУР С, УДД 4)

- С целью выявления ранних (субклинических) изменений сократимости ЛЖ у пациентов с подозрением на ДКМП рекомендуется оценка показателя деформации миокарда — продольного систолического сжатия ЛЖ (global longitudinal strain, GLS), а также скорости систолического движения основания ЛЖ, измеряемой при тканевом допплеровском исследовании (tissue doppler imaging, TDI) [68, 69].

ЕОК IC (УУР С, УДД 4)

Комментарии: GLS ЛЖ отражает усредненную степень систолического укорочения ЛЖ по длинной оси и характеризуется большей чувствительностью и воспроизводимостью по сравнению с ФВ ЛЖ при оценке его систолической функции, независимо от причин ее снижения (ишемические, воспалительные, кардиосклеротические) [69, 70].

Оценка диастолической функции ЛЖ при ДКМП

При ДКМП признаки систолической дисфункции в значительном числе случаев ассоциированы с нарушением диастолической функции ЛЖ.

- Всем пациентам с подозрением на ДКМП рекомендуется ЭхоКГ с оценкой диастолической функции ЛЖ с целью определения тяжести структурно-функциональных нарушений, оценки прогноза и выбора тактики лечения [71].

ЕОК IC (УУР С, УДД 5)

Комментарии: При оценке диастолической функции ЛЖ следует ориентироваться на соотношение скоростей наполнения ЛЖ в раннюю диастолу и в систолу предсердий (E/A), а также на следующие дополнительные критерии повышенного давления наполнения ЛЖ: 1) соотношение скорости раннего диастолического наполнения ЛЖ и усреднённой скорости подъёма основания ЛЖ в раннюю диастолу ($E/e' > 14$); 2) индексированный объем левого предсердия (ИОЛП) ($> 34 \text{ мл}/\text{м}^2$); 3) максимальную скорость ТР ($> 2,8 \text{ м}/\text{с}$), отражающую степень повышения давления в ЛА.

Оценка структуры и функции ПЖ

При ДКМП структура и функция ПЖ нарушаются первично (при непосредственном поражении миокарда ПЖ) и вторично (при перегрузке ЛЖ и формировании посткапиллярной легочной гипертензии).

- Всем пациентам с подозрением на ДКМП рекомендуется оценка структуры и функции ПЖ с целью определения тяжести структурно-функциональных нарушений [72].

ЕОК IC (УУР С, УДД 5)

Комментарии: При оценке и интерпретации размеров, систолической и диастолической функции ПЖ следует использовать стандартный протокол ЭхоКГ.

Диаметр ПЖ $> 42 \text{ мм}$ у основания и $> 35 \text{ мм}$ на среднем уровне указывает на дилатацию ПЖ. Продольный размер ПП $> 86 \text{ мм}$, площадь ПП $> 18 \text{ см}^2$, длина ПП $> 53 \text{ мм}$ и диаметр ПП $> 44 \text{ мм}$, измеренный в апикальной позиции, указывают на увеличение ПП. Толщина свободной стенки ПЖ $> 5 \text{ мм}$ - признак гипертрофии ПЖ и может свидетельствовать о перегрузке ПЖ давлением. Диаметр НПВ $> 2,1 \text{ см}$ и спадение $< 50\%$ при вдохе предполагает повышенное давление в ПП и ПЖ.

Систолическая функция ПЖ оценивается по нескольким параметрам: индекс производительности миокарда правого желудочка (RIMP), систолическая экскурсия кольца трехстворчатого клапана (TAPSE), фракционное изменение площади ПЖ в двухмерной плоскости (FAC), ФВ ПЖ в двухмерной (2D) и трехмерной (3D) плоскости, скорость систолического движения основания латеральной створки трехстворчатого клапана (S'), измеренная при тканевом допплеровском исследовании, продольная деформация и скорость деформации миокарда ПЖ.

Скорость ТР $> 2,8 \text{ м}/\text{с}$ соответствует повышению систолического давления в ЛА $> 36 \text{ мм рт. ст.}$ [72].

Чреспищеводная ЭхоКГ

- Пациентам с ДКМП проведение чреспищеводной ЭхоКГ рекомендуется для уточнения элементов структурного и функционального ремоделирования, недостоверно определяемых при трансторакальной ЭхоКГ [64, 71].

РКО Па С (УУР С, УДД 5)

- Пациентам с ДКМП и ФП, которым планируется восстановление синусового ритма, рекомендуется проведение чреспищеводной ЭхоКГ для исключения тромбоза ушка левого предсердия [73].

ЕОК IC (УУР С, УДД 5)

Комментарии: Для рутинной диагностики ДКМП чреспищеводную ЭхоКГ не используют; обычно к ней прибегают для уточнения структуры и функции сердца, исключения/подтверждения сложных врожденных и/или приобретенных пороков сердца, при подозрении на расслоение аорты, патологию эндокарда и перикарда.

ЭхоКГ с физической/фармакологической нагрузкой

- Пациентам с подозрением на ДКМП при умеренной или низкой предтестовой вероятности ИБС рекомендуется ЭхоКГ с физической или фармакологической нагрузкой (преимущественно – добутамином**) для исключения ИБС [74].

ЕОК IC (УУР С, УДД 5)

Электрокардиография (ЭКГ)

- Всем пациентам с ДКМП рекомендовано выполнение 12-канальной регистрации электрокардиограммы с оценкой ритма, ЧСС, интервалов и амплитуд элементов ЭКГ с целью диагностики нарушений ритма, проводимости и оценки показаний к ресинхронизирующей терапии или имплантации ЭКС [75].

ЕОК IC (УУР С, УДД 5)

Комментарии: ЭКГ не подтверждает и не исключает диагноз ДКМП, однако позволяет уточнить ассоциированные с ДКМП или присущие иным заболеваниям нарушения морфологии и продолжительности QRS, наличие синоаурикулярной, атриовентрикулярной и желудочковых блокад, НРС, признаки гипертрофии миокарда, систолической или диастолической перегрузки желудочков сердца, ишемии миокарда и др. [75].

Холтеровское мониторирование сердечного ритма

- Пациентам с ДКМП рекомендуется выполнение холтеровского мониторирования сердечного ритма с целью оценки ритма, ЧСС, преходящих нарушений ритма и/или проводимости сердца, эффективности и безопасности антиаритмической терапии [75, 76].

ЕОК ПаС (УУР С, УДД 5)

Комментарии: Холтеровское мониторирование сердечного ритма не подтверждает и не исключает диагноз ДКМП, однако позволяет уточнить наличие нарушений ритма сердца и проводимости, преходящую ишемию миокарда, динамику процессов реполяризации. Суточное мониторирование ЭКГ в динамике может выявить нежелательные явления в ходе ритмурежающей терапии и терапии сердечными гликозидами, девиации технического состояния ЭКС, аппаратов для проведения сердечной ресинхронизирующей терапии (CPT).

Нагрузочные ЭКГ – тесты

- Пациентам с ДКМП рекомендуются тесты с физической или фармакологической нагрузкой для верификации изменений на ЭКГ с целью исключения ишемии миокарда, стресс-индукруемых нарушений ритма сердца, определения толерантности к физической нагрузке [75].

ЕОК IaC (УУР С, УДД 5)

Магнитно-резонансная томография (МРТ) сердца

- МРТ сердца с контрастированием рекомендуется пациентам с ДКМП при первоначальном обследовании с целью оценки морфологических и функциональных характеристик сердца и для дифференциальной диагностики причин кардиомиопатии [2, 77, 78].

ЕОК IV (УУР В, УДД 2)

Комментарии: МРТ сердца – высокоточный метод оценки размеров и объемов камер сердца, структуры и функций клапанного аппарата. Возможности МРТ существенно расширяются с использованием контрастных препаратов. МРТ миокарда с контрастированием позволяет выявить дефекты перфузии ишемического характера, зоны микрососудистой обструкции, участки некроза и/или фиброза, воспалительные изменения миокарда (ЛЖ, ПЖ, предсердий), степень выраженности фиброзных изменений и сопутствующего повреждения перикарда, помогает в верификации диагноза и уточнении прогноза пациентов с кардиомиопатиями [79, 80].

При подозрении на миокардит следует учитывать, что специфичность метода позднего контрастного усиления (LGE) значительно возрастает у больных с активным по гистологическим критериям миокардитом (84%) и снижается в отсутствии некроза кардиомиоцитов. Для диагностики воспалительных заболеваний миокарда дополнительно используется метод раннего контрастного усиления (early gadolinium enhancement, EGE) и метод T_2 взвешенных изображений (T_2 -weighted imaging, T_2 -WI), который позволяет выявить зоны отека ткани миокарда [59]. Высокая чувствительность МРТ сердца в основном характерна для острых форм миокардита (85%), при хронических миокардитах она составляет лишь 63% [81].

Ограничениями в применении МРТ являются наличие у пациента имплантированных МРТ-несовместимых устройств, металлических конструкций/элементов на сосудах головного мозга, металла в глазницах (абсолютные противопоказания), а также ряд относительных

противопоказаний (клаустрофобия, некоторые металлические импланты, гипертермия, невозможность сохранять неподвижность во время исследования, тахикардия и ФП). Интракоронарные стенты, большая часть искусственных клапанов сердца, некоторые виды искусственных водителей ритма не препятствуют выполнению МРТ, однако могут создавать артефакты, затрудняющие ее интерпретацию [79, 80].

- МРТ сердца с контрастированием рекомендуется пациентам с ДКМП в динамике для мониторинга прогрессирования заболевания [2].

ЕОК ПаС (УУР С, УДД 5)

Коронарография (КАГ)

- КАГ рекомендована пациентам с ДКМП с целью исключения ИБС при высокой предтестовой вероятности ИБС [2, 82].

ЕОК IA (УУР В, УДД 2)

Комментарии: КАГ выполняется при высокой вероятности ИБС, и/или положительных результатах стресс-теста, а также при наличии желудочковых нарушений сердечного ритма высоких градаций. Результаты КАГ при направлении пациента в центр компетенции должны быть представлены в цифрованном виде для обеспечения возможности сравнительных оценок при повторной диагностике.

Компьютерно-томографическая КАГ

- Выполнение компьютерно-томографической КАГ рекомендовано пациентам с предполагаемой ДКМП при низкой или промежуточной вероятности ИБС, невозможности проведения или малой убедительности результатов неинвазивных методов выявления ИБС [83, 84].

ЕОК Па В (УУР В, УДД 1)

Комментарии: Компьютерно-томографическая КАГ - информативный неинвазивный метод оценки проходимости коронарных артерий, обладает высокой отрицательной прогностической значимостью, что позволяет исключать диагноз ИБС у пациентов с низким и/или промежуточным риском болезни [84].

Радионуклидная диагностика

- Однофотонная эмиссионная компьютерная томография миокарда может быть рекомендована пациентам с ДКМП для исключения причинной или сопутствующей ишемии миокарда [2, 85].

ЕОК ПЬВ (УУР В, УДД 2)

Комментарий: Для оценки жизнеспособности миокарда может использоваться однофотонная эмиссионная компьютерная томография миокарда с Tl, Te или позитронная эмиссионная томография с флюdezоксиглюкозой [18F][85].

- Проведение позитронно-эмиссионной томографии (ПЭТ) с флюдезоксиглюкозой [^{18}F] рекомендуется пациентам с КМП при подозрении на саркоидоз сердца с целью дифференциальной диагностики [2, 85-87].

ЕОК ПаС (УУР С, УДД 5)

Комментарий: Наибольшую чувствительность (83%) и специфичность (78%) для выявления саркоидоза сердца имеет ПЭТ миокарда с флюдезоксиглюкозой [^{18}F], признанная в настоящее время, наряду с МРТ сердца с контрастированием, основным неинвазивным методом ранней диагностики данной патологии [85, 87].

Рентгенография / компьютерная томография органов грудной клетки

- Прицельная рентгенография органов грудной клетки или компьютерная томография органов грудной полости рекомендуется пациентам с ДКМП для выявления сопутствующих заболеваний легких, нарушений легочной гемодинамики [2, 88].

ЕОК IC (УУР С, УДД 5)

Комментарий: Рентгенография органов грудной клетки при скрининговых обследованиях может выявлять признаки кардиомегалии (кардиоторакальный индекс $>50\%$). При наблюдении пациентов с ДКМП этот метод уточняет тип нарушений легочной гемодинамики (венозная/артериальная легочная гипертензия), определяет наличие/отсутствие и величину выпота в плевральных полостях, отека легких; исключает/подтверждает альтернативные причины одышки (опухоли легких, интерстициальные болезни легких и др.). Результаты рентгенологического исследования органов грудной клетки требуют сопоставления с клинической картиной, данными ЭхоКГ и ЭКГ.

- Основными рентгенографическими признаками ДКМП следует считать: 1) увеличение размеров сердца за счет его левых отделов или чаще - тотальное, степень которого варьирует от относительно небольшой до резко выраженной - по типу *cor bovinum*; 2) тень сердца приобретает шаровидную форму; 3) при значительном увеличении левого предсердия его конфигурация может приближаться к «митральной» конфигурации; 4) преобладание венозного застоя в малом круге кровообращения (МКК), более редко - признаки легочной артериальной гипертензии [88].

Катетеризация полостей сердца

- Катетеризация правых отделов сердца (чрезвенозная катетеризация сердца) рекомендуется у пациентов с тяжелой ХСН в качестве этапа оценки для трансплантации сердца и/или механической поддержки кровообращения (МПК) [52, 89].

ЕОК IC (УУР С, УДД 5)

- Инвазивная оценка внутрисердечной гемодинамики может быть рассмотрена у гемодинамически нестабильных пациентов при необходимости выявления механизма декомпенсации СН [2, 89].

ЕОК ШС (УУР С, УДД 5)

Комментарии: В рутинной практике катетеризация полостей сердца не рекомендована.

Проводится преимущественно в случаях, когда этот метод позволит изменить тактику ведения (выбор препаратов, интервенционных методов коррекции гемодинамики), а также для оценки состояния легочного сосудистого сопротивления и принятия решения о методах коррекции легочной гипертензии, особенно у пациентов с терминальной стадией СН, являющихся кандидатами на трансплантацию сердца [52, 89].

Ультразвуковое исследование легких (и плевральных полостей)

- Трансторакальное ультразвуковое исследование легких рекомендуется пациентам с ДКМП при развитии острой СН или декомпенсации ХСН для выявления признаков интерстициального отека [52, 89].

ЕОК ПаС (УУР С, УДД 5)

- Трансторакальное ультразвуковое исследование легких и плевральных полостей рекомендуется пациентам с ДКМП для выявления/уточнения наличия и объема гидоторакса [52, 89].

ЕОК ПаС (УУР С, УДД 5)

Эргоспирометрия

Эргоспирометрия используется для определения пикового потребления кислорода (пик VO_2) [90].

- Рекомендуется рассмотреть возможность проведения эргоспирометрии у пациентов с ДКМП для оценки прогноза (перед и после трансплантации сердца): вероятности повторных госпитализаций и смерти, краткосрочной и долгосрочной выживаемости, оценки periоперационных рисков, эффективности болезнь модифицирующей терапии СН и для оптимизации дозирования физических тренировок [91].

ЕОК ШС (УУР С, УДД 4)

Комментарии: Проведение эргоспирометрии требует наличия высококвалифицированного медицинского персонала, соответствующего оборудования, что преимущественно доступно в центрах компетенции СН.

- Эргоспирометрию для оценки прогноза следует проводить на фоне максимально скорректированной болезнь модифицирующей терапии СН.

- Эргоспирометрия является точным методом дифференциальной диагностики причин одышки, оценки periоперационных рисков, а также определения уровня допустимой и необходимой нагрузки при проведении физической реабилитации.

- Эргоспирометрия остается «золотым» стандартом для определения одногодичного прогноза выживаемости, выявления терминальной стадии ХСН и оценки показаний к трансплантации сердца.

Нагрузочные неинструментальные тесты

- Пациентам с ДКМП рекомендуется проведение нагрузочных тестов для оценки функционального статуса, эффективности лечения и оценки прогноза [2, 46].

ЕОК ПаС (УУР С, УДД 5)

Комментарий: В рутинной клинической практике рекомендуется использовать тест 6-минутной ходьбы (Приложение Г1).

В настоящее время существуют ограниченные данные о диагностической ценности методов инструментальной диагностики при ДКМП, однако имеющиеся подходы позволяют в значительной степени оценить структуру и функцию сердца, уточнить/исключить сопутствующую патологию, определить прогноз, динамику течения заболевания, эффективность комплексной терапии (Приложение Б3).

2.5 Иные диагностические исследования при ДКМП

2.5.1 Генетическое тестирование и семейный скрининг

При проведении комплексного генетического тестирования причинный генетический дефект развития ДКМП удается обнаружить у 30-70% пациентов с дебютом дилатации полостей сердца до 60 лет. Результат может зависеть от объема проведенного генетического тестирования и перечня генов, вовлеченных в анализ. Отрицательный результат генетического тестирования не позволяет полностью исключить диагноз ДКМП. Методы молекулярно-генетической диагностики имеют большое значение как для подтверждения диагноза ДКМП, определения прогноза пациентов и персонификации профилактики внезапной сердечной смерти, так и для последующего каскадного скрининга членов семьи probanda [92, 93].

- Пациентам с ДКМП, имеющим начало заболевания в возрасте до 60 лет, рекомендуется проведение генетического консультирования с подробным сбором семейного анамнеза (как минимум до 3-го поколения), выявлением информации о случаях внезапной смерти в семье, сердечно-сосудистой патологии у взрослых родственников и родственников в возрасте до 18 лет, включая информацию о наличии врожденных пороков сердца, с целью определения показаний к генетическому тестированию и возможного типа наследования патологии [92-94].

РКО Па В (УУР С, УДД 5)

- Пациентам, имеющим клинические проявления ДКМП в возрасте до 60 лет, рекомендуется проведение комплексного генетического анализа методом секвенирования нового поколения с включением в анализ не менее 15 генов с целью определения возможного типа наследования патологии [95-100].

РКО Па В (УУР В, УДД 3)

Комментарии: В ходе исследования должно быть скринировано не менее 15 генов с обязательным включением *LMNA*, *TTN*, *MYH7*, *RBM20*, *FLNC*, *SCN5A*, *BAG3*, *DSP*, *VCL*, *TNNT2*, *TNNC1*, *TPM1*, *ACTC1*, *PLN*, *NEXN*. Генетическое тестирование при ДКМП должно выполняться в сертифицированных диагностических лабораториях, имеющих экспертные навыки в интерпретации генетических вариантов, связанных с развитием кардиомиопатий [92, 99, 101-104].

- Проведение посмертного генетического исследования образцов сохранных тканей или ДНК рекомендуется у умерших пациентов с патоморфологически подтвержденной ДКМП, чтобы иметь возможность выполнить каскадный генетический скрининг родственников [92, 105].

РКО Па С (УУР С, УДД 4)

- Каскадный генетический скрининг после предварительного медико-генетического консультирования рекомендуется взрослым родственникам первой степени родства пациентов, имеющих патогенный и вероятно-патогенный вариант, ассоциированный с фенотипом, даже при отсутствии у них характерных для ДКМП клинических проявлений, с целью оценки индивидуального прогноза [92].

РКО Па С (УУР С, УДД 5)

Комментарии: При проведении каскадного скрининга членов семьи probanda рекомендуется сочетать его с клиническим обследованием сердечно-сосудистой системы (анамнестические данные, объективный осмотр, ЭКГ/суточное мониторирование электрокардиографических данных (ЭКГ) и ЭхоКГ) [102-104].

- Клиническое обследование, включающее ЭКГ, суточное мониторирование электрокардиографических данных (ЭКГ), ЭхоКГ, и диспансерное динамическое наблюдение рекомендуется родственникам первой степени родства, у которых установлен тот же патогенный и вероятно-патогенный вариант, что и у probanda, даже при отсутствии у них характерных для этого заболевания клинических проявлений с целью выявления ДКМП [92, 106].

РКО Па С (УУР С, УДД 5)

Комментарии: Периодичность диспансерного наблюдения генотип-положительных фенотип-отрицательных пациентов определяется возрастом и наличием минимальных клинических проявлений. Рекомендуемая частота диспансерного обследования взрослых в

в возрасте до 19 лет – один раз в 1-3 года, в возрасте 20-50 лет – один раз в 2-3 года, в возрасте старше 50 лет - один раз в 5 лет [92].

- Родственников первой степени родства, у которых не выявлен такой же патогенный и вероятно-патогенный вариант, как и у probanda, рекомендуется вывести из дальнейшего динамического наблюдения в связи с низкой вероятностью развития ДКМП, но с рекомендацией обратиться за повторным обследованием, если у них разовьются симптомы или появятся новые релевантные данные [92, 97, 102, 92, 107].

РКО Па С (УУР С, УДД 5)

- Рекомендуется предложить родственникам первой степени родства каждые 2–5 лет клиническое обследование с регистрацией электрокардиограммы (ЭКГ) и ЭхоКГ, если у probanda с ДКМП установлены только варианты неопределенной значимости или генетический скрининг не проводился с целью выявления ДКМП [98].

РКО Па С (УУР С, УДД 5)

2.5.2 Биопсия миокарда

Биопсия миокарда - процедура оценки сердечной ткани для диагностики кардиомиопатий, миокардитов, лекарственной токсичности, для мониторирования состояния трансплантата при ортотопической трансплантации сердца [108]. Врач-кардиолог должен прибегать к биопсии миокарда не рутинно, а только после оценки клинической картины и при наличии возможного диагноза (не проводить биопсию миокарда «во тьме»); что ограничивает морфологический поиск возможных заболеваний.

- Биопсия миокарда рекомендуется пациентам с подозрением на ДКМП при наличии декомпенсированной СН с умеренной и тяжелой дисфункцией ЛЖ, невосприимчивой к стандартному лечению, для уточнения диагноза [2, 108].

ЕОК Па С (УДД 5, УУР С)

- У пациентов с предполагаемой ДКМП рекомендована биопсия миокарда при подозрении на воспалительную кардиомиопатию или другую специфическую этиологию (инфилтративные заболевания, болезни накопления), которые не могут быть диагностированы другими методами с целью уточнения диагноза [2, 108, 109].

ЕОК Па С (УДД 2, УУР В)

Комментарии: *Биопсия миокарда с иммуногистохимической оценкой воспалительных клеток и идентификацией вирусных геномов - золотой стандарт для выявления воспаления сердца. Это может подтвердить диагноз аутоиммунного заболевания у пациентов с необъяснимой СН и подозрением на гигантоклеточный миокардит, эозинофильный миокардит, васкулит и саркоидоз. Электронная микроскопия должна применяться при подозрении на*

накопительную или митохондриальную кардиомиопатию. Биопсию миокарда следует проводить в особых ситуациях, когда ее результаты могут повлиять на лечение после тщательной оценки соотношения риска и пользы [2].

Биопсия миокарда должна выполняться опытными командами. В специализированных центрах осложнения биопсии миокарда редки (1-2%). Они включают гематомы, артериовенозный синус, вазовагальную реакцию, пневмоторакс, аритмии, блокаду сердца, инфекцию, поражение трехстворчатого клапана, эмболию, перфорацию стенки желудочка с гемоперикардом и тампонадой сердца, которая чаще наблюдается при биопсии миокарда из ПЖ, и риск которой оценивается в 0,12-0,4% [86]. Биопсия миокарда из ЛЖ чаще осложняется инсультом или системной эмболией [87].

Выполнение биопсии миокарда требует специальной профессиональной подготовки, использования точной обработки образцов, традиционного гистологического исследования с гистохимическим, иммуногистохимическим методами, молекулярных и ультраструктурных тестов. Врачу-патологоанатому должны быть предоставлены клиническая информация и предпочтительно семь, но не менее пяти фрагментов миокарда размером 1–2 мм, подготовленных согласно рекомендациям [110].

При отсутствии технической возможности исследования образцы с соблюдением технологических требований рекомендовано направлять в центр компетенции ДКМП.

2.6 Особенности отдельных форм ДКМП

2.6.1 Перипартальная кардиомиопатия

Перипартальная кардиомиопатия (ПКМП) развивается в течение последнего месяца беременности или первых 5 месяцев после родов и проявляется СН вследствие развития систолической дисфункции ЛЖ (ФВ обычно <45%) [111, 112]. Диагноз ПКМП является диагнозом исключения. В последние годы заболеваемость имеет тенденцию к увеличению, возможно, в связи с улучшением диагностики этой патологии.

Этиология и патогенез

Этиология ПКМП является многофакторной, причина зачастую остается неизвестной. Факторами, ассоциированными с повышением риска ее развития, являются возраст матери (подростковый или старше 30 лет), негроидная раса, генетическая предрасположенность, повторная, многоплодная беременность, анамнез преэклампсии/эклампсии, курение, употребление кокаина, недостаточное питание, длительное лечение селективными бета 2-адреномиметиками. Значительная роль в развитии ПКМП отводится генетическим факторам. До 20% случаев заболевания развивается у носительниц мутаций в генах, характерных для ДКМП [112, 113]. Редкие варианты усечения в восьми генах обнаружены у 15% женщин с ПКМП, и две трети из них являются вариантами усечения гена титина (TTNtv): 10% пациенток против 1,4% в

контрольной популяции [114]. Другие варианты усечения идентифицированы в генах DSP (1%), FLNC (1%) и BAG 3 (0,2%) [115].

В патогенезе ПКМП обсуждается роль системного ангиогенного дисбаланса, воспаления (отмечается повышенный уровень С-реактивного белка, гамма-интерферона, растворимого белка Fas/APO-1, провоспалительных цитокинов ФНО α , ИЛ-6), неконтролируемого оксидативного стресса, вызывающего активацию катепсина D, который расщепляет пролактин с образованием фрагмента 16 кДа (обладает прововоспалительным, апоптическим и антиангийогенным эффектами, что приводит к повреждению эндотелия и дисфункции миокарда), аутоиммунных нарушений (у многих пациенток выявляются высокие титры аутоантител к миокардиальным белкам). Описан вклад в патологический иммунный ответ феномена химеризма (проникновение клеток плода в организм матери через плацентарный барьер), вирусной инфекции [114-117].

Клиническая картина

ПКМП проявляется СН с систолической дисфункцией ЛЖ. Такие клинические симптомы СН, как одышка, сердцебиение, отеки стоп могут наблюдаться и при нормальном течении беременности, что может приводить к поздней диагностике. ПКМП может манифестирувать острой СН, ФП, желудочковыми нарушениями ритма, в том числе фатальными, и/или остановкой сердца. У пациенток с ФВ ЛЖ <35% повышен риск развития тромбоза ЛЖ [53, 118-120].

Диагностика

Необходимо проводить тщательный сбор анамнеза, физикальное и лабораторно-инструментальное обследование для исключения других заболеваний, сопровождающихся СН и снижением ФВ ЛЖ. Всем пациенткам с подозрением на ПКМП должны быть выполнены регистрация ЭКГ, ЭхоКГ и все исследования, входящие в стандарты для пациентов с ХСНиФВ и ХСНунФВ, включая в отдельных случаях МРТ, коронарографию, чрезвенозную катетеризацию сердца и биопсию миокарда [119, 120]. Пациенткам с подозрением на ПКМП показано генетическое тестирование и консультирование для исключения генетически-обусловленных случаев ДКМП [111].

Диагноз ПКМП основывается на следующих критериях:

- развитие СН в течение последнего месяца беременности или в течение 5 месяцев после родов,
- отсутствие другой причины СН,
- наличие систолической дисфункции ЛЖ (как правило, ФВ ЛЖ <45%).

Ключевые рекомендации по диагностике ПКМП

- При подозрении на ПКМП у женщин в течение последнего месяца беременности или первых 5 месяцев после родов рекомендуется незамедлительная диагностика для предотвращения отсроченного лечения и связанных с этим возможных осложнений [2, 53, 59, 119, 120].

ЕОК IC (УУР С, УДД 5)

- С целью диагностики ПКМП рекомендуется уточнить анамнез, подтверждающий начало СН в последний месяц беременности или первые месяцы после родов, установить наличие дисфункции ЛЖ и исключить другие причины снижения ФВ ЛЖ у женщин с подозрением на ПКМП [2, 118, 119].

ЕОК IC (УУР С, УДД 4)

Комментарии: ПКМП следует подозревать у всех женщин, состояние которых после родов медленно возвращается к исходному (до беременности).

- Всем пациенткам с предполагаемым диагнозом ПКМП рекомендуется исследование уровня BNP или NT-proBNP в крови с целью диагностики СН и контроля эффективности лечения [2, 46, 53].

ЕОК IC (УУР С, УДД 5)

- Всем пациенткам с ПКМП рекомендуется регистрация 12-канальной электрокардиограммы (ЭКГ) с оценкой ритма, ЧСС, всех интервалов и амплитуд элементов ЭКГ с целью диагностики нарушений ритма и проводимости и оценки показаний к СРТ [2, 118, 119].

ЕОК IC (УУР С, УДД 5)

- Пациенткам с ПКМП рекомендуется выполнение ЭхоКГ для оценки наличия и степени дисфункции ЛЖ, дилатации ЛЖ и других полостей сердца, наличия внутрисердечного тромбоза [2, 53, 59, 118-120].

ЕОК IC (УУР С, УДД 5)

Комментарии: ЭхоКГ при ПКМП позволяет выявить и оценить степень дисфункции ЛЖ, дилатацию ЛЖ и других полостей сердца, митральную и трикуспидальную регургитацию, легочную гипертензию. Иногда определяется внутрисердечный тромбоз, незначительный/умеренный перикардиальный выпот. ЭхоКГ должна повторяться перед выпиской больной, через 6 недель, через 6 месяцев после выписки и ежегодно для оценки эффективности лечения [118, 119].

- Пациенткам с предполагаемым диагнозом ПКМП может быть рекомендовано проведение дополнительных методов исследования (МРТ, КАГ, чрезвенозной катетеризации правых отделов сердца, биопсии миокарда) для подтверждения диагноза в определенных клинических ситуациях [2, 53, 121].

ЕОК Ш С (УУР С, УДД 5)

Комментарии: Для диагностики ПКМП проведение МРТ сердца обычно не требуется в связи с отсутствием патогномоничных признаков, неподтвержденной прогностической ценностью и нежелательным использованием гадобутрола** во время беременности. МРТ сердца с контрастированием можно выполнить после родоразрешения без временного

*прекращения грудного вскармливания. Однако возможности МРТ для оценки состояния ткани миокарда в рамках дифференциальной диагностики миокардита или ишемического повреждения сердца являются востребованными. Биопсия миокарда не рекомендована при ПКМП в связи с отсутствием данных о пользе результатов биопсии в период беременности для дальнейшей тактики лечения, однако она может рассматриваться у пациенток с тяжелой СН для исключения миокардита. Проведение чрезвенозной катетеризации правых отделов сердца может быть полезно для пациенток в критическом состоянии, которым требуется более полная или постоянная оценка их гемодинамического состояния, в том числе для оценки возможности использования системы желудочковой вспомогательной имплантируемой*** или трансплантации сердца [118].*

Прогноз при ПКМП определяется этнической принадлежностью, географическим регионом, своевременностью диагностики и лечения. Увеличение ФВ ЛЖ до $\geq 50\%$ в основном происходит в течение первых 6 месяцев после постановки диагноза. К предикторам выздоровления относятся более высокая исходная ФВ, грудное вскармливание, развитие ПКМП в послеродовом периоде, отсутствие повышения уровня тропонина, более низкий уровень натрийуретического пептида, отсутствие тромбоза ЛЖ. С неблагоприятным прогнозом ассоциируются ФВ ЛЖ $<30\%$ и КДР ЛЖ $\geq 6,0$ см, вовлечение в патологический процесс ПЖ. Кардиомегалия, сохраняющаяся более 4–6 месяцев после постановки диагноза, указывает на плохой прогноз с 50% летальностью через 6 лет [121, 122]. Причиной смерти обычно является ВСС или прогрессирующая СН [53].

2.6.2 Кардиомиопатия, связанная с воздействием внешних факторов

2.6.2.1 Кардиомиопатия, связанная с действием кардиотоксичных веществ

Алкогольная кардиомиопатия

Эпидемиология

Длительное употребление избыточных доз алкоголя является одной из наиболее частых причин развития ДКМП [113, 123-134]. Распространенность алкогольной КМП среди пациентов с ДКМП варьирует от 23 до 47% [55, 126]. Клинический диагноз алкогольной КМП может быть установлен при наличии дилатации левого или обоих желудочков с нарушением систолической функции на фоне длительного употребления алкоголя в значительных количествах и при отсутствии других известных причин [53, 124, 125].

Алкогольная КМП чаще всего возникает у мужчин в возрасте от 30 до 55 лет, которые злоупотребляли алкоголем более 10 лет. Около 14% случаев алкогольной КМП развивается у лиц женского пола, при этом у женщин она развивается при меньшем количестве употребляемого алкоголя, чем у мужчин [53, 126, 127].

Патогенез

Алкоголь и его метаболиты, в первую очередь ацетальдегид, оказывают прямое токсическое действие на кардиомиоциты, повреждают тяжелые цепи альфа-миозина и снижают сократимость миокарда, вызывают нарушение проницаемости мембран для ионов, стимулируют симпатическую нервную систему, приводя к жировой дистрофии кардиомиоцитов, усилиению апоптоза кардиомиоцитов с развитием тяжелой воспалительной реакции миокарда и фиброзу [125, 128]. Определенное значение в развитии алкогольной КМП имеет генетическая предрасположенность [113, 125]. Варианты усечения гена *TTN* (титина) представляют собой распространенную генетическую предрасположенность к алкогольной КМП [2].

Клиническая картина

Клинические проявления алкогольной КМП неспецифичны и аналогичны таковым при ДКМП. Клиническая симптоматика представлена проявлениями СН и различными нарушениями ритма (наиболее часто - ФП) [125, 129-132]. Поражение других органов и систем (печень, центральная и периферическая нервная система, скелетные мышцы, поджелудочная железа и желудочно-кишечный тракт) связано с системным действием этанола [125, 133-135].

Диагностика

Нередко на ранних стадиях, до появления симптомов СН, поражение сердца выявляется случайно, при обследовании по поводу других заболеваний, при этом могут выявляться кардиалгии, различные изменения на ЭКГ (экстрасистолия, ФП, изменения сегмента ST и зубца Т) [135]. Пациенты часто отрицают злоупотребление алкоголем. В связи с этим важно обращать внимание на другие клинические проявления, часто связанные с избыточным употреблением алкоголя: особенности поведения (возможна немотивированная агрессивность, связанная с абstinенцией), следы перенесенных травм, разнообразные вегетативные расстройства (включая кардиалгию, потливость), стигмы хронической алкогольной интоксикации (увеличение околоушных желез, гиперемия воротниковой зоны, пальмарная эритема, контрактура Дюпюитрена, гинекомастия, признаки периферической нейропатии с чувствительными и двигательными расстройствами), некоторые изменения лабораторных показателей (макроцитоз, повышение в крови содержания γ -глутамилтранспептидазы, снижение коэффициента де Ритиса), а также особенности анамнеза (эпизоды транзиторного повышения АД, обусловленные алкогольными эксцессами, эпизоды острого панкреатита с болями в животе и признаками нарушения углеводного обмена с гипергликемией и нарушениями всасывания в кишечнике (склонность к диарее, похудание)) [113, 128]. При ЭхоКГ у части больных в начале заболевания может наблюдаться тенденция к гипертрофии миокарда. В остальном обследование пациентов с алкогольной КМП не имеет специфических отличий от рекомендованного обследования при ДКМП.

2.6.2.2 Кардиомиопатия, связанная с противоопухолевой терапией

Развитие ДКМП и СН следует ожидать при назначении препаратов из группы антрациклинов и родственных соединений (доксорубицин**, эпирюбицин**, даунорубицин**) и ингибиторов HER2 (рецептора 2 эпидермального фактора роста человека) (трастузумаб**, пертузумаб**). Реже может наблюдаться при использовании ингибиторов протеасомы, алкилирующих средств, антиметаболитов, противоопухолевых препаратов и иммуномодуляторов [136]. Механизмы кардиотоксического воздействия противоопухолевых препаратов различны. Ключевым медиатором кардиотоксичности, вызванной препаратами группы антрациклинов и родственных соединений, является ингибирование топоизомеразы 2b, что приводит к разрывам в обеих цепочках ДНК и гибели кардиомиоцитов [32, 137]. Таким образом, антрациклины и родственные соединения вызывают необратимое поражение миокарда, в отличии от потенциально обратимых нежелательных реакций, развивающихся в ответ на применение трастузумаба**. Трастузумаб** (анти-HER2-терапия) - моноклональные антитела, ингибирующие тирозинкиназы рецептора эпидермального фактора роста (EGFR), как на поверхности опухоли, так и на кардиомиоцитах. Трастузумаб** не обладает цитотоксическим эффектом, не приводит к гибели кардиомиоцитов, вызывая обратимую дисфункцию.

Прогноз пациента во многом определяется тем, насколько своевременно диагностирована КМП и насколько быстро начато лечение СН.

Кардиотоксичность, вызванная группой препаратов антрациклины и родственные соединения, может проявляться как ранними, так и поздними осложнениями. КМП и клинические проявления СН могут развиваться через несколько месяцев или лет после прекращения терапии доксорубицином** [136, 138-140]. Согласно определению Европейского Общества Кардиологов кардиотоксичностью называют снижение ФВ ЛЖ по данным эхокардиографии на $\geq 10\%$ до абсолютного значения $<50\%$ на фоне противоопухолевой терапии [141].

- Рекомендуется проводить скрининг факторов риска ССЗ у онкологических больных, а также коррекцию выявленных факторов риска ССЗ с целью снижения риска развития КМП [136, 138, 139].

РКО IA (УУР С, УДД 5)

Комментарий: Активная коррекция факторов риска ССЗ до начала противоопухолевого лечения позволяет максимально безопасно осуществлять противоопухолевую терапию [137]. К факторам, повышающим риск развития КМП на фоне противоопухолевой терапии, относятся: продолжительность лечения доксорубицином**, женский пол, генетические факторы, возраст пациента >65 лет или <18 лет, курение, почечная недостаточность, сочетанное применение препаратов из группы антрациклины и родственные соединения с алкилирующими средствами,

лучевой терапией, исходное повышение сердечных биомаркеров, исходное значение ФВ ЛЖ <50%, электролитные нарушения [136, 138-140].

- Совместное ведение пациента врачом-кардиологом, врачом-онкологом, врачом-гематологом, врачом-радиологом рекомендуется для онкологических пациентов с целью снижения риска развития сердечно-сосудистых осложнений и обсуждения баланса риск/польза кардиотоксического противоракового лечения [136, 138-141].

ЕОК IC (УУР С, УДД 5)

- ЭхоКГ рекомендуется в качестве метода первой линии для оценки ФВ ЛЖ у пациентов, получающих противоопухолевую терапию [136, 141].

ЕОК IC (УУР С, УДД 5)

- ЭхоКГ рекомендуется пациентам с высоким риском кардиотоксичности до начала и на фоне противоопухолевой терапии с целью выявления КМП [136, 141].

ЕОК IC (УУР С, УДД 5)

Комментарии: У пациентов с высоким риском кардиотоксичности на фоне противоопухолевой терапии ЭхоКГ рекомендуется каждые два цикла и через 3 месяца после завершения лечения, а у пациентов, получающих антрациклины и родственные соединения, через 3 и 12 месяцев после завершения лечения.

- Измерение продольного систолического сжатия ЛЖ (global longitudinal strain, GLS) рекомендуется у пациентов, получающих противоопухолевую терапию, с целью выявления ранней (бессимптомной) дисфункции ЛЖ [136, 138-141].

ЕОК IC (УУР С, УДД 5)

- МРТ сердца рекомендуется пациентам, получающим противоопухолевую терапию, для оценки морфологических и функциональных характеристик сердца, если ЭхоКГ неинформативна [136, 141].

ЕОК ПаС (УУР С, УДД 5)

- У пациентов с онкологическими заболеваниями рекомендуется исследование уровня тропонинов I, T в крови и BNP или NT-проБНР в крови для выявления кардиотоксичности на фоне противоопухолевой терапии [136, 138, 141].

ЕОК IC (УУР С, УДД 5)

Комментарии: У пациентов с высоким риском кардиотоксичности исследование уровня тропонинов I, T в крови и BNP или NT-proBNP в крови следует проводить перед каждым циклом во время химиотерапии антрациклинами и родственными соединениями и через 3 и 12 месяцев после завершения терапии, у пациентов с низким риском - каждые два цикла во время химиотерапии антрациклинами и родственными соединениями и через 3 месяца после завершения лечения.

- У пациентов с высоким риском кардиотоксичности, получающих противоопухолевую терапию, рекомендуется для первичной профилактики КМП назначение ИАПФ/АРА и ББ [136, 141–145].

ЕОК ПаС (УУР В, УДД 2)

- При выявлении кардиотоксичности у пациентов, получающих противоопухолевые препараты, рекомендуется оценить соотношение пользы продолжения химиотерапии и риска развития необратимого повреждения сердца [136, 138-141].

ЕОК IC (УУР С, УДД 5)

Комментарии: Соотношение риска и пользы продолжения кардиотоксичной терапии должно обсуждаться в мультидисциплинарной команде и с пациентом [138, 141].

2.6.3 Дилатационная стадия заболеваний с исходно гипертрофическим морфофункциональным фенотипом сердца

ДКМП может развиваться при наследственной патологии и ССЗ, сопровождающихся гипертрофией ЛЖ. Описаны случаи такой трансформации при гипертрофической кардиомиопатии (ГКМП) (дилатационная фаза ГКМП-болезни саркомера), некоторых болезнях накопления и при декомпенсации гипертрофированного сердца при АГ [146]. По данным визуализирующих методов толщина стенок ЛЖ и МЖП в таких случаях может соответствовать референсным значениям. Изменение морфофункционального фенотипа, как правило, предшествует прогрессированию симптомов ХСН, развитию ФП и ВСС.

Заподозрить развитие дилатационной стадии ГКМП-фенотипа на этапе уменьшения толщины стенок, увеличения размера полости ЛЖ, снижения ФВ ЛЖ и усугубления диастолической дисфункции может помочь оценка ОТС ЛЖ.

При «классическом» дилатационном морфофункциональном фенотипе выявляют тонкие стенки ЛЖ при увеличенной полости ЛЖ и снижении ФВ. При этом, как правило, ОТС ЛЖ <0,3.

ОТС ЛЖ >0,35 в большинстве случаев свидетельствует о фенотипе ДКМП с относительно толстыми стенками ЛЖ, который может включать дилатационную fazу ГКМП-болезни саркомера и дилатационную fazу фенокопий ГКМП (атаксия Фридreichа, болезнь Фабри и др.). Этот вариант генетически детерминирован, является конечным этапом ремоделирования ЛЖ и развивается у 15-20% пациентов с выше перечисленной патологией, у 5-10% из которых процесс прогрессирует до тяжелой sistоло-диастолической дисфункции и выраженной СН [147].

Величина ОТС ЛЖ в пределах 0,30 – 0,35 представляет собой «серую зону», когда этиология КМП может быть различной, но чаще это исход в дилатацию при гипертрофии ЛЖ вследствие длительно существующей и неконтролируемой АГ в сочетании с ожирением с/без сахарного диабета 2 типа. Факторами, ассоциирующимися с развитием дилатационного фенотипа при ГЛЖ,

связанной с АГ, являются более старший возраст, длительность и степень контроля АГ, более высокие цифры АД.

Уточнение причины поражения миокарда у больного, имеющего фенотип ДКМП при наличии относительно толстых стенок ЛЖ, может помочь в выборе правильной стратегии лечения (для своевременного назначения специфической терапии и при оценке противопоказаний для трансплантации сердца).

С целью проведения дифференциального диагноза «классической» ДКМП с дилатационной фазой ГКМП/фенокопий ГКМП необходимо учитывать тип наследования (автосомно-доминантный/автосомно-рецессивный), семейный/несемейный характер заболевания, динамику (на протяжении нескольких лет, десятилетий) показателей морфофункционального фенотипа (размер полости ЛЖ, толщину стенок ЛЖ, ФВ ЛЖ, ОТС ЛЖ).

Алгоритм дифференциальной диагностики фенотипа ДКМП в зависимости от ОТС ЛЖ представлен в *Приложении Б4*.

3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения

Лечение пациентов с ДКМП строится на принципах терапии больных ХСНиФВ и ХСНунФВ [46, 148, 149].

Оптимальное воздействие, направленное на улучшение прогноза жизни и профилактику госпитализаций, включает:

- проведение современной БМТ, основанной на доказательствах;
- оптимальную профилактику жизнеугрожающих нарушений ритма и ВСС, включая имплантацию кардиовертера-дефибриллятора (КВД) имплантируемого*** с учетом генетического профиля пациента, абляцию аритмогенных субстратов, проведение СРТ, своевременную установку постоянного электрокардиостимулятора имплантируемого*** (ЭКС);
- достижение целевых показателей гемодинамики (ЧСС, АД, нормоволемический статус);
- профилактику тромбоэмбологических осложнений (ТЭО);
- достижение и удержание целевых показателей биохимического и гормонального статуса (уровня в крови калия, натрия, кальция, альбумина, тиреотропного гормона, гликированного гемоглобина, ферритина, и индекса насыщения трансферрина железом);

- выявление и коррекцию внекардиальной патологии, которая способствует прогрессированию дисфункции ЛЖ (тиреоидные дисфункции, анемия и железодефицит, депрессия и др.);
- периодический скрининг для выявления прогрессирования атеросклеротических ССЗ, сахарного диабета у лиц с наличием очевидных факторов риска ССЗ с последующей их коррекцией в соответствии с клиническими рекомендациями;
- профилактику инфекционных заболеваний (вакцинации согласно рекомендациям), санацию очагов хронической инфекции;
- БМТ у пациентов с признаками терминальной стадии ХСН;
- направление на трансплантацию сердца, имплантацию системы желудочковой вспомогательной имплантируемой*** и паллиативные меры по показаниям;
- терапию мультидисциплинарной командой с привлечением специалистов соответствующего профиля при наличии значимой коморбидности (онкопатология, ревматологические заболевания, ВИЧ и др.) или беременности.

3.1 Медикаментозное лечение хронической сердечной недостаточности

Тактика лекарственной терапии ХСН у пациентов с ДКМП не отличается от тактики лечения пациентов с ХСНиФВ и ХСНунФВ, обусловленной другими этиологическими факторами. В связи с этим представляется обоснованным использование последнего варианта клинических рекомендаций по СН [46, 52, 148].

Данные для рекомендаций по лечению бессимптомной дисфункции ЛЖ скучны, что представляет проблему при генетических КМП, при которых значительная часть молодых пациентов без или только с легкими симптомами СН, и заболевание часто выявляется с помощью каскадного скрининга. Поскольку доказано, что основные препараты для лечения ХСН влияют на ремоделирование ЛЖ у пациентов с симптомной дисфункцией ЛЖ, терапия СН первой линии может рассматриваться у пациентов с ранними формами ДКМП для предотвращения прогрессирования дилатации и дисфункции ЛЖ (например, ингибиторы АПФ (ИАПФ)/антагонисты рецепторов ангиотензина II (АРА), бета-адреноблокаторы (ББ), антагонисты альдостерона).

- Всем пациентам с симптомной ХСН и низкой фракцией выброса ЛЖ ($\leq 40\%$) рекомендуются ИАПФ / валсартан+сакубитрил**, ББ, антагонисты альдостерона, ингибиторы натрийзависимого переносчика глюкозы 2 типа (иНГЛТ2) (дапаглифлозин**,

эмпаглифлозин**) в составе комбинированной четырехкомпонентной терапии для снижения риска госпитализации из-за ХСН и смерти [46, 52, 148, 150-152].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5)

Комментарии: Одним из важных аргументов в пользу рекомендаций по раннему началу приема 4-компонентной комбинированной базовой терапии и отказа от стандартного ступенчатого подхода к назначению базовой терапии для лечения ХСНФВ стал анализ преимуществ 4-компонентной терапии, включающей ББ, валсартан+сакубитрил**, инГЛТ2 и альдостерона антагонист по сравнению со стандартной 2-компонентной терапией ИАПФ или АРА и ББ [153]. Как показали результаты анализа, 4-компонентная терапия по сравнению с 2-компонентной терапией позволяет увеличить продолжительность жизни пациентов с ХСНФВ в возрасте 80 лет в среднем на 1,4 года, а пациентов в возрасте 55 лет - на 6,3 года. В другом анализе определяли суммарный эффект применения 4-компонентной терапии, включавшей валсартан+сакубитрил** и инГЛТ2, в сравнении с тройной нейрогормональной блокадой как у стабильных, так и декомпенсированных пациентов с ХСН применительно к результатам российских исследований [154]. По данным этого анализа показатель смертности на 100 человеко-лет снижался с 36,8 до 19,9% (относительное снижение риска на 46%) на фоне 4-компонентной терапии. Таким образом, изменение тактики начальной терапии у пациентов с ХСНФВ заключается в рекомендации как можно более раннего назначения лекарственных препаратов всех четырех классов, с последующим постепенным подбором доз до целевых или максимально переносимых с учетом индивидуальных характеристик пациентов [52].

- **Валсартан+сакубитрил**** рекомендуется всем пациентам с ДКМП и симптомной ХСНФВ при отсутствии противопоказаний для снижения риска госпитализации из-за ХСН и сердечно-сосудистой смерти [46, 52, 148, 155, 156].

ЕОК IV (УУР В, УДД 2)

Комментарии: В РКИ PARADIGM-HF частота госпитализаций и смертность были значительно ниже при применении валсартан+сакубитрила** по сравнению с эналаприлом** [156]. Среднее время долгих пациентов с ХСНФВ возрастило на 2,1 года при переводе с ИАПФ на валсартан+сакубитрил** при одновременном статистически значимом улучшении качества жизни пациентов [157].

- Инициация терапии **валсартаном+сакубитрилом**** вместо ИАПФ/АРА рекомендуется у пациентов с ХСНФВ, госпитализированных по причине декомпенсации ХСН, после стабилизации параметров гемодинамики для дальнейшего снижения риска госпитализаций из-за ХСН и сердечно-сосудистой смерти [46, 148].

ЕОК ПаВ (УУР С, УДД 5)

Комментарии: Критериями стабилизации параметров гемодинамики по данным исследования PIONEER-HF (*Angiotensin–Neprilysin Inhibition in Acute Decompensated Heart Failure*) являются: САД ≥ 100 мм рт. ст. в предшествующие 6 часов, отсутствие симптомной гипотонии; отсутствие увеличения дозы внутривенных «петлевых» диуретиков за предшествующие 6 часов; отсутствие внутривенного введения периферических вазодилататоров для лечения заболеваний сердца за предшествующие 6 часов; отсутствие внутривенного введения кардиотонических средств, кроме сердечных гликозидов, за предшествующие 24 часа. Данные критерии безопасности рекомендовано соблюдать при назначении валсартана+сакубитрила** у госпитализированных больных с декомпенсацией ХСН [158].

- Валсартан+сакубитрил** рекомендуется пациентам с ДКМП и ХСНунФВ с целью снижения риска госпитализации из-за ХСН и сердечно-сосудистой смерти [46, 148, 159, 160].

ЕОК II В (УУР В, УДД 2)

Комментарии: По результатам исследования PARAGON-HF, в которое были включены пациенты с ХСН и ФВ $\geq 45\%$, валсартан+сакубитрил** по сравнению с валсартаном, снижал вероятность сердечно-сосудистой смерти и общее количество госпитализаций по поводу ХСН на 22% у лиц с медианой ФВ ЛЖ ниже или равной 57% [159, 160].

- Дапаглифлозин** / эмпаглифлозин** рекомендуются пациентам с ДКМП и ХСНунФВ с целью снижения риска госпитализации из-за ХСН и смерти [46, 148, 161, 162, 163].

ЕОК IA (УУР В, УДД 2)

Комментарии: Результаты исследования EMPEROR-Preserved показали эффективность эмпаглифлозина** в снижении риска сердечно-сосудистой смерти и госпитализации по поводу ХСН у пациентов с ФВ ЛЖ $> 40\%$ (ОР 0,79; 95% ДИ 0,69-0,90; Р <0,001). В исследование были включены пациенты с любой этиологией СН и независимо от наличия СД 2 типа, что позволяет рекомендовать применение препарата при ДКМП в случае, если ФВ ЛЖ выше 40% [161, 162]. В исследовании DELIVER у пациентов с СН и ФВ ЛЖ $> 40\%$ дапаглифлозин** показал эффективность в снижении риска ухудшения сердечной недостаточности (незапланированной госпитализации по поводу ХСН, либо срочного посещения по поводу ХСН) и сердечно-сосудистой смерти (ОР 0,82; 95% ДИ 0,73-0,92; Р <0,001) [163].

- Применение АРА рекомендуется пациентам с ДКМП и ХСНунФВ только в случае непереносимости валсартана+сакубитрила** / ИАПФ или валсартана+сакубитрила** для снижения риска госпитализации из-за ХСН и смерти [46, 52, 148].

ЕОК IB (УУР С, УДД 5)

Комментарии: Для пациентов с ХСНунФВ выбор препарата из класса АРА ограничен тремя лекарственными средствами (валсартан, кандесартан, лозартан**), при применении

которых в РКИ показано улучшение прогноза жизни таких пациентов (таблица 1 Приложения А3) [164-166].

- Применение **ивабрадина**** рекомендуется пациентам с ДКМП и симптомной ХСНнФВ II-IV ФК при синусовом ритме и ЧСС ≥ 70 в 1 мин., находящимся на терапии рекомендованными (или максимально переносимыми) дозами ББ, ИАПФ/валсартана+сакубитрила**/АРА, антагонистами альдостерона и дапаглифлозином**/эмпаглифлозином**) для снижения риска госпитализаций и смерти по причине ХСН [46, 52, 167] (**ЕОК ПаВ (УУР В, УДД 2)**), а также больным, которые неспособны переносить или имеют противопоказания к назначению ББ [46, 52] (**ЕОК ПаС (УУР С, УДД 5)**).

- **Диуретики** рекомендуются пациентам с ДКМП и ХСН с признаками задержки жидкости для улучшения симптомов, а также для снижения риска госпитализации из-за ХСН [46, 52, 168]. (**ЕОК ПаВ (УУР А, УДД 1)**).

- Назначение **дигоксина**** может быть рекомендовано пациентам с ХСН II-IV ФК, ФВ ЛЖ $\leq 40\%$, синусовым ритмом при сохраняющихся симптомах СН, несмотря на терапию ИАПФ/валсартаном+сакубитрилом**/АРА, ББ, антагонистами альдостерона, дапаглифлозином**/эмпаглифлозином**, для снижения риска госпитализаций из-за ХСН и по любой причине [46, 52, 169, 170].

ЕОК ПъВ (УУР В, УДД 2)

Комментарий: Оптимальной дозой дигоксина** для лечения пациентов с ХСН и СКФ >30 мл/мин/ $1,73\text{ м}^2$ считается доза, создающая концентрацию препарата 0,8-1,1 нг/мл в крови, обычно она составляет 0,125-0,25 мг/сутки. При длительном применении необходим контроль концентрации дигоксина** в крови [169], а при отсутствии такой возможности – периодическая оценка данных суточного мониторирования ЭКГ для выявления прогрессирующего нарушения АВ-проводимости или полиморфной, политопной желудочковой экстрасистолии и иных признаков передозировки дигоксина**.

Препараты, рекомендованные для лечения ХСН и их дозы представлены в таблице 1 Приложения А3.

3.2 Лечение нарушений ритма сердца у пациентов с ДКМП

ДКМП характеризуется первичным повреждением сердечной мышцы и высоким риском развития НРС, особенно ЖА и ВСС, что связано с фиброзом миокарда и ремоделированием ионных каналов, влияющих на электрофизиологические свойства кардиомиоцитов [171].

3.2.1 Лечение желудочковых аритмий и профилактика ВСС

В исследованиях показано, что прямой причиной ВСС у пациентов с ХСН и ФВ являются ремоделирование и фиброз желудочков, приводящие к острой электрической или механической недостаточности. В связи с этим основой профилактики ВСС при ДКМП являются лекарственные препараты, обладающие антиремоделирующим и антифиброзным эффектами, а также СРТ. В РКИ продемонстрировано, что регресс ремоделирования сердца на фоне применения ББ, антагонистов альдостерона, валсартана+сакубитрила**, инГЛТ2, а также СРТ снижает риск возникновения устойчивой ЖТ и сопровождается значительным снижением риска ВСС [172-178].

С другой стороны, недавние исследования показывают, что фенотип ДКМП играет определенную роль в риске ВСС. Пациенты, которые имеют генетические формы ДКМП с вариантами PLN, DSP, LMNA, FLNC, TMEM43 и RBM20, имеют существенно более высокую частоту серьезных аритмических событий и ВСС независимо от ФВ ЛЖ, чем пациенты с другими причинами ДКМП. Гены, связанные с более высоким риском аритмий, представлены в основном генами, кодирующими ядерную оболочку (LMNA, EMD, TMEM43), десмосомальными генами (DSP, DSG2, DSC2, PKP2) и некоторыми генами цитоскелета [2].

Усиление аритмического риска — серьезные побочные эффекты некоторых препаратов для лечения заболеваний сердца. В ряде РКИ показано, что структурные изменения сердца с наличием электрической нестабильности являются основным фактором риска развития проаритмических эффектов таких препаратов для лечения заболеваний сердца, как сotalол** и др. [179, 180].

- Пациентам с ДКМП рекомендуется коррекция факторов, провоцирующих или ухудшающих течение ЖА (коррекция нарушений электролитов и дисфункции щитовидной железы, отмена лекарств, провоцирующих ЖА), с целью лечения и профилактики аритмий [46, 148].

ЕОК IIaC (УУР С, УДД 5)

- Пациентам с ДКМП рекомендуется назначение ББ с целью лечения симптомной ЖЭ [1].

Комментарий: ББ необходимо рассматривать в качестве основы антиаритмической терапии ЖА у пациентов с ДКМП и ХСН.

ЕОК IA (УУР С, УДД 5)

- Пациентам с ДКМП и ХСН может быть рекомендовано назначение амиодарона** для лечения частых симптомных ЖЭ или неустойчивых ЖТ [2, 148, 181].

ЕОК IIIb (УУР С, УДД 5)

- Амиодарон** не рекомендуется для лечения асимптомных неустойчивых ЖТ у пациентов с ХСН по соображениям безопасности (декомпенсация ХСН, проаритмогенный эффект или смерть) [46, 182].

ЕОК III A (УУР С, УДД 5)

Комментарии: Следует учитывать, что применение амиодарона** может ухудшать прогноз у пациентов с ХСН и ФВ III-IV ФК. В исследованиях показано, что Амиодарон** снижает частоту рецидивов ЖТ, но может ухудшать сердечно-сосудистые исходы у пациентов с ХСН. У пациентов с приступами устойчивой ЖТ и блокадой ЛНПГ, у которых была проведена замена обычного КВД*** на КВД-Т*** (кардиовертер-дефибриллятор имплантируемый трехкамерный (бивентрикулярный))***, сопутствующее применение амиодарона** было связано с меньшим сужением QRS, меньшим повышением ФВ ЛЖ, большим риском смерти, трансплантации сердца, а также риском повторного приступа устойчивой ЖТ [182].

- Использование антиаритмических препаратов, классы IA, IC и IV классов (недигидропиридиновые блокаторы кальциевых каналов (АТХ Селективные блокаторы кальциевых каналов с прямым действием на сердце)) не рекомендуется у пациентов с ДКМП и ХСН и ФВ при наличии ЖА по соображениям безопасности (декомпенсация ХСН, проаритмогенный эффект или смерть) [46, 148, 180].

ЕОК III А (УУР С, УДД 5)

- При рефрактерности аритмии к медикаментозной терапии отдельным пациентам с ДКМП и ХСН может быть рекомендована радиочастотная абляция аритмогенных зон с целью получения контроля над желудочковыми тахикардиями или предотвращения повторных разрядов КВД*** [46, 148].

ЕОК ШВ (УУР С, УДД 5)

Первичная профилактика ВСС

- Пациентам с ДКМП и ХСН и ФВ при наличии желудочковых нарушений ритма рекомендуется оптимизация доз ИАПФ/валсартана+сакубитрила**/АРА, ББ, антагонистов альдостерона с целью снижения риска ВСС [2, 46, 148].

ЕОК IA (УУР С, УДД 5)

Комментарии: Если пациент находится на терапии ИАПФ или АРА, наличие желудочковых НРС является дополнительным поводом перевода на валсартан+сакубитрил**, так как в РКИ PARADIGM-HF валсартан+сакубитрил** более значимо снижал риск ВСС (на 20%) по сравнению с высокими дозами эналаприла** у пациентов, уже получавших ББ и антагонисты альдостерона (ОШ = 0,80 (95% ДИ: 0,68–0,94) $p=0,008$). Величина снижения ВСС при ингибиции неприлизина была максимальной (50%) у пациентов с КВД*** [183, 184].

- Пациентам с ДКМП, имеющим высокий риск ВСС и нуждающимся в ее первичной профилактике, рекомендуется назначение ББ с целью снижения риска ВСС [1].

ЕОК IA (УУР С, УДД 5)

Комментарии: должны назначаться ББ, рекомендованные для лечения ХСН и ФВ, с учетом противопоказаний и возможных побочных эффектов.

- Применение других антиаритмических препаратов (за исключением ББ) не рекомендуется для профилактики ВСС у пациентов с ДКМП [1].

ЕОК IIIА (УУР С, УДД 5)

Комментарии: использование антиаритмических препаратов I класса (ATX C01B Антиаритмические препараты, классы I и III) и IV класса (недигидропиридиновые блокаторы кальциевых каналов (ATX «Селективные блокаторы кальциевых каналов с прямым действием на сердце»)) у пациентов со структурной патологией сердца или систолической дисфункцией может приводить к увеличению риска ВСС и к прогрессированию СН; а применение Амиодарона** у таких пациентов не улучшает прогноз [1].

- Пациентам с ДКМП и СН с ФВ ЛЖ $\leq 35\%$, находящимся на оптимальной медикаментозной терапии, с предполагаемой продолжительностью жизни как минимум 1 год в удовлетворительном функциональном статусе рекомендуется установка КВД*** или КВД-Т*** с целью профилактики ВСС [2, 46, 148].

ЕОК IIIА (УУР С, УДД 5)

Комментарии: Результаты исследования DANISH, в котором более 50% пациентов получали СРТ в дополнение к оптимальной медикаментозной терапии (ОМТ), показали, что КВД*** снижает риск ВСС на 50%, но не оказывает значимого влияния на смертность от всех причин [185], однако субанализ этого исследования продемонстрировал, что КВД*** снижал общую смертность у пациентов моложе 70 лет [186]. Более выраженное снижение смертности от всех причин у пациентов с ДКМП, чем у пациентов с ишемической этиологией ХСНФВ, в результате добавления функции дефибрилляции к СРТ было показано и в исследовании COMPANION [187].

- Имплантация КВД*** одно- или двухкамерного, или КВД-Т*** рекомендуется для профилактики ВСС пациентам с ДКМП, ожидающим трансплатацию сердца вне лечебного учреждения [1].

ЕОК IIIА (УУР С, УДД 5)

Вторичная профилактика ВСС

- Пациентам с ДКМП, имеющим повышенный риск ВСС и нуждающимся в ее вторичной профилактике, рекомендуется назначение ББ для снижения риска ВСС [1].

ЕОК IA (УУР С, УДД 5)

Комментарии: ББ, рекомендованные при ХСНФВ (бисопролол**, метопролол**, карведилол**, небиволол), следует рассматривать в качестве основы антиаритмической терапии у пациентов с ДКМП и высоким риском ВСС.

- Пациентам с ДКМП, перенесшим эпизод ЖА, приведший к нестабильности показателей гемодинамики (возникшей не в первые 48 ч после острого ИМ и не связанной с

обратимыми причинами), рекомендуется имплантация КВД*** однокамерного или двухмерного или КВД-Т*** в тех случаях, когда ожидаемая продолжительность жизни составляет >1 года при хорошем функциональном статусе, для снижения риска ВСС и смерти от всех причин [1, 185].

ЕОК IA (УУР С, УДД 5)

Комментарии: Решение об имплантации устройства должно приниматься исходя из качества жизни пациента, ФВ ЛЖ (не установлено, есть ли улучшение выживаемости при ФВ ЛЖ >35%) и при отсутствии у пациента других заболеваний, которые могут привести к смерти в течение ближайшего года. Пациенты с ХСНФВ должны получать оптимальную медикаментозную терапию ИАПФ/валсартаном+сакубитрилом**/АРА, ББ, антагонистами альдостерона, иНГЛТ2 (дапаглифлозин**, эмпаглифлозин**) [1, 46].

- Имплантация КВД*** одно- или двухкамерного рекомендуется пациентам с ДКМП и устойчивой ЖТ при умеренно выраженной дисфункции ЛЖ и снижении ФВ <45% вне зависимости от возможности выполнения радиочастотной абляции аритмогенных зон и результатов процедуры для снижения риска смерти [2, 148, 183].

ЕОК IC (УУР С, УДД 5)

Комментарии: Имплантация КВД*** одно- или двухкамерного, или устройства КВД-Т*** пациентам с устойчивой ЖТ сопровождается увеличением выживаемости по сравнению с применением препаратов для лечения заболеваний сердца [1].

- Назначение амиодарона** или комбинации амиодарона** с ББ рекомендуется при наличии приступов ЖТ/фибрилляции желудочков (ФЖ) у пациентов с ДКМП, если они отказываются от имплантации КВД***, либо эта операция не может быть выполнена по каким-либо причинам, для снижения риска ВСС [1].

ЕОК IA (УУР С, УДД 5)

Комментарии: У пациентов, нуждающихся во вторичной профилактике ВСС, амиодарон** или его комбинированное применение с ББ являются единственной медикаментозной альтернативой КВД***, способной предупредить ЖТ/ФЖ и увеличивать продолжительность жизни пациентов.

- Рекомендуется проводить лечение пациентов с ДКМП и пароксизмами ЖТ/ФЖ параллельно с выявлением и устранением индивидуальных патогенетических факторов, потенциально провоцирующих жизнеугрожающую аритмию [1].

ЕОК IC (УУР С, УДД 5)

Комментарии: Такими факторами могут быть аритмогенное влияние некоторых лекарственных препаратов и алкоголя, электролитные нарушения (гипокалиемия, гипомагниемия), ишемия миокарда.

3.2.2 Особенности лечения пациентов с ДКМП и фибрилляцией предсердий

По данным ряда исследований, у большинства пациентов с ДКМП и сопутствующей ФП наблюдается значительное и быстрое улучшение ФВ ЛЖ после восстановления синусового ритма. Попытка восстановления синусового ритма и переоценка необходимости имплантации КВД*** через 40 дней после этого может быть оправдана для таких пациентов [188].

- Экстренная наружная электрическая кардиоверсия рекомендуется всем пациентам с ХСН, если ФП привела к гемодинамической нестабильности, для улучшения клинического состояния пациента [46, 148, 189].

ЕОК IC (УУР С, УДД 5)

- При необходимости фармакологической кардиоверсии пациентам с ДКМП и ФП рекомендуется использование амиодарона** [189].

ЕОК IIa C (УУР С, УДД 5)

- Пациентам с ДКМП применение амиодарона** рекомендуется при пароксизмальной форме ФП в случае неэффективности терапии ББ для контроля ритма [2, 189-191].

ЕОК IIa C (УУР С, УДД 4)

- Для пациентов с ДКМП, ХСНФВ и постоянной формой ФП назначение ББ рекомендуется в качестве первой линии терапии для контроля частоты сокращения желудочков (ЧСЖ) [2, 189].

ЕОК I A (УУР С, УДД 5)

Комментарий: Оптимальный контроль ЧСЖ при постоянной форме ФП у пациентов с ХСНФВ подразумевает частоту покоя в диапазоне 70-90 уд/мин. Снижение ЧСЖ менее 70 уд/мин связано с более плохим прогнозом [191].

- Для пациентов с ХСНФВ I-III ФК и ФП рекомендуется применение дигоксина** в тех случаях, когда ЧСЖ остается высокой, несмотря на применение ББ, или при невозможности назначения ББ для контроля ЧСЖ [46, 189, 190, 192, 193].

ЕОК IIaB (УУР С, УДД 5)

- Пациентам с ДКМП рекомендуется терапия ИАПФ/валсартаном+сакубитрилом**/АРА, ББ, антагонистами альдостерона для снижения частоты возникновения и рецидивирования ФП [2, 148, 189].

ЕОК I A (УУР С, УДД 5)

- Радиочастотная аблация аритмогенных зон рекомендуется пациентам с ХСН и симптомной пароксизмальной формой ФП, которая сохраняется, несмотря на ОМТ и лечение ХСН с помощью имплантируемых устройств (кардиостимуляции, СРТ), с целью устранения пароксизмов ФП [52, 189, 194].

ЕОК I A (УУР С, УДД 5)

- Радиочастотная абляция аритмогенных зон ФП в качестве первой линии лечения рекомендуется пациентам с ХСН, независимо от выраженности клинических симптомов, для уменьшения дисфункции ЛЖ, когда КМП высоковероятно ассоциирована с тахикардией [195].

ЕОК I В (УУР В, УДД 2)

- Радиочастотная абляция аритмогенных зон ФП рекомендуется пациентам с ХСНнФВ для снижения частоты госпитализаций по причине СН и риска смерти [194, 196].

ЕОК Па В (УУР В, УДД 2)

Комментарии: *решение о проведении радиочастотной абляции аритмогенных зон ФП принимается коллегиально с участием специалистов по медикаметозному и интервенционному лечению ФП, когда есть представление о возможной эффективности абляции, с учетом желания пациента [194, 196].*

- Радиочастотная абляция АВ узла, чаще с последующей бивентрикулярной, а не правожелудочковой стимуляцией, рекомендуется пациентам с ДКМП, если пароксизмы ФП провоцируют тяжелые симптомы, а радиочастотная абляция аритмогенных зон ФП оказалась неуспешной или невозможна [194-196].

РКО Па В (УУР В, УДД 2)

- **Комментарии:** *Изоляция легочных вен при персистирующей ФП может быть рекомендована пациентам с ХСНнФВ, у которых есть имплантированное устройство (электрокардиостимулятор имплантируемый***, КВД*** или для СРТ), если достижение и поддержание синусового ритма считается вероятным, особенно если дебют ФП ассоциирован с ухудшением симптомов СН или пациент имеет СРТ (или является кандидатом для неё). Изоляция легочных вен с меньшей вероятностью будет успешной у пациентов с длительной формой ФП и выраженной дилатацией правого или левого предсердия [194-196].*

У пациентов с ДКМП возможно развитие других наджелудочковых и желудочковых НРС и нарушений проводимости, которые не представлены в данном разделе. Лечение этих аритмий должно проводиться в соответствии с клиническими рекомендациями МЗ РФ по конкретной нозологии [1, 189, 197].

3.2.3 Интервенционное и хирургическое лечение нарушений ритма сердца у отдельных групп пациентов с ДКМП

Основные показания к интервенционному и хирургическому лечению тахиаритмий у пациентов с ХСН, в том числе на фоне ДКМП, изложены в соответствующих клинических рекомендациях, утвержденных Министерством здравоохранения Российской Федерации («Желудочковые нарушения ритма. Желудочковые тахикардии и внезапная сердечная смерть» 2020 г [1]; «Фибрилляция и трепетание предсердий» 2020 г [189]; «Наджелудочковые тахикардии»

2025 г [198]. В настоящем документе представлены отдельные позиции, касающиеся аспектов ведения пациентов с ДКМП.

Показания к ЭКС и КВД* в отдельных группах ДКМП**

Ламинопатии

- У пациентов с мутацией LMNA (с дистрофиями Эмери-Дрейфуса и пояснично-конечностными), имеющих стандартные показания, или у которых имеется сочетание удлинения интервала PR с блокадой ЛНПГ, показана имплантация КВД*** одно- или двухкамерного с возможностью электрокардиостимуляции (в случае, если предполагаемая выживаемость составляет ≥ 1 года), либо устройства КВД-Т*** [199].

ЕОК Па С (УУР С, УДД 4)

Комментарии: В двух исследованиях у пациентов, имевших мутации LMNA и показания к кардиостимуляции, продемонстрировано, что срабатывания КВД*** из-за ЖА в течение 3 и 5 лет наблюдались у 42% и 52% пациентов соответственно [200], что позволяет при LMNA-ассоциированных нарушениях проводимости отдавать предпочтение имплантации КВД***, а не электрокардиостимулятора однокамерного или двухкамерного*** (ЭКС***).

Дополнительные факторы риска развития ЖТ и ВСС у пациентов с ДКМП, ассоциированной с мутациями LMNA, которые могут быть приняты во внимание при наличии показаний к имплантации кардиостимулятора [201]:

- Мужской пол, ФВ ЛЖ $<45\%$, неустойчивые ЖТ, не миссенс-мутация;
- Мужской пол, ФВ ЛЖ $\leq 50\%$, не миссенс-мутация;
- Другие потенциальные факторы риска: мутации сайта сплайсинга и участие в соревновательных видах спорта; PR интервал >230 мс, позднее усиление гадобутролом** среднего отдела межжелудочковой перегородки при МРТ, сниженная деформация перегородки (strain) [199]; наличие АВ-блокады и ФВ ЛЖ $<45\%$.

Имплантация устройства СРТ целесообразна у пациентов с мутациями LMNA при наличии АВ-блокады и ФВ ЛЖ $<50\%$, если ожидается высокий процент стимуляции желудочков.

Нейромышечные заболевания

При мышечных дистрофиях Дюшенна, Беккера и поясничных типов 2С, 2F и 2I часто встречается ДКМП, иногда в виде преобладающего заболевания [202]. У таких пациентов показания для имплантации ЭКС*** или КВД*** рассматриваются на основании общих рекомендаций [1, 46, 197]. Дистрофии миотоническая 1 и 2 типов, Эмери-Дрейфуса и конечно-поясничная 1В типа часто сопровождаются нарушениями проводимости, тахиаритмиями и ДКМП

[202]. Ниже представлены рекомендации по кардиостимуляции лишь для случаев, когда они отличаются от стандартов, предложенных другим пациентам с брадикардией.

- Пациентам с миотонической дистрофией 1 типа и АВ-блокадой 1-2 степени или интервалом между зубцами деполяризации пучка Гиса и желудочков (HV) ≥ 70 мс рекомендуется постоянная кардиостимуляция, не зависимо от наличия симптомов, для снижения риска смерти [1, 203].

ЕОК I С (УУР С, УДД 4)

Комментарий: Для прочих нейромышечных заболеваний доказательная база недостаточна, поэтому предлагается применять такие же показания.

- У пациентов с миотонической дистрофией 1 типа с интервалом PR ≥ 240 мс или длительностью QRS ≥ 120 мс может быть рекомендована возможность постоянной кардиостимуляции для снижения риска смерти [1, 2, 204].

ЕОК Ш С (УУР С, УДД 5)

Митохондриальные цитопатии

- У пациентов с синдромом Кирнс-Сейра с удлинением интервала PR, любой степенью АВ-блокады, блокадой ножки п. Гиса или фасцикулярной блокадой рекомендуется постоянная кардиостимуляция с целью улучшения прогноза [205].

ЕОК Па С (УУР С, УДД 5)

- У пациентов с синдромом Кирнс-Сейра без нарушения проводимости сердца может быть рекомендована возможность постоянной профилактической кардиостимуляции с целью улучшения прогноза [205].

ЕОК Ш С (УУР С, УДД 5)

Система для модуляции сократительной способности сердца

Модуляция сократительной способности сердца изучалась у пациентов с систолической дисфункцией ЛЖ, ФВ ЛЖ 25-45%, ХСН II-III ФК, узким комплексом QRS (менее 130 мс) и была ассоциирована с небольшим, но статистически значимым улучшением толерантности к физической нагрузке и качества жизни. Для определения ее места в лечение пациентов ХСН требуется проведение крупных РКИ с твердыми конечными точками [206 – 208].

Показания к катетерной абляции в отдельных группах ДКМП

Ламинопатии

- У пациентов с ДКМП, ассоциированной с мутациями ламина A/C (LMNA) и рецидивирующими ЖТ, рефрактерными к антиаритмической терапии, может быть рекомендована радиочастотная абляция аритмогенных зон в качестве паллиативной стратегии для временного купирования аритмии [189, 199].

ЕОК ІІІ В (УУР С, УДД 4)*Некомпактный миокард левого желудочка*

- У пациентов с ДКМП, ассоциированной с некомпактным миокардом ЛЖ, может быть рекомендована радиочастотная абляция аритмогенных зон субстрата желудочковой тахикардии для профилактики последующих рецидивов аритмии [209].

ЕОК – нет (УУР С, УДД 4)

Комментарий: Описана значительная гетерогенность субстрата ЖА. Риентри ЖА чаще локализуются в областях некомпактного миокарда в средней апикальной части ЛЖ. У пациентов может отмечаться уникальное распределение аритмогенного субстрата по сравнению с другими формами ДКМП: изолированное поражение от средних до апикальных сегментов ЛЖ и сохранение базальных областей. Рекомендуется тщательная предоперационная визуализация для исключения внутриполостных тромбов. Целесообразно направлять пациентов для катетерной абляции в медицинские учреждения с наибольшим опытом лечения ЖТ [209].

ДКМП, индуцированная тахикардией или желудочковой экстрасистолией

- Радиочастотная абляция аритмогенных зон рекомендуется пациентам с ДКМП, индуцированной наджелудочковой тахикардией, для уменьшения выраженности дисфункции миокарда, которая может быть обратима после ликвидации тахиаритмии [210, 211].

ЕОК ІВ (УУР С, УДД 4)

- Радиочастотная абляция АВ узла с последующей имплантацией электрокардиостимулятора трехкамерного (бивентрикулярного)*** для СРТ или стимуляцией пучка Гиса рекомендуется пациентам с ДКМП, если наджелудочковую тахикардию, ответственную за наличие или прогрессирование ДКМП, не удается устранить или контролировать медикаментозно или с помощью абляции субстрата [210].

ЕОК ІС (УУР С, УДД 4)

- Радиочастотная абляция аритмогенных зон очага ЖЭ рекомендуется пациентам с ДКМП, индуцированной желудочковой экстрасистолией, для уменьшения выраженности дисфункции миокарда, которая может быть обратима после устранения экстрасистолии [211].

ЕОК – нет (УУР С, УДД 4)

Комментарий: Минимальная нагрузка ЖЭ, которая может приводить к ДКМП, составляет 10%. Доля ЖЭ $\geq 24\%$ от всех сокращений сердца независимо ассоциирована с развитием СН [211]. В популяции пациентов с ХСН, которые были направлены на лечение КМП, вызванная тахиаритмия, выявлялась у 6,8% пациентов. Доля ЖЭ $> 16\%$ за сутки позволяет уверенно предполагать ДКМП, связанную с ЖЭ (чувствительность 100% и специфичность 87%) [211]. ЖЭ в качестве причины ДКМП обычно имеет следующие отличительные признаки: молодой возраст пациента, как правило, мужчина; без симптомов; без кардиологического или

семейного анамнеза; регистрируется >10 000 ЖЭ в сутки; морфология ЖЭ – выходной тракт желудочка или фасцикулярная ЖЭ; после подавления ЖЭ улучшается функция ЛЖ; после аблации ЖЭ восстанавливается функция ЛЖ [211].

Нейромодуляция при желудочковых аритмиях у пациентов с ДКМП

Симпатическая денервация сердца (симпатэктомия грудная или симпатэктомия торакоскопическая) имеет доказанную эффективность при синдроме удлиненного интервала QT, катехоламинергической полиморфной ЖТ, но для пациентов с ЖА и с целью профилактики ВСС доказательства эффективности таких методов нейромодуляции (включая стимуляцию блуждающего нерва и спинного мозга) ограничены [212].

- У пациентов с электрическим штормом, при неэффективности или непереносимости ББ, других антиаритмических препаратов и радиочастотной аблации аритмогенных зон, может быть рекомендовано выполнение симпатэктомии грудной или симпатэктомии торакоскопической (симпатической денервации сердца) для купирования аритмии и снижения вероятности рецидивов ЖТ [213].

ЕОК IIb C (УУР С, УДД 4)

3.3 Профилактика тромбоэмбологических осложнений

- Назначение антитромботических средств пациентам с ДКМП, ХСНиФВ и синусовым ритмом, если нет других показаний, не рекомендуется в связи с отсутствием их влияния на снижение смертности [214-216].

ЕОК IIIA (УУР А, УДД 1)

Комментарий: *Метаанализ 3 РКИ, в который было включено 5498 пациентов с ХСНиФВ и синусовым ритмом, в том числе одно РКИ с включением пациентов с ДКМП, показал, что антитромботические средства (антагонисты витамина K, ривароксабан**) не только не снижают статистически значимо относительный риск смерти по любой причине, но и увеличивают риск больших кровотечений [216].*

- Пациентам с ДКМП и ОДСН, не получающим терапию антитромботическими средствами по другим показаниям и не имеющим противопоказаний к такому лечению, рекомендуется применение гепарина натрия**, других препаратов группы гепарина или синтетического полисахарида фондапаринукса натрия для профилактики тромбоэмбологических осложнений (ТЭО) [2, 46, 148].

ЕОК IV (УУР С, УДД 5)

- Терапия антитромботическими средствами для профилактики ТЭО рекомендуется пациентам с ДКМП при наличии пароксизмальной или персистирующей или постоянной формы

ФП, тромбоза глубоких вен или тромбоэмболии легочной артерии (ТЭЛА) в соответствии с клиническими рекомендациями при отсутствии противопоказаний [54, 189, 217].

ЕОК IA (УУР С, УДД 5)

Комментарии: Согласно Европейскому регистру (*EURObservational Research Programme Cardiomyopathy/Myocarditis Registry*) среди 3208 больных с кардиомиопатиями частота встречаемости ФП среди больных с ДКМП составила 29,4%, увеличивая риск инсульта/транзиторной ишемической атаки (ТИА) в 2,8 раза [218].

- Антагонисты витамина К (МНО 2-3) могут быть рекомендованы пациентам с ДКМП, внутрисердечными тромбами и синусовым ритмом [219-223].

ЕОК IIb С (УУР В, УДД 2)

Комментарии: Среди пациентов с ДКМП частота тромбозов ЛЖ встречается у 74,4%, ПЖ - у 12,8%, обоих желудочков – у 12,8% пациентов [224]. За 2021-2022 годы выполнено 9 метаанализов наблюдательных исследований или в комбинации с РКИ и 3 ретроспективных наблюдательных исследования, в которых сравнивалась эффективность и безопасность прямых пероральных антикоагулянтов (ПОАК) с варфарином** у больных с тромбами в полостях сердца и синусовым ритмом. Данные этих метаанализов показали, что ПОАК были либо сопоставимы по эффективности и безопасности с антагонистами витамина К, либо имеют статистически значимые преимущества по этим позициям. Так в метаанализе 16 наблюдательных исследований и 2 РКИ ($n=2666$) было определено, что у больных с тромбозом ЛЖ и синусовым ритмом ПОАК были связаны со статистически значимым снижением частоты инсульта (ОР 0,63, 95%ДИ 0,42-0,96; $p = 0,03$), но не было различий в частоте кровотечений (ОР 0,72, 95%ДИ 0,50-1,02; $p = 0,07$), системной эмболии (ОР 0,77, 95%ДИ 0,41-1,44; $p = 0,41$), инсульте или системной эмболии (ОР 0,83, 95%ДИ 0,53-1,33; $p = 0,45$), смертности (ОР 1,01, 95%ДИ 0,64-1,57; $p = 0,98$) или разрешении тромба ЛЖ (ОР 1,29, 95%ДИ 0,83-1,99; $p = 0,26$) [225]. В метаанализе 20 наблюдательных исследований ($n=2925$) применение ПОАК в сравнении с варфарином** у больных с тромбозом ЛЖ и синусовым ритмом ассоциировалось со снижением риска ишемического инсульта (ОР 0,67, 95%ДИ 0,45-0,98, $p = 0,048$) и любого кровотечения (ОР 0,64, 95%ДИ 0,46-0,89, $p = 0,009$). Статистически значимой разницы между группами лечения для вторичных конечных точек, таких как разрешение тромба, системные тромбоэмболии, большие кровотечения, геморрагический инсульт, общая смертность не наблюдалось [226]. Необходимы РКИ, которые позволяют оценить эффективность и безопасность ПОАК в лечении больных с внутрисердечными тромбами.

3.4 Лечение отдельных форм ДКМП

3.4.1 Лечение перипартальной кардиомиопатии

Лечение ПКМП аналогично лечению СН, вызванной систолической дисфункцией ЛЖ на фоне других заболеваний, и должно проводиться мультидисциплинарной командой специалистов. Дополнительно лечение может включать антиаритмическую и антикоагулянтную терапию, МПК (имплантацию системы желудочковой вспомогательной имплантируемой***) [116, 117]. Однако лечение ПКМП имеет ряд особенностей, связанных с необходимостью обеспечения безопасности матери и плода или новорожденного, и спецификой патогенеза заболевания.

- Ведение пациенток с ПКМП рекомендуется осуществлять под контролем мультидисциплинарной группы, включающей врачей-кардиологов, врачей-акушеров-гинекологов и врачей-неонатологов, а также при необходимости врачей-анестезиологов-реаниматологов, врачей-сердечно-сосудистых хирургов и врачей-педиатров [52, 53, 111, 118, 119].

РКО Па В (УУР С, УДД 5)

Комментарий: *Во всех случаях ведение пациенток с ПКМП требует участия экспертной междисциплинарной команды врачей, с постоянным контролем жизненно важных функций матери и плода/ребенка для своевременного проведения лечения, быстрой диагностики и оказания специализированной помощи при возникновении осложнений.*

- Пациенткам с ПКМП медикаментозная терапия СН рекомендуется с учетом беременности и кормления грудью, поскольку некоторые классы лекарств и даже лекарственные препараты внутри одного класса могут быть небезопасными для плода и новорожденного [52, 53, 111, 118, 119, 227].

ЕОК I С (УУР С, УДД 5)

Комментарий: *Лечение пациенток с ПКМП проводится в соответствии с рекомендациями по лечению СН с систолической дисфункцией с учетом противопоказаний по назначению препаратов во время беременности и кормления грудью (таблица 2 Приложение А3). Абсолютно противопоказаны во время беременности ИАПФ, АРА, валсартан+сакубитрил**, иНГЛТ2 из-за значительного риска для плода. Использование ББ во время беременности может повлиять на растущий плод, замедляя ЧСС плода, снижая уровень глюкозы в крови и АД плода, в связи с чем при применении ББ рекомендован мониторинг ЧСС и роста плода. Для лечения перегрузки объемом показано назначение «петлевых» диуретиков, но их следует использовать с осторожностью, чтобы избежать снижения маточно-плацентарного кровотока. Сведений о применении эplerенона у беременных нет. Препарат следует применять с осторожностью и только в тех случаях, когда ожидаемая польза для матери значительно превышает возможный риск для плода/ребенка. Применение спиронолактона** противопоказано во время беременности. С целью снижения постнагрузки могут применяться органические нитраты. Для инотропной поддержки используют допамин** и левосимендан**, применение которых возможно только в случаях, когда ожидаемая польза для матери превосходит потенциальный риск для плода. При*

необходимости терапии в период лактации следует решить вопрос о прекращении грудного вскармливания.

- У пациенток с ПКМП может быть рекомендована инициация терапии #бромокриптином** с целью снижения риска прогрессирования ХСН и улучшения систолической функции ЛЖ [52, 118, 119, 228, 229].

ЕОК ПЬВ (УУР В, УДД 2)

- **Комментарии:** С целью блокады секреции пролактина и устранения его неблагоприятного влияния применяют #бромокриптин**. Присоединение #бромокриптина** к стандартной терапии СН способствует улучшению ФВ ЛЖ и клиническому восстановлению при ПКМП. Рекомендуется применение #бромокриптина** в дозе 2,5 мг 1 раз в сутки в течение по меньшей мере 1 недели в неосложненных случаях. При тяжелом течении, со снижением ФВ <25% и/или при кардиогенном шоке проводят длительную терапию по 2,5 мг 2 раза в сутки в течение 2 недель, а затем 2,5 мг 1 раз в сутки в течение 6 недель. Препарат останавливает выработку грудного молока, делая грудное вскармливание невозможным [119, 228, 229].

- Пациенткам с ПКМП терапию #бромокриптином** рекомендуется сочетать с назначением антитромботических средств в профилактических (терапевтических) дозах с целью снижения риска ТЭО [52, 53, 118, 119].

ЕОК ПаС (УУР С, УДД 5)

Комментарии: Лечение #бромокриптином** должно сопровождаться назначением антитромботических средств в связи с имеющимися сообщениями о ТЭО на фоне приема препарата (включая инсульт и инфаркт миокарда).

- Терапия препаратами группы гепарина (эноксапарин натрия**) в профилактических дозах может быть рекомендована для пациенток с ПКМП и тяжелой дисфункцией ЛЖ (ФВ ЛЖ <40%) для предотвращения образования тромба, учитывая риск гиперкоагуляционного статуса во время беременности [53, 218, 299].

ЕОК ПЬС (УУР С, УДД 5)

Комментарии: Среди всех форм ДКМП именно при ПКМП наиболее высока частота венозных и артериальных тромбоэмболий, составившая в первые 30 дней после родов 6,8% [229-231]. При отсутствии показаний для антитромботической терапии (ФП, внутрисердечный тромб, признаки системной эмболии) ее проведение не рекомендуется. Однако возможно назначение антитромботических средств (предпочтительнее НМГ (группа гепарина)) в профилактических дозах пациенткам с ПКМП при крайне низкой ФВ (менее 40%), когда это становится необходимым, учитывая высокий риск развития периферических тромбоэмболий, в том числе в сосуды головного мозга, и образования тромба в ЛЖ [118, 119, 231, 299].

- Антикоагулянтная терапия рекомендуется пациенткам с ПКМП с внутрисердечным тромбом, обнаруженным при визуализации, или признаками системной эмболии, а также с ФП или трепетанием предсердий [2, 218].

РКО ІС (УУР С, УДД 5)

Комментарии: Выбор антикоагулянтной терапии при ПКМП с внутрисердечным тромбом, обнаруженным при визуализации, или признаками системной эмболии, а также с фибрилляцией/трепетанием предсердий зависит от статуса беременности и лактации (таблица 2 Приложение А3).

- Имплантация одно- или двухкамерного КВД***, ЭКС-Т*** или КВД-Т*** может быть рекомендована пациенткам с ПКМП, если функция желудочков не нормализуется после беременности, в соответствии с действующими рекомендациями [52, 53, 118, 119, 232, 233].

РКО ІІВ (УУР С, УДД 4)

Комментарии: Если у женщины, несмотря на ОМТ, сохраняются симптомы СН и тяжелая дисфункция ЛЖ через 6 месяцев после установления диагноза, имеется блокада ЛНПГ и длительность комплекса $QRS > 130$ мс, рекомендуется проведение СРТ, хотя доказательная база данного метода лечения при ПКМП очень ограничена. Конкретных показаний к применению КВД*** при ПКМП не установлено в связи с малым количеством исследований в этой популяции пациентов. Учитывая быстрые темпы восстановления функции ЛЖ при назначении стандартной терапии СН, ранняя имплантация КВД*** у пациенток с недавно верифицированной ПКМП не должна обсуждаться.

- У пациенток с ПКМП при неэффективности медикаментозной терапии СН и необходимости проведения постоянной инотропной терапии может быть рекомендована МПК (система желудочковая вспомогательная имплантируемая***), как временная, так и в качестве моста к трансплантации, или трансплантация сердца [53, 118, 119].

РКО ІІВ (УУР С, УДД 5)

Комментарии: Трансплантация сердца показана пациенткам, у которых использование механических вспомогательных устройств невозможно или нежелательно, а также, если состояние не улучшается в течение 6-12 месяцев. Для определения/исключения показаний к трансплантации сердца необходимо проведение междисциплинарного консилиума с участием врачей-кардиологов, врачей-акушеров-гинекологов, врачей-анестезиологов-реаниматологов, врачей-сердечно-сосудистых хирургов, врачей-неонатологов. В связи с тем, что все иммунодепрессанты попадают в грудное молоко, необходим отказ от грудного вскармливания [118, 119].

- Срочное родоразрешение рекомендуется женщинам с ПКМП и нестабильной гемодинамикой или при высоком материнском риске [53, 118, 120].

РКО IV (УУР С, УДД 5)

Комментарии: Женщинам с выраженной СН и нестабильной гемодинамикой показано неотложное родоразрешение независимо от срока гестации. В таких случаях рекомендуется кесарево сечение под комбинированной спинальной и эпидуральной анестезией.

- У пациенток с ПКМП и тяжелой СН может быть рекомендован отказ от грудного вскармливания в связи с высокими метаболическими затратами на лактацию [53, 118, 228].

ЕОК II В (УУР С, УДД 5)

Комментарии: Подавление лактации может рассматриваться у пациенток с тяжелой СН и низкой ФВ из-за потенциальных эффектов субфрагментов пролактина, высоких метаболических потребностей, связанных с лактацией и кормлением грудью, а также для создания возможности проведения оптимальной терапии ХСН.

- Всем пациенткам с ПКМП рекомендуется консультирование по поводу риска возможного рецидива во время последующих беременностей, даже при полном восстановлении функции ЛЖ, поскольку они сопряжены со значительным риском заболеваемости и смертности [2, 53, 118, 119].

ЕОК IC (УУР С, УДД 5)

Комментарии: при повторных беременностях риск рецидива ПКМП составляет 30-50%. Женщины с ПКМП или анамнезом ПКМП должны получить консультацию относительно риска рецидива, планирования семьи и вариантов контрацепции.

Данные о безопасности назначения лекарственных препаратов во время беременности представлены в таблице 2 Приложения А3.

3.4.2 Особенности лечения кардиомиопатий, связанных с действием**кардиотоксичных веществ****Особенности лечения алкогольной кардиомиопатии**

Лечение пациентов с алкогольной КМП должно начинаться с полного воздержания от приема алкоголя в дополнение к традиционному лечению СН.

- Пациентам с алкогольной КМП рекомендуется полное воздержание от приема алкоголя для уменьшения выраженности систолической дисфункции ЛЖ, которая может быть обратима [124, 125, 128, 135].

РКО IV (УУР С, УДД 5)

Комментарий: В многочисленных наблюдениях отмечена обратимость нарушенной функции ЛЖ после прекращения употребления алкоголя вплоть до полного ее восстановления при ранней абstinенции. Даже если сниженная функция ЛЖ не нормализуется полностью, симптомы и признаки СН уменьшаются после отказа от употребления алкоголя. Если пациент

не отказывается от алкоголя, общий прогноз остается плохим и уровень смертности достигает 40-50% в течение 3-6 лет [124, 125, 128, 135].

Пациенты с хроническим алкоголизмом могут быть предрасположены к дефициту тиамина, который может приводить к КМП или способствовать ее развитию, поэтому рекомендуется назначать таким пациентам биологически активные добавки, содержащие тиамин и фолиевую кислоту (1 мг в сутки в течение 20-30 дней) [128, 135].

Лечение кардиомиопатии, связанной с кокаином

- Лечение пациентов с кокаиновой ДКМП может быть рассмотрено в соответствии с рекомендациями для лечения ХСНнФВ и ХСНунФВ при условии воздержания от кокаина [53, 123].

РКО П्�вС (УУР С, УДД 5)

Комментарии: Описаны случаи обратимости сердечной дисфункции после прекращения употребления наркотиков. Пациентам, являющимся активными потребителями кокаина или имеющим иную наркотическую зависимость, противопоказана трансплантация сердца и МПК (имплантация системы желудочковой вспомогательной имплантируемой***) как мост к трансплантации, на что указано в разделе, посвященном пересадке сердца.

- У пациентов с кокаиновой ДКМП и риском рецидива злоупотребления кокаином может быть рекомендовано лечение ХСН альфа- и бета-адреноблокаторами с целью потенциальной защиты от α-агонизма кокаина с β1-рецептором [53, 123].

РКО П्�вС (УУР С, УДД 5)

Комментарии: Безопасность и эффективность ББ у пациентов с ДКМП, связанной с кокаином, неизвестна. ББ с α-блокирующими свойствами, например, карведилол** (α_1 -, β_1 -, и антагонист β_2 -рецепторов) может не иметь выраженного α-агонизма с кокаином и быть полезным у пациентов с кокаин-ассоциированной ДКМП, особенно после воздержания от употребления кокаина. Предпочтительными препаратами являются производные бензодиазепина, поскольку они противодействуют адренергическим эффектам, наблюдаемым при употреблении кокаина.

3.5 Лечение и паллиативная помощь при тяжелой (терминальной) ХСН

3.5.1 Лечение тяжелой (терминальной) ХСН у пациентов с ДКМП

Критерии диагноза тяжелой (терминальной) стадии ХСН включают следующие клинические ситуации, сохраняющиеся на фоне оптимальной медикаментозной и электрофизиологической терапии по показаниям [234]:

1. ХСН III - IV ФК со стойкой тяжелой симптоматикой.
2. Тяжелая дисфункция миокарда вследствие:

- снижения ФВЛЖ $\leq 30\%$,
- неоперабельной клапанной патологии,
- врожденных аномалий сердца,
- постоянно высокого (или нарастающего) уровня BNP или NT-proBNP,
- тяжелой диастолической дисфункции или структурной патологии ЛЖ в соответствии с определением ХСН для умеренно сниженной ФВ ЛЖ.

3. Более 1 незапланированного визита или госпитализации за последние 12 месяцев из-за:

- объемной перегрузки ЛЖ или ПЖ, требующих внутривенного введения высоких доз диуретиков (или комбинированной диуретической терапии),
- низкого сердечного выброса, требующего инотропной поддержки,
- злокачественных аритмий.

4. Тяжелое нарушение толерантности к физической нагрузке: T6МХ <300 м или VO_{2peak} $<12\text{--}14$ мл/кг/мин по причине кардиальной патологии.

Наличие дисфункции других органов и тканей вследствие ХСН (например, сердечная кахексия, дисфункция печени, почек и т.д.) или посткапиллярная легочная гипертензия (2 тип) дополняют понятие о терминальной ХСН, но не являются обязательным ее критерием [234].

- Пациентов с тяжелой (терминальной) ХСН рекомендуется направлять в специализированное отделение или амбулаторный центр, обладающие опытом лечения таких больных, с целью снижения числа госпитализаций, улучшения качества жизни (КЖ) и прогноза [148, 234].

ЕОК IА (УУР С, УДД 5)

Комментарий: Наличие у пациента тяжелой (терминальной) ХСН предполагает три варианта лечения: транспланацию сердца, имплантацию МПК (имплантацию системы желудочковой вспомогательной имплантируемой***) и паллиативную помощь (последняя не исключает продолжение стандартной терапии СН). Тяжесть пациентов, трудность в подборе медикаментозной терапии требуют консультации или долгосрочного лечения врачами-кардиологами, имеющими опыт такой работы. Специализированная медицинская помощь больным с терминальной стадией СН способна повысить их выживаемость, снизить число госпитализаций и повысить КЖ [235].

- Пациентов с рефрактерной тяжелой (терминальной) ХСН рекомендуется направлять на транспланацию сердца при отсутствии очевидных противопоказаний к ней [51, 148, 234, 236].

ЕОК IC (УУР С, УДД 5)

- Рекомендуется рассмотреть имплантацию левожелудочкового обхода в качестве «моста» к трансплантации сердца или постоянного («целевого») лечения у тщательно отобранных пациентов с тяжелой (терминальной) ХСНиФВ и предполагаемой годичной смертностью >50% [46, 51, 148, 236].

ЕОК IIaB (УУР С, УДД 5)

- У пациентов с тяжелой (терминальной) ХСН рекомендуется тщательное выявление и контроль задержки жидкости в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (контроль веса, суточного диуреза) [46, 51, 148].

ЕОК IV (УУР С, УДД 5)

Комментарий: В зависимости от тяжести состояния пациента при рефрактерном отечном синдроме проводится комбинированная диуретическая терапия или непрерывная инфузия фуросемида**, имеющая преимущества перед болясным введением этого препарата у больных с тяжелой (терминальной) ХСН, для которых характерно сочетание застоя и гипотензии [237, 238].

- Рекомендуется у пациентов, получающих терапию диуретиками внутривенно, а также терапию антагонистами альдостерона, средствами, действующими на ренин-ангиотензиновую систему, оценивать (в стационаре – ежедневно, в амбулаторных условиях – 1 раз в неделю) содержание электролитов крови (исследование уровня калия, натрия, общего кальция в крови), функцию почек (исследование уровня мочевины, креатинина в крови с расчетом СКФ), печени (исследование уровня общего билирубина в крови, определение активности аланинаминотрансферазы в крови (АЛТ), определение активности аспартатаминотрансферазы в крови (АСТ)), гемоконцентрацию (исследование уровня общего гемоглобина в крови, оценка гематокрита), а также содержание в крови Исследование уровня альбумина в крови (еженедельно) и однократно – показателей обмена железа (исследование уровня железа сыворотки крови, исследование уровня ферритина в крови, исследование железосвязывающей способности сыворотки, исследование насыщения трансферрина железом) для оценки функции органов-мишеней, контроля терапии и коррекции состояний, влияющих на прогноз и КЖ пациентов с ХСН [46, 239, 240].

ЕОК IC (УУР С, УДД 5)

Комментарий: Гиперкалиемия на фоне терапии антагонистами альдостерона, ИАПФ, АРА, валсартаном+сакубитрилом** повышает риск смерти пациентов и требует регулярного контроля. Развитие гипокалиемии, гипонатриемии, гипокальциемии, гемоконцентрации – осложнения интенсивной диуретической терапии, требующие регулярного контроля для предотвращения развития резистентности к петлевым диуретикам, ТЭО, НРС. Для оценки дисфункции органов-мишеней необходим контроль функции почек и печени [240].

- Непрерывная внутривенная инфузия кардиотонических средств, кроме сердечных гликозидов, может быть рекомендована для облегчения симптомов у пациентов с тяжелой (терминальной) ХСН [46, 148].

ЕОК ШС (УУР С, УДД 5)

- Введение левосимендана** может быть рекомендовано пациентам с декомпенсацией тяжелой (терминальной) ХСН, получающим терапию ББ, с целью уменьшения симптомов ХСН [46, 148, 52, 103].

ЕОК ШС (УУР С, УДД 5).

Комментарии: *Инотропная терапия не улучшает долгосрочный прогноз у пациентов с тяжелой (терминальной) ХСН, но уменьшает симптомы СН и улучшает КЖ пациентов в период ожидания трансплантации сердца, имплантации системы желудочковой вспомогательной имплантируемой*** или проведения паллиативной терапии [234]. Последние метаанализы, посвященные изучению эффективности терапии левосименданом**, показали, что препарат, по сравнению с плацебо и добутамином**, не только более эффективен в уменьшении симптомов ХСН, но и в большей степени улучшает гемодинамические показатели малого круга кровообращения, почечного кровотока, и способствует снижению общей смертности. Терапия левосименданом** ассоциирована с экстрасистолией, головными болями и с гипотензией в период введения препарата, последнее может быть компенсировано инфузией кардиотонических средств, кроме сердечных гликозидов (норэpineфрин** в минимальных дозах) [241-243]. Терапия левосименданом** не требует отмены ББ. Эти группы препаратов обладают синергизмом в увеличении сердечного выброса и снижении давления заклинивания легочной артерии (ДЗЛА) [244].*

- Регулярные периодические инфузии адренергических и дофаминергических средств не рекомендуются пациентам с тяжелой (терминальной) ХСН для улучшения прогноза [245].

ЕОК ШС (УРР С, УДД 5)

Комментарии: *Прерывистая схема введения допамина**/добутамина** у инотроп-зависимых пациентов приводит к временной компенсации гемодинамических параметров и восстановлению функции органов-мишеней, которая быстро нивелируется на фоне их отмены, поэтому для уменьшения симптомов следует использовать длительное непрерывное введение этих препаратов.*

- У пациентов с тяжелой (терминальной) ХСН, имеющих противопоказания/невозможность проведения МПК (имплантации системы желудочковой вспомогательной имплантируемой***) или трансплантации сердца, в качестве паллиативной терапии в амбулаторных условиях может быть рекомендовано введение кардиотонических средств, кроме сердечных гликозидов, для уменьшения симптомов заболевания и повышения КЖ

[245].

РКО П्�вС (УПР С, УДД 5)

Комментарии: С целью инотропной терапии на дому следует рассматривать левосимендан**, минимальные дозы допамина** или добутамина**. Для продолжения инотропной терапии амбулаторно (на дому) следует руководствоваться следующими критериями [245]:

- наличие гемодинамической и симптоматической пользы от инфузии препарата (увеличение СИ на 20% или снижение давления заклинивания легочных капилляров);
- отсутствие эффекта при попытках улучшения состояния за счет применения периферических вазодилататоров для лечения заболеваний сердца и оптимизации объемного статуса;
- ухудшение симптомов при отмене инотропной терапии;
- решение консилиума о том, что инфузия кардиотонических средств, кроме сердечных гликозидов, будет применяться не для повышения выживаемости пациента, но лишь в качестве средства, обеспечивающего выписку из стационара, а в амбулаторных условиях – для улучшения функционального статуса;
- эффективность в отношении симптомов может быть определена как уменьшение симптомов СН в виде нормализации темпа диуреза, регрессии отечного синдрома, снижения выраженности одышки, может сопровождаться уменьшением энтеральной недостаточности, энцефалопатии.
- Медикаментозную терапию у пациентов, имеющих тяжелую (терминалную) ХСНнФВ, рекомендуется проводить, соблюдая обычные принципы комбинации ИАПФ/валсартана+сакубитрила**/АРА, ББ, анtagонистов альдостерона и иНГЛТ2 (дапаглифлозина**/эмпаглифлозина**) для снижения числа госпитализаций из-за СН и смерти [46, 148, 234, 246].

ЕОК IV (УПР С, УДД 5)

Комментарии: Согласно определению тяжелой (терминалной) ХСН, на момент постановки такого диагноза пациент уже должен иметь оптимальную терапию СН. Констатация терминалной стадии ХСН требует выбора следующих опций: проведение трансплантации сердца, МПК (имплантации системы желудочковой вспомогательной имплантируемой***) или паллиативной терапии, но не подразумевает отмену медикаментозной терапии, которая может быть пересмотрена лишь при наличии состояний, ограничивающих применение базовых препаратов (брadiкардия, гиперкалиемия, гипотензия и т.п.). Всегда следует

поддерживать применение индивидуально подобранный, максимально переносимой дозы средств, действующих на ренин-ангиотензиновую систему, антагониста альдостерона и минимально эффективной дозы диуретика, обеспечивающей состояние эуволемии. На данной стадии ХСН следует индивидуализировать подбор ритмурежающей терапии с учетом низкого ударного объема, в том числе и при тяжелой митральной или трикуспидальной регургитации. Исследования эффектов ивабрадина** в этой когорте больных не проводились, а целевые показатели ЧСС не определены.

- У пациентов с терминальной ХСН использование ультрафильтрации/ультрагемофильтрации крови может быть рекомендовано только в случаях отсутствия ответа на полноценную диуретическую терапию [52, 51, 246].

ЕОК ШВ (УУР С, УДД 5)

Комментарий: Заместительная почечная терапия по сравнению с терапией петлевыми диуретиками не имеет преимуществ, поэтому данный метод не может рассматриваться в качестве терапии первой линии у пациентов с декомпенсированной СН. Критериями для начала заместительной почечной терапии у пациентов с перегрузкой объемом, рефрактерной к диуретической терапии, являются [51, 246]:

- олигурия, не отвечающая на восстановление внутрисосудистого объема,
- гиперкалиемия (содержание $K^+ \geq 6,5$ ммоль/л в сыворотке крови),
- ацидоз (pH артериальной/центральной венозной крови $< 7,2$),
- уровень мочевины в сыворотке крови $\geq 0,25$ ммоль/л, уровень креатинина ≥ 300 мкмоль/л.

3.5.2 Паллиативная помощь пациентам при ДКМП

Целью паллиативной помощи при ХСН является предотвращение или облегчение физических, психосоциальных, духовных страданий и повышение КЖ пациентов и членов их семей [247]. Лишь около 34% пациентов с ХСН в последние 3 месяца своей жизни получают паллиативную помощь [245, 248]. Начало паллиативной помощи пациентам с ХСН не означает отсутствие шансов на стабилизацию и/или улучшение их состояния и отказ от стандартных методов лечения [248].

- На этапе паллиативной помощи рекомендуется продолжение лечения ХСН и ее осложнений в соответствии с действующими клиническими рекомендациями, в том числе для уменьшения симптомов [236, 248, 249].

ЕОК IC (УУР С, УДД 5)

- Паллиативную помощь пациентам с терминальной ХСН рекомендуется планировать при госпитализации или при первом/ последующих амбулаторных обращениях после выписки из

стационара, а при прогнозируемой продолжительности жизни пациента <6 месяцев рекомендуется рассмотреть его направление в хоспис с целью улучшения качества жизни и облегчения симптомов [236, 247].

ЕОК IV (УУР С, УДД 5)

- При оказании паллиативной помощи больным с терминальной ХСН рекомендуется мультидисциплинарный подход с частой переоценкой физических, умственных и духовных потребностей пациента [236, 249].

ЕОК ПаС (УУР С, УДД 5)

Комментарии: Цели лечения могут изменяться в зависимости от стадии заболевания, тяжести сопутствующей патологии и решения пациента. Необходимо информировать пациента и его родственников о течении заболевания, прогнозе, возможностях лечения и совместно определять цели и задачи терапии [249]. Тяжесть заболевания, психо-когнитивные особенности пациента с ХСН, нарушение его социального функционирования определяют необходимость привлечения для оказания паллиативной помощи мультидисциплинарной команды [236, 249], которая должна включать лечащего врача, медсестер, врача-клинического фармаколога, медицинского психолога и/или врача-психотерапевта, врача по лечебной физкультуре, врача-диетолога, социального работника и других специалистов при необходимости.

Этапы оказания паллиативной помощи пациентам с СН:

а) Пациентам с терминальной стадией ХСН рекомендуется разработка плана паллиативной помощи и его фиксирование в медицинской документации с указанием предпочтений пациента в отношении вариантов лечения [52, 236, 57, 269].

ЕОК IV (УУР С, УДД 5)

б) Пациентам с ХСН рекомендуются обучение и консультации по оптимальному самоконтролю с целью оптимизации тактики ведения [236].

ЕОК IA (УУР С, УДД 5)

в) Для пациентов с терминальной стадией ХСН рекомендуется организация мультидисциплинарной команды с целью оказания помощи как пациенту, так и его семье [236, 249].

ЕОК IA (УУР С, УДД 5)

г) Рекомендуется пересмотр необходимости основной (доказавшей пользу) терапии ХСН, включая функционирование ИКД***, при достижении больным терминальной стадии ХСН или при улучшении его статуса [236, 249].

ЕОК ПаС (УУР С, УДД 5)

д) Пациентам с терминальной стадией ХСН рекомендуется коррекция базовой терапии и симптоматического лечения в конце его жизни [236].

ЕОК ИС (УУР С, УДД 5)

е) Рекомендуется пересмотр плана паллиативной помощи при изменении состояния пациента или при изменении его отношения к заболеванию [52, 236].

ЕОК ПаС (УУР С, УДД 5)

Паллиативная помощь в лечении отдельных симптомов ХСН

Одышка может быть вызвана венозным полнокровием легких, гидротораксом, метаболическими нарушениями, железодефицитом, тревогой или депрессией, мышечной слабостью. В терминальной стадии СН одышка рефрактерна к стандартной терапии, и для ее коррекции необходимы методы паллиативного подхода [52, 249].

- У пациентов с терминальной ХСН для уменьшения беспокойства, связанного с одышкой, может быть рассмотрено использование производных бензодиазепина [250].

РКО ШвВ (УУР С, УДД 5)

- У пациентов с терминальной ХСН для снижения выраженности одышки рекомендуется проведение дыхательной гимнастики, нервно-мышечной электрической стимуляции [250, 251], использование вспомогательных средств для передвижения (ходунки, кресло-коляска механическая или кресло-коляска с электроприводом).

РКО ПаВ (УУР В, УДД 1)

Комментарий: Преимущества, связанные с введением опиоидов и производных бензодиазепина для пациентов, которые приближаются к концу жизни или умирают, могут перевешивать риски, поскольку паллиативная помощь сосредоточена на создании максимального комфорта и улучшении КЖ. На основании небольших одноцентровых исследований и систематических обзоров показана эффективность и безопасность препаратов из этих групп у пациентов с ХСН [252].

- Пациентам с терминальной ХСН для устраниния **боли** в качестве первой линии терапии рекомендуется парацетамол** (500 мг по требованию), при неэффективности к терапии рекомендовано добавить опиоиды [236].

ЕОК ПаВ (УУР С, УДД 5)

- Пациентам с терминальной ХСН с целью уменьшения ощущения **общей слабости** рекомендуются физическая реабилитация и методы энергосбережения (использование вспомогательных устройств для передвижения в виде ходунков, кресла-коляски механической или кресла-коляски с электроприводом) [236].

РКО ПаС (УУР С, УДД 5)

Комментарии: Выраженность общей слабости соотносится с тяжестью ХСН и ассоциирована с полиморбидным фоном. Способствуют развитию слабости низкий сердечный выброс, депрессия, дисэлектролитемия, синдром ночного апноэ, наличие хронических очагов инфекции, железодефицит и др. Специфических фармакологических подходов для лечения слабости не существует, стандартная терапия ХСН в отношении этого синдрома мало эффективна.

- Рекомендуется проводить диагностику **тревоги и депрессии** у пациентов с ДКМП и терминальной стадией ХСН [52, 253].

ЕОК IА (УУР В, УДД 3)

- При выявлении тревоги и/или депрессии рекомендованы прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный и лечение у медицинского психолога и/или прием (осмотр, консультация) врача-психотерапевта первичный, мультидисциплинарный подход с использованием немедикаментозных и фармакологических методов лечения [253], включая когнитивно-поведенческую терапию и физические тренировки (**ЕОК IА (УУР В, УДД 3)**).
- У больных ХСН производные бензодиазепина рекомендованы как средства первой линии при тревожных расстройствах [254].

РКО IIА (УУР С, УДД 5)

- У пациентов с терминальной ХСН для лечения эпизодов депрессивных расстройств может быть рассмотрено назначение сертралина** и эсциталопрама [46].

ЕОК IIВ (УУР С, УДД 5)

- У пациентов с терминальной ХСН для лечения депрессивных эпизодов не рекомендуется применение неселективных ингибиторов обратного захвата моноаминов и антипсихотических средств из-за их высокой кардиотоксичности [46].

ЕОК IIIА (УУР С, УДД 5)

Саркопения – это состояние, связанное со старением организма или с хроническим заболеванием, приводящее к потере мышечной массы, снижению силы и производительности мышц. **Кахексия** – это генерализованный процесс потери мышечной, жировой и костной ткани. В настоящее время не существует лекарственных препаратов, зарегистрированных для лечения саркопении.

- Больным с терминальной ХСН и саркопенией рекомендованы физические тренировки, направленные на увеличение силы мышц [255, 256].

ЕОК IV (УУР С, УДД 5)

- У пациентов с терминальной ХСН и кахексией может быть рекомендовано включение в схему лечения стимуляторов аппетита, физических тренировок, пищевых добавок (питательные смеси, поливитамины) [255, 257].

ЕОК II В (УУР С, УДД 5)

Комментарии: Более выраженные результаты достигаются при совместном назначении физических тренировок и нутритивной поддержки [257, 258].

Принципы введения энтерального питания в рацион:

- Начинать нутритивную поддержку с малых доз (5 – 10% от уровня истинной потребности в энергии), объем энерговосполнения увеличивать каждые 5 – 7 дней.
- Обязательно добавлять ферментные препараты.
- Контроль эффективности нутритивной поддержки включает оценку индекса массы тела (ИМТ), тощей массы тела, окружности мыши плеча, контроль содержания альбумина в крови и оценку переносимости питательной смеси.
- Пациентам с ХСН в стадии декомпенсации оптимальным является применение олигомерных питательных смесей.
- В период стабилизации состояния для ежедневного приема рекомендовано использовать высокомолекулярные сбалансированные смеси для энтерального питания в количестве 25–50% от суточной энергопотребности.
- При выраженной сердечной кахексии, когда применение энтерального питания невозможно или недостаточно эффективно, возможно сочетание энтерального и парентерального питания [259].

Деактивация медицинских устройств

- Рекомендуется отведение дефибриллятора эндокардиальное*** (отключение дефибриллирующего электрода носимых устройств КВД*** или КВД-Т***) пациентам, имеющим терминалную стадию ХСН, для уменьшения страданий и повышения качества жизни [52, 260, 261].

ЕОК IC (УУР С, УДД 4)

Комментарии: Для принятия решения об отведении дефибриллятора эндокардиальном*** необходимо наличие следующих критериев:

1. диагноз терминальной стадии ХСН, установленный совместно со специалистом по лечению СН;
2. проведение трансплантации сердца или МПК (имплантации системы желудочковой вспомогательной имплантируемой***) не предполагается;
3. в случае вменяемости пациента, у него имеется соответствующее желание (его выбор ориентирован на КЖ и общий комфорт).

Решение об ургентном отведении дефибриллятора эндокардиальном*** (например, наложением магнита на область КВД*** для предотвращения его непрерывного срабатывания) может принять консилиум врачей.

*Решение об отведении дефибриллятора эндокардиальном*** фиксируется в истории болезни или амбулаторной карте больного, и при согласии пациента, об этом решении информируются его родственники. Отведение дефибриллятора эндокардиальное*** может проводиться в амбулаторных, стационарных условиях или в хосписе [260, 262].*

*Согласно опубликованным данным, в течение последних 30 дней жизни электрошок получали 21-27% пациентов, имеющих КВД*** или КВД-Т***, а в последние 24 часа жизни электрошок перенесли 31%: 55% пациентов из них получили 3 разряда, 32% - более 10 разрядов. При этом медицинский персонал и члены семьи отмечали у умирающих стресс, боль и снижение КЖ [261], а ожидание его повторения вызывало тревожное состояние у пациентов и переживания всей семьи [261, 263].*

- Пациентам с терминальной ХСН рекомендуется оксигенотерапия при **насыщении крови кислородом <90%** (по данным пульсовой оксиметрии или при определении в артериальной крови) для улучшения клинических исходов [46, 52, 263].

ЕОК IV (УПР С, УДД 5)

3.6 Хирургическое лечение. Обезболивание

3.6.1 Хирургическое лечение недостаточности митрального и триkuspidального клапанов при ДКМП

Основные показания к коррекции вторичной митральной недостаточности (МН) представлены в Клинических рекомендациях «Митральная недостаточность» МЗ РФ [264], рекомендациях ЕОК [52, 265] и рекомендациях Американской ассоциации сердца [266]. Функциональная (вторичная) МН выявляется у 75% пациентов с ДКМП, при этом у 30% больных ДКМП регистрируется МН ≥ 2 степени [264]. МН 3-4 степени существенно снижает выживаемость пациентов и ухудшает течение ХСН [264, 265, 267].

Коррекция митральной регургитации (МР) позволяет уменьшить выраженность СН, улучшить качество и увеличить продолжительность жизни больных ДКМП и может рассматриваться как «мост» к последующей трансплантации сердца.

- Решение вопроса о целесообразности коррекции МН у пациента с ДКМП рекомендуется принимать командой специалистов, включающей врача-кардиолога-специалиста по ведению пациентов с тяжелой ХСН, и врача-сердечно-сосудистого хирурга, имеющего опыт коррекции вторичной МН у больных ХСНФВ [46, 52].

ЕОК IV (УПР С, УДД 5)

Комментарий: Совместное решение о перспективности хирургического лечения должно быть основано на оценках риска периоперационных осложнений, ожидаемой продолжительности жизни и возможности трансплантации сердца в будущем [52].

- Пациентам с хронической тяжелой вторичной МН, имеющим ФВ ЛЖ <50% и клинику СН III-IV ФК, сохраняющуюся, несмотря на оптимальную медикаментозную терапию (ОМТ), при наличии низкого риска вмешательства рекомендуется хирургическая коррекция МК [265].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5)

- Пациентам с вторичной МН III-IV степени и ФВ ЛЖ >30%, у которых сохраняется симптомная СН, несмотря на ОМТ (включая СРТ по показаниям), а по данным ЭхоКГ имеется умеренное расширение фиброзного кольца, при наличии высокого риска хирургического вмешательства рекомендуется чрескожная процедура пластики митрального клапана “край-в-край” для улучшения функционального состояния и снижения числа госпитализаций по причине СН [52, 268, 269].

ЕОК ПА (УУР В, УДД 2)

Комментарий: Результаты протезирования и пластики МК не различаются, поэтому вопрос о выборе метода хирургической коррекции функциональной МР при ДКМП остается открытым. При протезировании МК важно максимально сохранить подклапанные структуры и использовать пластыню подклапанного аппарата для уменьшения полости ЛЖ [270].

- Пациентам, имеющим СН III-IV ФК на фоне ФВ ЛЖ <30% в сочетании с тяжелой вторичной МР, сохраняющейся, несмотря на оптимальную медикаментозную и электрофизиологическую/ ресинхронизирующую терапию, при невозможности хирургической коррекции МР рекомендуется рассмотреть вопрос о включении в лист ожидания трансплантации сердца [264, 265].

РКО ПаВ (УУР С, УДД 5)

- У пациентов с ДКМП коррекция триkuspidальной регургитации (ТР) III-IV степени рекомендуется одномоментно с коррекцией МН для улучшения функционального состояния и снижения риска декомпенсации СН, при этом приоритетно использование клапаносохраняющих методик (аннулопластика) хирургической коррекции трикуспидальной недостаточности (ТН) [265].

ЕОК ИВ (УУР С, УДД 5)

- У пациентов со вторичной ТН I-II степени оперативная коррекция может быть рекомендована при легочной гипертензии (ЛГ), дилатации фиброзного кольца трикуспидального клапана >40 мм, признаках перегрузки ПЖ для снижения риска декомпенсации СН [265].

ЕОК ПВ (УУР С, УДД 5)

Комментарий: При ДКМП функциональная ТР встречается у 20% пациентов [270] вследствие дилатации полости ПЖ при его объемной перегрузке и ЛГ. Ее выраженность может изменяться в зависимости от функции ПЖ, степени ЛГ и дисфункции ЛЖ, поэтому в ходе терапии должны быть предприняты усилия по максимальной коррекции этих факторов, а

принятие решения о коррекции ТР мультидисциплинарной командой должно быть основано на представлении о резистентной к терапии ХСН у пациентов с дилатацией фиброзного кольца ТК >40 мм [271].

3.6.2 Механическая поддержка кровообращения и пересадка сердца при ДКМП

Основные показания для проведения МПК изложены в соответствующих клинических рекомендациях, утвержденных Министерством здравоохранения Российской Федерации [272]. В настоящем документе представлены отдельные позиции, касающиеся аспектов ведения пациентов с ДКМП, и позиции, сформулированные после публикации данных рекомендаций.

- МПК рекомендуется пациентам с ХСН и сниженной ФВ ЛЖ, сохраняющейся несмотря на ОМТ, а также тем, кому показана трансплантация сердца (находящимся в списке ожидания трансплантации сердца) для уменьшения риска госпитализации из-за СН и риска преждевременной смерти («мост» к трансплантации сердца) [52].

ЕОК ПаС (УУР С; УДД 5)

Комментарий: Отчет INTERMACS показал, что в 2014 г. 51% имплантаций систем МПК приходилось на долю «моста» к трансплантации сердца [272]. Исследование, проведенное в 2013 г. с участием 332 пациентов, продемонстрировало, что имплантация системы HeartWare привела к выживанию 91% пациентов в течение 180 дней и 84% - в течение 1 года [273], а анализ базы данных United Network of Organ Sharing (UNOS) показал, что пациенты, перенесшие имплантацию механической поддержки (МП) ЛЖ до включения в список ожидания трансплантации сердца, имели более высокую выживаемость по сравнению с теми, у кого применялась исключительно медикаментозная терапия. Аналогичной была эффективность МП ЛЖ, имплантированной во время пребывания в списке ожидания трансплантации сердца [274, 275].

- МП ЛЖ рекомендуется пациентам с тяжелой СН на фоне низкой ФВ ЛЖ, сохраняющейся, несмотря на ОМТ, для уменьшения риска преждевременной смерти у тех, кто не может быть кандидатом на трансплантацию сердца [52].

ЕОК ПаВ (УУР С, УДД 5)

Комментарий: Учитывая острую нехватку донорских органов и повышенную долговечность современных устройств для МПК (системы желудочковой вспомогательной имплантируемой*** (СтримКардио или HeartMate)), все большее их количество имплантируется в качестве длительной терапии. Эти пациенты обычно имеют противопоказания для проведения трансплантации сердца из-за преклонного возраста, прогрессирующего поражения печени или почек, ожирения, тяжелой ЛГ или злокачественных новообразований. Возможность проведения

трансплантации сердца появилась вследствие имплантации МП ЛЖ у части пациентов с ИМТ >30 кг/м² в результате снижения веса, у части пациентов со вторичной ЛГ – вследствие снижения уровня давления в МКК, и в целом - почти у 15% пациентов с тяжелой СН через 1 год после применения МПК для длительной терапии [272].

- Экстракорпоральная мембранные оксигенация (ЭКМО) рекомендуется в короткие сроки пациентам с кардиогенным шоком, состояние которых не стабилизируется или продолжает ухудшаться, несмотря на проводимую терапию [276-279].

ЕОК IV (УУР В, УДД 2)

- Применение ЭКМО рекомендуется пациентам с синдромом полиорганной недостаточности для стабилизации клинического состояния и оценки неврологического статуса перед установкой долговременной МПК или трансплантацией сердца. [276, 277].

ЕОК ПС (УУР С, УДД 5)

- При веноартериальной ЭКМО рекомендовано по показаниям использовать разгрузку левого желудочка (фармакологическую или механическую). [276-278].

ЕОК ПВ (УУР В, УДД 2)

Комментарии: Использование веноартериальной ЭКМО следует рассматривать для пациентов с ДКМП при острой или прогрессирующей СН с целью стабилизации состояния и «моста» к восстановлению или имплантации долгосрочной МПК, трансплантации сердца. ЭКМО должно рассматриваться с учетом противопоказаний, текущего инфекционного статуса и возможности выполнения последующей имплантации долгосрочной МПК или трансплантации сердца. Разгрузка (декомпрессия) левых камер сердца должна проводиться пациентам при развитии застоя в малом круге кровообращения, отеке легких или превентивно у больных с высоким риском его развития на фоне ЭКМО с целью увеличения выживаемости. Предрасполагающие факторы: резкое снижение фракции выброса ЛЖ по данным ЭхоКГ или МРТ сердца, выраженная митральная регургитация 3-4 степени. Хирургическая разгрузка осуществляется через дополнительную канюлю, установленную в левое предсердие [276-278].

- При рассмотрении имплантации системы МПК рекомендуется проведение консультации пациента и членов его семьи по паллиативной помощи [236].

ЕОК ПаС (УУР С, УДД 5)

- Для оценки вероятности выживания при отборе амбулаторных пациентов на трансплантацию сердца может быть рекомендовано проведение эргоспирометрии, которая является основой оценки прогноза [52, 234].

ЕОК Пв С (УУР С, УДД 5).

Комментарии: Расчетная годичная выживаемость, определенная по Heart Failure Survival Score (HFSS) в диапазоне от высокого до среднего риска, должна рассматриваться как разумная точка отсечения для включения в лист ожидания.

- При недоступности проведения эргоспирометрии ориентиром для отбора на трансплантацию сердца у пациента с признаками терминальной стадии ХСН может быть рекомендована дистанция, проходимая за 6 минут, составляющая <300 м [46].

РКО П्�вС (УУР С, УДД 3).

Комментарии: Валидация существующих шкал оценки прогноза у больных ХСН в РФ не проводилась. UNOS в 2013 г. предложила алгоритм распределения донорских органов среди пациентов, находящихся в листе ожидания трансплантации сердца по степени их тяжести (Приложение Б5) [275].

3.6.3 Обезболивание при хирургическом лечении

При хирургическом лечении пациентам с ДКМП и ХСН рекомендуется проводить предварительную фармакологическую подготовку в виде премедикации.

- С целью седации и обеспечения психоэмоционального комфорта вечером накануне операции рекомендуется назначение снотворных и седативных средств, в день операции перед доставкой пациента в операционную рекомендуется применение опиоидов и/или производных бензодиазепина [52, 279, 280].

РКО ПаВ (УУР С, УДД 5)

Комментарии: Седация перед поступлением в операционную должна быть минимально достаточной, чтобы не допустить вазодилатации и гипотензии. Из премедикации следует исключить препараты белладонны, как и любые другие препараты, увеличивающие ЧСС [280].

- Рекомендуется пациентам с ДКМП и ХСН для индукции анестезии использовать #фентанил**, пропофол**, производные бензодиазепина, а для поддержания анестезии - #фентанил**, пропофол**, производные бензодиазепина и галогенированные углеводороды. При кардиохирургических операциях рекомендуется использовать как тотальную внутривенную анестезию на основе пропофола** и #фентанила**, так и комбинированную анестезию с применением галогенированных углеводородов и #фентанила** на всех этапах операции [52, 280, 281].

РКО Па В (УУР С, УДД 5)

Комментарии: Препараты, используемые для индукции анестезии: #мидазолам**, диазепам**, пропофол** и #фентанил** в/в в расчетных дозировках. Ввиду наличия выраженного кардиодепрессивного и вазоплегического эффектов не следует использовать для индукции анестезии тиопентал натрия**. Возможная схема индукции анестезии, обеспечивающая

*достаточную гемодинамическую стабильность: медленное титрование #мидазолам** в дозе 50 – 150 мкг/кг в комбинации с #фентанилом** в дозе 3 – 5 мкг/кг. Альтернативный метод индукции: медленное введение пропофола** в дозе 0,8–1,5 мг/кг с предварительным использованием #фентанила** в дозе 3 – 5 мкг/кг [280]. У пациентов с выраженными нарушениями гемодинамики для индукции анестезии может быть использован кетамин**.*

*Все препараты, используемые для поддержания общей внутривенной анестезии, в той или иной степени угнетают сократительную способность миокарда. Пропофол** вызывает вазодилатацию и оказывает умеренное отрицательное инотропное действие [282].*

- Рекомендуется пациентам с ДКМП и ХСН для обезболивания в раннем послеоперационном периоде использовать опиоиды в возрастных дозировках [52, 279, 280, 281].

РКО ПаВ (УУР С, УДД 5)

*Комментарий: В первые сутки после операции могут быть использованы тримеперидин** либо морфин**. При наличии специальных дозаторов эффективным является применение пациент-контролируемой анальгезии фентанилом**. При сохранении выраженного болевого синдрома в дальнейшем могут быть использованы тримеперидин**, морфин**, фентанил** по показаниям.*

- Не рекомендуется пациентам с ДКМП и ХСН для обезболивания в раннем послеоперационном периоде в качестве препаратов первой линии рассматривать НПВП [52, 282].

ЕОК ШВ (УУР С, УДД 5)

Комментарий: НПВП увеличивают риск сердечно-сосудистых осложнений, а также частоту декомпенсации ХСН, развития почечной недостаточности и ТЭО [282].

3.7 Немедикаментозная терапия, диетотерапия

- Всем пациентам с подозрением на ДКМП рекомендуется отказ от употребления алкоголя, отказ от курения, отмена кардиотоксических лекарственных препаратов при возможности, устранение производственных и бытовых вредностей [52].

ЕОК IA (УУР С, УДД 5)

- Пациентам с ДКМП и ХСН рекомендуется контроль водно-солевого обмена [52].

ЕОК IA (УУР С, УДД 5)

Комментарий: Объем употребляемой жидкости должен составлять 1,5 – 2 л/сутки, если больной находится в стадии стабильной компенсации ХСН. Исследования последних лет не подтвердили необходимость жесткого ограничения потребления соли, хотя в клинических рекомендациях указано, что пациентам с СН следует контролировать количество потребляемой соли (не более 6 г в сутки) [46]. Недавнее международное РКИ SODIUM-HF, в котором изучалось снижение пищевого натрия до уровня менее 100 ммоль (т.е. <1500 мг/день)

при ХСН, показало, что у амбулаторных пациентов снижение потребления натрия не привело к уменьшению частоты клинических событий (госпитализаций и обращений в отделение неотложной помощи по поводу ССЗ или смерти от всех причин) [283].

- Всем больным с ДКМП и клиническими проявлениями СН рекомендуется самостоятельный ежедневный мониторинг веса для снижения вероятности застоя и предотвращения обострения ХСН [52].

ЕОК IA (УУР С, УДД 5)

Комментарий: У пациентов с ДКМП следует поддерживать нормальный трофологический статус (*ИМТ от 18,5 до 24,9 кг/м²*) [46].

- Тяжелые физические нагрузки и соревновательные виды спорта не рекомендованы пациентам с ДКМП [2, 52].

ЕОК IIIС (УУР С, УДД 5)

4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов

На пациентов с ДКМП могут быть распространены общие положения (цели, задачи, принципы, модули) и рекомендации по медицинской реабилитации (МедР) больных ХСН [52, 284, 285]. Цель МедР - улучшение качества и увеличение продолжительности жизни пациентов с ДКМП. Основные компоненты комплексной программы МедР могут быть объединены в следующие модули: 1) ОМТ, дополненная, при необходимости, инвазивными, интервенционными вмешательствами; 2) физическая реабилитация; 3) психологическая реабилитация; 4) образовательный модуль; 5) динамическое наблюдение.

- Пациентов с ДКМП рекомендуется включать в программы комплексной МедР с целью улучшения их КЖ и прогноза [52, 284, 285].

ЕОК IA (УУР С, УДД 5)

Комментарии: Участие в программах комплексной МедР способствует повышению КЖ (за счет уменьшения тяжести симптомов, увеличения толерантности к нагрузке, нормализации психоэмоционального статуса), улучшению приверженности лечению и прогноза (за счет снижения частоты госпитализаций, кардиальной и общей смертности).

- У пациентов с ДКМП рекомендуется раннее начало реабилитационных мероприятий для обеспечения более благоприятного течения и исхода заболевания [284].

РКО IC (УУР С, УДД 5)

Комментарии: В случае стабильного течения заболевания, «раннее начало» предполагает инициацию реабилитации сразу после установления диагноза / при первом контакте с пациентом;

в случае прогрессирования заболевания или хирургического лечения – сразу после стабилизации витальных функций.

- Рекомендуется всех пациентов с ДКМП информировать по вопросам, связанным с заболеванием, его лечением и профилактикой, обучать методам самоконтроля и самопомощи для повышения приверженности лечению, его безопасности и эффективности [52, 284, 285].

ЕОК IА (УУР С, УДД 5)

Комментарии: *Пациенты с ДКМП должны быть обучены признакам, симптомам ХСН и НРС. Все пациенты должны получить рекомендации по допустимой (безопасной) физической активности (бытовой, профессиональной, рекреационной, сексуальной) и питанию (потребление соли, жидкости, белка); отказаться от курения и/или избегать пассивного курения; должны быть обучены методам самоконтроля, знать целевые значения контролируемых параметров (пульс, АД, масса тела, водный баланс) и их допустимые колебания. Пациентам должен быть объяснен алгоритм действий в случае ухудшения самочувствия [52, 284, 285]. Пациенты с ДКМП должны быть информированы о недопустимости употребления веществ, способных ухудшить течение заболевания (алкоголь, анаболические стероиды, кокаин, метамфетамины и другие) [51, 53].*

- Пациентам с ДКМП рекомендуется проведение психодиагностического скрининга и выявление психосоциальных факторов риска для определения показаний к их коррекции с целью повышения приверженности лечению, качества самоконтроля, улучшения КЖ и прогноза [52, 286, 287].

ЕОК ПаС (УУР С, УДД 4)

Комментарии: *К психосоциальным факторам риска, обладающим доказанным негативным влиянием на приверженность лечению, качество самоконтроля, вовлекаемость в программы МедР, продуктивность взаимодействия с врачом, качество жизни и прогноз относятся депрессия, тревога, хронический стресс, когнитивные дисфункции, социальная изоляция и низкая социальная поддержка. При ХСН депрессия является независимым предиктором общей летальности, а ее распространенность составляет 20% [286, 287].*

- У пациентов с ДКМП может быть рекомендовано проведение скрининговой оценки когнитивных функций для индивидуализации программ МедР с целью повышения их эффективности и безопасности [283, 286, 288].

ЕОК П्यС (УУР В, УДД 3)

Комментарии: *Распространенность когнитивных нарушений у пациентов с ХСН достигает 73% [288]. Ухудшение памяти, внимания, концентрации, мышления, речи, исполнительных функций, нарушения гносиза и праксиса отрицательно сказываются на обучаемости пациентов, их приверженности лечению, качестве самоконтроля, способности к*

принятию решений, затрудняют сотрудничество с врачом, повышают риск социальной изоляции, снижают безопасность и эффективность лечения [288]. Участие в комплексных программах МедР, особенно в программе физической реабилитации, способствует улучшению когнитивного профиля пациентов [286, 288].

- Пациентов с ДКМП, имеющих психосоциальные факторы риска, рекомендуется направлять на прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный и/или прием (осмотр, консультация) врача-психотерапевта первичный для углубленного психодиагностического обследования и психокоррекции с целью повышения приверженности лечению, качества самоконтроля, улучшения КЖ и прогноза [2, 284, 286].

ЕОК IIС (УУР С, УДД 5).

- Всем пациентам с наследственной ДКМП, в отношении которых принято решение об имплантации кардиовертера-дефибриллятора***, а также лицам, перенесшим смерть члена семьи, обусловленную кардиомиопатией, рекомендуется проведение приема (тестирования, консультации) медицинского психолога первичного [2].

ЕОК IC (УУР С, УДД 5)

- У пациентов с ДКМП в возрасте ≥ 60 лет может быть рекомендовано проведение скрининга для выявления синдрома старческой астении с целью индивидуализации программы МедР и определения показаний к комплексному гериатрическому обследованию [284, 289].

ЕОК IIbC (УУР С, УДД 4).

Комментарий: Для скрининга рекомендуется использовать опросник «Возраст не помеха» (Приложение Г2). Пациентов с результатом ≥ 5 баллов следует направлять в гериатрический кабинет для выполнения комплексной гериатрической оценки. Распространенность синдрома старческой астении увеличивается с возрастом, у пациентов с ХСН составляет 15 – 74% [289].

- Рекомендуется динамическое наблюдение за пациентами с ДКМП, в том числе, с использованием телемедицинских технологий, для оценки эффективности и безопасности лечения, своевременной коррекции программы МедР, повышения приверженности пациентов лечению [52, 284, 285].

ЕОК IA (УУР С, УДД 5).

- Пациентов с ДКМП, при отсутствии противопоказаний, рекомендуется включать в программы физической реабилитации с целью повышения физической работоспособности, улучшения КЖ, снижения частоты госпитализаций по поводу СН [52, 284, 285].

ЕОК IA (УУР С, УДД 5)

- Пациентам с ДКМП перед включением в программу физической реабилитации рекомендуется проводить тщательную клиническую оценку с целью выявления противопоказаний

к проведению теста с физической нагрузкой и физическим тренировкам для предотвращения ятрогенных осложнений вмешательства [284, 290].

ЕОК IC (УУР С, УДД 5)

Комментарии: *Абсолютные противопоказания к проведению теста с физической нагрузкой и к физическим тренировкам при ДКМП и стабильной ХСН: неконтролируемые гемодинамически значимые НРС; острые состояния (эндокардит, перикардит, ТЭЛА, эмболии иной локализации, тромбоз глубоких вен нижних конечностей, диссекция аорты); анемия тяжелой степени; ЧСС ≥120 уд/мин., САД ≤90 мм рт. ст.; выраженные когнитивные нарушения; отсутствие продуктивного контакта с больным; отказ пациента.*

- Пациентам с ДКМП, при отсутствии противопоказаний, рекомендуется проведение теста с физической нагрузкой для определения класса функционального состояния и стратификации риска больных с целью формирования индивидуализированной программы физической реабилитации [52, 284, 290].

ЕОК ПаС (УУР С, УДД 5).

Комментарии: *Предпочтительно в качестве теста с физической нагрузкой у пациентов с ДКМП использовать эргосpiрометрию, однако, могут быть использованы велоэргометрия, тест с 6-минутной ходьбой. У пациентов с синдромом старческой астении оценка физического состояния может быть выполнена с использованием теста «встань и иди» с контролем времени выполнения. В зависимости от результатов клинической оценки и теста с физической нагрузкой пациенту назначаются: 1) групповые или индивидуальные занятия; 2) контролируемые физические тренировки (на базе лечебно-профилактического учреждения, под руководством и наблюдением медицинского персонала), или неконтролируемые (самоконтролируемые) физические тренировки (пациент должен быть обучен методам контроля), или частично контролируемые (с комбинированным контролем – медицинским и самостоятельным); 3) определяются интенсивность нагрузки (с использованием % ЧСС макс. и/или % резерва ЧСС, % peakVO₂, шкалы Borg (Приложение Г3), продолжительность и периодичность занятий. При исходно низкой толерантности к физической нагрузке (<3 MET) продолжительность 1 занятия составляет не более 15 мин, периодичность – ежедневно, не менее 3 раз в день; при исходно средней толерантности к физической нагрузке (3-5 MET) продолжительность занятий составляет 15-30 мин, периодичность – ежедневно, 1-2 раз в день; при исходно высокой толерантности к физической нагрузке (>5 MET) продолжительность 1 занятия – 30-60 мин, целевая периодичность – 5-7 дней в неделю [284].*

- Пациентам с ДКМП рекомендуются регулярные аэробные физические тренировки кардиореспираторной выносливости для увеличения и поддержания физической работоспособности, улучшения КЖ и снижения риска госпитализации [52, 284, 289].

ЕОК IА (УУР С, УДД 5).

Комментарии: Для тренировки кардиореспираторной выносливости используют динамические (ритмические) аэробные нагрузки с вовлечением больших мышечных групп (ходьба, плавание, езда на велосипеде). Интенсивность и продолжительность нагрузки, периодичность занятий определяют индивидуально [284]; аэробному уровню энергообеспечения соответствуют нагрузки низкой и средней интенсивности [284, 290]. У пациентов с ХСН регулярные динамические аэробные нагрузки способствуют уменьшению тяжести симптомов, улучшению функционального статуса, снижению риска госпитализации по поводу ХСН [52, 284]. Эффективность программы физической реабилитации выше при сочетании динамических аэробных тренировок с резистивными и тренировками дыхательной мускулатуры [291].

- Пациентам с ДКМП рекомендуются резистивные тренировки с целью предотвращения потери мышечной массы, увеличения и/или поддержания мышечной силы, снижения риска падений и увеличения физической работоспособности [284, 291].

РКО Па В (УУР В, УДД 2)

Комментарии: Резистивные (силовые) тренировки назначаются дополнительно к тренировкам кардиореспираторной выносливости с периодичностью 2-3 раза в неделю. У пациентов с ХСН III–IV ФК, не способных к тренировкам кардиореспираторной выносливости, основу физической реабилитации могут составить низкоинтенсивные резистивные нагрузки и тренировки дыхательной мускулатуры, выполняемые 5 – 7 дней в неделю.

- Пациентам с ДКМП и ХСН рекомендуются дыхательные упражнения для увеличения и поддержания силы дыхательной мускулатуры, облегчения симптомов, профилактики возможных осложнений ХСН [291].

ЕОК Па В (УУР В, УДД 2)

- Рекомендуется проведение контролируемых физических тренировок у пациентов с ДКМП и ХСН III–IV ФК, синдромом старческой астении, сопутствующими заболеваниями, снижающими толерантность к физической нагрузке и/или повышающими риск осложнений при выполнении физических упражнений [52, 284].

ЕОК ПаС (УУР С, УДД 5)

5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики

Первичная профилактика ДКМП характеризуется следующими мероприятиями [53, 292-294]:

- полноценное лечение различных инфекционных (вирусных, бактериальных и др.) заболеваний с последующей реабилитацией пациентов и диспансерным наблюдением;

- ранняя диагностика, оптимальное лечение и реабилитация пациентов с различными формами миокардитов;
- отказ от злоупотребления алкоголем;
- отказ от употребления наркотиков и других психоактивных веществ;
- профилактика профессиональных отравлений и обеспечение безопасности рабочего места для работающих с пестицидами и тяжелыми металлами;
- лечение ожирения, особенно при ИМТ $\geq 40 \text{ кг}/\text{м}^2$;
- ранняя диагностика и оптимальное лечение эндокринных заболеваний: болезни щитовидной железы, сахарный диабет, акромегалия и др.;
- вакцинация против кори, паротита, полиомиелита, гриппа, пневмококковой инфекции;
- комплексное обследование и наблюдение за пациентами, которым планируется проведение химиотерапии [121, 293, 294];
- тщательная предгравидарная и предродовая подготовка и консультирование пациенток из группы высокого риска развития ПКМП, оценка риска повторного события у женщин, перенесших ПКМП [119].

Вторичная профилактика ДКМП включает:

- применение современных медикаментозных и немедикаментозных методов лечения с целью профилактики прогрессирования ХСН, НРС, ТЭО;
- диспансерное наблюдение за пациентами с ДКМП в соответствии с нормативными документами (Приказ МЗ РФ от 15 марта 2022 г. №168н «Об утверждении порядка проведения диспансерного наблюдения за взрослыми»).

5.1 Диспансерное наблюдение за пациентами с ДКМП и состояниями, которые могут привести к развитию данного заболевания

Мероприятия диспансерного наблюдения за пациентами с ДКМП зависят от степени выраженности ХСН, НРС и наличия риска ТЭО. Следует включать в список лиц, подлежащих диспансерному наблюдению, ближайших родственников пациентов в связи с риском развития ДКМП.

Диспансерное наблюдение за пациентами регламентируется Приказом Министерства здравоохранения РФ от 15 марта 2022 г. №168н «Об утверждении порядка проведения диспансерного наблюдения за взрослыми», согласно которому диспансерное наблюдение за пациентами с кардиомиопатиями должно осуществляться врачом-кардиологом, при отсутствии такой возможности – врачом-терапевтом или врачом общей практики при обязательной периодической консультации врачом-кардиологом.

Учитывая, что в Приложение № 2 к Приказу Минздрава РФ от 15 марта 2022 г. №168н не обозначен порядок диспансерного наблюдения за пациентами именно с ДКМП, целесообразно обеспечить диспансерное наблюдение, основанное на выделении групп с разной степенью тяжести ХСН.

1 группа - Пациенты с ДКМП и ХСНунФВ, 1 стадии, I-II ФК. Наблюдение не реже 2 раз в год, внепланово - при появлении признаков прогрессирования ХСН, НРС и других осложнений.

2 группа. Пациенты с ДКМП и ХСНнФВ, 2 стадии, III-IV ФК. Наблюдение не реже 2 раз в год, при возможности - 4 раза в год, внепланово - при появлении признаков прогрессирования ХСН, НРС и других осложнений. По показаниям – консультации врача-сердечно-сосудистого хирурга и других специалистов.

3 группа. Пациенты, у которых имеется риск развития ДКМП.

Родственники пациентов с ДКМП первой степени родства (диагностические критерии для родственников представлены в *разделе 2*, рекомендации по динамическому наблюдению – в *разделе 2.5.1*). Рекомендовано однократное обследование, далее наблюдение в зависимости от результатов.

Пациенты, имеющие риск развития ДКМП в связи с наличием заболеваний, обозначенных в *разделе 1.2. и в Приложении Б2*, наблюдаются у соответствующих специалистов, при необходимости направляются к врачу-кардиологу.

Алгоритм диспансерного наблюдения за пациентами с ДКМП и группами риска представлен в *Приложении Б6*.

5.2 Вакцинация против гриппа и пневмококка

Вакцинация против гриппа.

- Всем пациентам с ДКМП при отсутствии противопоказаний рекомендована вакцинация против гриппа для снижения риска заболевания, развития осложнений инфекции и декомпенсации ХСН [52, 295].

ЕОК Па В (УУР С, УДД 5)

Комментарий: Министерство здравоохранения РФ рекомендует ежегодную вакцинацию против гриппа, как наиболее важное защитное мероприятие в отношении гриппа и его осложнений. В рамках национального календаря прививок РФ планово прививаются лица с хроническими заболеваниями, в том числе с ССЗ.

Вакцинация против пневмококка.

Streptococcus pneumoniae по-прежнему остается основной причиной серьезных заболеваний, в т. ч. пневмонии, бактериемии, менингита. По данным зарубежных и отечественных авторов, этот возбудитель является причиной 25–35% всех внебольничных и 3–5 % госпитальных

пневмоний [296]. Вакцинация признана наиболее эффективным методом предупреждения пневмококковой инфекции. Вакцинация вакциной для профилактики пневмококковых инфекций** рекомендуется лицам с высоким риском развития инвазивной пневмококковой инфекции, к которым относятся и пациенты с ССЗ, в том числе с кардиомиопатиями и ХСН.

- Вакцинация вакциной для профилактики пневмококковых инфекций** рекомендована пациентам с ДКМП в связи с высоким риском развития пневмококковой инфекции и направлена на предупреждение возникновения заболевания, декомпенсации ХСН и развития других осложнений [52, 295, 296].

ЕОК Па В (УУР С, УДД 5)

Комментарии: Стандартная схема вакцинации: первоначально рекомендуется вводить 1 дозу вакцины для профилактики пневмококковой инфекции полисахаридной (13-валентной, адсорбированной)**, затем, не ранее чем через 1 год – 1 дозу (0,5 мл) вакцины для профилактики пневмококковых инфекций** (ППВ-23) с последующей ревакцинацией вакциной для профилактики пневмококковых инфекций** (ППВ-2)3 через 5 лет [296]. Основными противопоказаниями для вакцинации против пневмококковой инфекции являются: выраженные, тяжелые системные реакции на предыдущее введение вакцины (анафилактические реакции); гиперчувствительность к любому компоненту вакцины; острые инфекционные заболевания или обострение хронического процесса (основного заболевания). Перенесенная ранее пневмококковая инфекция не является противопоказанием к проведению иммунизации.

6. Организация медицинской помощи

Все пациенты с ДКМП при стабильном клиническом течении должны находиться на диспансерном наблюдении у врача-кардиолога, а при отсутствии такой возможности – у врача-терапевта или врача общей практики (семейного врача) при обязательной периодической консультации врачом-кардиологом. Профильные специалисты должны быть привлечены к диспансерному наблюдению пациента с ДКМП в зависимости от профиля сопутствующих заболеваний и осложнений. Порядок и периодичность консультации профильных специалистов определяется врачом, осуществляющим диспансерное наблюдение. В случаях территориальной удаленности от ведущих центров, где пациент с ДКМП может получить консультации специалистов, возможно проведение консультаций с применением телемедицинских технологий. Порядок проведения телемедицинских консультаций и консилиумов определен Приказом Министерства здравоохранения РФ от 30 ноября 2017 г. № 965н.

При нестабильном клиническом течении или развитии осложнений рассматриваются показания для госпитализации в стационар. Для пациентов с ДКМП приоритетна госпитализация в кардиологические отделения или профильные отделения оказания специализированной помощи пациентам с ХСН, НРС, ТЭО. При отсутствии возможности госпитализации в

специализированный стационар или кардиологическое отделение возможна госпитализация в стационар терапевтического профиля.

Показания для госпитализации пациентов с ДКМП:

- нестабильное клиническое течение ДКМП с целью установления причины ухудшения течения при невозможности проведения обследования в амбулаторных условиях, а также для решения сложных вопросов назначения медикаментозного лечения;
- декомпенсация ХСН [46];
- НРС высоких градаций, требующие подбора и начала антиаритмической терапии в стационарных условиях или наружной электрической кардиоверсии (дефибрилляции);
- проведение инвазивных методов обследования больных, отбор пациентов с ДКМП на высокотехнологичное и хирургическое лечение, отбор пациентов на МПК, транспланацию сердца и обследование перед этими видами лечения.

Примечание: трансплантация сердца, имплантация системы желудочковой вспомогательной***, кардиовертеров-дефибрилляторов имплантируемых***, устройств для СРТ и лечения НРС осуществляется в специализированных кардиохирургических отделениях при наличии соответствующих показаний.

Показания для госпитализации в отделение реанимации и интенсивной терапии (ОРИТ):

- ДКМП с декомпенсацией ХСН, сопровождающейся кардиогенным шоком, некупирующимся отёком лёгких или выраженной (прогрессирующей) одышкой [46].
- ДКМП с жизнеугрожающими НРС и/или ТЭО, сопровождающимися нестабильностью гемодинамики.
- ДКМП и другие жизнеугрожающие состояния (ОКС, острая недостаточность клапанов сердца и др.).
- Рефрактерный отечный синдром, синдром полиорганной недостаточности, необходимость проведения инотропной поддержки.

ОРИТ должны быть оснащены аппаратурой для проведения искусственной вентиляции легких, экстракорпоральной мембранный оксигенации крови, вспомогательного кровообращения (Приказ МЗ РФ от 14.09.2018 №625н «Порядок оказания медицинской помощи взрослому населению по профилю «анестезиология и реаниматология»). Данные мероприятия следует проводить до стабилизации гемодинамики либо до осуществления трансплантации сердца.

7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход

заболевания или состояния)

Факторы, определяющие неблагоприятный исход заболевания, связаны с наличием бивентрикулярной ДКМП, ФВ ≤25%, частой ОДСН с госпитализацией, выраженностью стойких НРС и проводимости с увеличением длительности QRS >120 мс, наличием ТЭО, высокой ЛГ. Особенно неблагоприятной является ситуация, когда наблюдается сочетание всех вышеуказанных состояний. Пациент с дилатацией ЛЖ до 6,5 см и снижением ФВ до 35% может иметь достаточно благоприятный прогноз, особенно при соблюдении мер вторичной профилактики.

Декомпенсация состояния больного часто обусловлена перенесенной респираторной инфекцией, в связи с чем необходимо проводить дифференциальный диагноз с миокардитом. Неприверженность медикаментозной терапии, несоблюдение водно-солевого режима, злоупотребление алкоголем, частый приём НПВП, половых гормонов и модуляторов функции половых органов, адреномиметиков и препаратов, обладающих кардиотоксичностью, ухудшают прогноз пациентов с ДКМП.

Следует помнить о необходимости частого мониторирования таких ЭКГ-показателей как длительность интервалов PQ, QRS, QT, которые являются предикторами нежелательных явлений применения лекарственной терапии, НРС и проводимости, а также ВСС. Существенное значение имеет коллегиальность в ведении больных ДКМП, проведение консилиумов с участием врача-кардиолога, врача-сердечно-сосудистого хирурга, врача-анестезиолога-реаниматолога, врача-клинического фармаколога.

Критерии оценки качества медицинской помощи при ДКМП

Критерии оценки качества первичной медико-санитарной помощи взрослым при ДКМП (коды по МКБ — 10: I42.0/ I42.6/ I42.7/ I42.8/ I42.9/ I43.0/I43.1/ I43.2/ I43.8)

№ п/п	Критерии оценки качества	Оценка выполнения
1	Выполнен общий (клинический) анализ крови развернутый, при обращении не менее 1 раза в год и при острой декомпенсации ХСН	Да/Нет
2	Выполнен общий (клинический) анализ мочи при обращении не менее 1 раза в год и при острой декомпенсации ХСН	Да/Нет
3	Выполнены исследование мочевины в крови, исследование креатинина в крови, определение скорости клубочковой фильтрации по уровню креатинина крови расчетным методом, исследование калия в крови, исследование натрия в крови, исследование кальция в крови, исследование фосфора в крови, исследование альбумина в крови, исследование глюкозы в крови, исследование билирубина в крови, исследование активности аланинаминотрансферазы в крови, исследование активности аспартатаминотрансферазы в крови, исследование гамма-глютамилтрансферазы в крови, исследование триглицеридов в крови, исследование холестерина в крови, исследование липопротеинов в крови, исследование тиреотропного	Да/Нет

№ п/п	Критерии оценки качества	Оценка выполнения
	гормона в крови, исследование ферритина в крови и насыщения трансферрина железом при обращении не менее 1 раза в год и при острой декомпенсации ХСН	
4	Выполнено исследование уровня мозгового натрийуретического пептида (BNP) или N-терминального фрагмента натрийуретического пропептида мозгового (NT-proBNP) в крови при первичной постановке диагноза и при острой декомпенсации ХСН	Да/Нет
5	Выполнено определение активности креатинкиназы и ее изоферментов в крови, исследование уровня тропонинов I, T в крови	Да/Нет
6	Выполнена регистрация электрокардиограммы в 12 отведениях при обращении не менее 1 раза в год и при острой декомпенсации ХСН	Да/Нет
7	Выполнена рентгенография грудной клетки прицельная при обращении не менее 1 раза в год и при острой декомпенсации ХСН	Да/Нет
8	Выполнена эхокардиография трансторакальная при обращении не менее 1 раза в год и при острой декомпенсации ХСН	Да/Нет
9	Выполнена магнито-резонансная томография сердца с контрастированием	Да/Нет
10	Назначено лечение ХСН (ИАПФ и (или) валсартаном+сакубитрилом**/ бета-адреноблокаторами, антагонистами альдостерона, инГЛТ2 (дапаглифлозином** или эмпаглифлозином**)), или проведена коррекция их дозы (при отсутствии медицинских противопоказаний)	Да/Нет
11	Назначено лечение пероральными диуретиками при признаках задержки жидкости (при отсутствии медицинских противопоказаний)	Да/Нет
12	Пациентам с ДКМП назначена профилактика ТЭО при наличии следующих показаний: ОДСН, ФП (при пароксизмальной, персистирующей или постоянной формах), наличие внутрисердечных тромбов	Да/Нет

Критерии оценки качества специализированной медицинской помощи взрослым при ДКМП (коды по МКБ — 10: I42.0/ I42.6/ I42.7/ I42.8/ I42.9/ I43.0/I43.1/ I43.2/ I43.8)

№ п/п	Критерии оценки качества	Оценка выполнения
1	Выполнен общий (клинический) анализ крови развернутый, при обращении не менее 1 раза в год и при острой декомпенсации ХСН	Да/Нет
2	Выполнен общий (клинический) анализ мочи при обращении не менее 1 раза в год и при острой декомпенсации ХСН	Да/Нет

№ п/п	Критерии оценки качества	Оценка выполнения
3	Выполнено исследование уровня мозгового натрийуретического пептида (BNP) или N-терминального фрагмента натрийуретического пропептида мозгового (NT-proBNP) в крови при первичной постановке диагноза и при острой декомпенсации ХСН	Да/Нет
4	Выполнены исследование мочевины в крови, исследование креатинина в крови, определение скорости клубочковой фильтрации по уровню креатинина крови расчетным методом, исследование калия в крови, исследование натрия в крови, исследование кальция в крови, исследование фосфора в крови, исследование альбумина в крови, исследование глюкозы в крови, исследование билирубина в крови, исследование активности аланинаминотрансферазы в крови, исследование активности аспартатаминотрансферазы в крови, исследование гамма-глютамилтрансферазы в крови, исследование триглицеридов в крови, исследование холестерина в крови, исследование липопротеинов в крови, исследование тиреотропного гормона в крови, исследование ферритина в крови и насыщения трансферрина железом при обращении не менее 1 раза в год и при острой декомпенсации ХСН	Да/Нет
5	Выполнено определение активности креатинкиназы и ее изоферментов в крови, исследование уровня тропонинов I, T в крови	Да/Нет
6	Выполнена регистрация электрокардиограммы в 12 отведениях при обращении не менее 1 раза в год и при острой декомпенсации ХСН	Да/Нет
7	Выполнена рентгенография грудной клетки прицельная при обращении не менее 1 раза в год и при острой декомпенсации ХСН	Да/Нет
8	Выполнена эхокардиография трансторакальная при обращении не менее 1 раза в год и при острой декомпенсации ХСН	Да/Нет
9	Выполнена магнито-резонансная томография сердца с контрастированием	Да/Нет
10	Назначено лечение ХСН (ИАПФ и (или) валсартаном+сакубитрилом**/ бета-адреноблокаторами, антагонистами альдостерона, инГЛТ2 (дапаглифлозином** или эмпаглифлозином**)), или проведена коррекция их дозы (при отсутствии медицинских противопоказаний)	Да/Нет
11	Назначено лечение петлевыми диуретиками, при необходимости – вазодилататорами и (или) инотропными препаратами, и (или) вазопрессорами при острой декомпенсации сердечной недостаточности (при отсутствии медицинских противопоказаний)	Да/Нет

№ п/п	Критерии оценки качества	Оценка выполнения
12	Назначено лечение пероральными диуретиками при признаках задержки жидкости (при отсутствии медицинских противопоказаний)	Да/Нет
13	Пациентам с ДКМП назначена профилактика ТЭО при наличии следующих показаний: ОДСН, ФП (при пароксизмальной, персистирующей или постоянной формах), наличии внутрисердечных тромбов	Да/Нет

Список литературы

1. Лебедев Д.С., Михайлов Е.Н., Неминущий Н.М. и др. Желудочковые нарушения ритма. Желудочковые тахикардии и внезапная сердечная смерть. Клинические рекомендации 2020. Российский кардиологический журнал. 2021;26(7):4600. <https://doi.org/10.15829/1560-4071-2021-4600>
2. Arbelo E, Protonotarios A, Gimeno JR, et al. 2023 ESC Guidelines for the management of cardiomyopathies. Eur Heart J. 2023 Oct 1;44(37):3503-3626. doi: 10.1093/eurheartj/ehad194. PMID: 37622657
3. Harakalova M, Kummeling G, Sammani A. et al. A systematic analysis of genetic dilated cardiomyopathy reveals numerous ubiquitously expressed and muscle-specific genes. Eur J Heart Fail. 2015;17(5):484-93. doi: 10.1002/ejhf.255. Epub 2015 Mar 2.
4. Hershberger RE, Morales A. Dilated Cardiomyopathy Overview. 2007 Jul 27 [Updated 2018 Aug 23]. In: Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA, et al., editors. GeneReviews® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2021. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1309/>
5. McNally EM, Golbus JR, Puckelwartz MJ. Genetic mutations and mechanisms in dilated cardiomyopathy. J Clin Invest. 2013;123(1):19-26. doi: 10.1172/JCI62862.
6. Japp AG, Gulati A, Cook SA et al. The Diagnosis and Evaluation of Dilated Cardiomyopathy. J Am Coll Cardiol. 2016;28;67(25):2996-3010. doi: 10.1016/j.jacc.2016.03.590
7. Kinnamon DD, Morales A, Bowen DJ et al. DCM Consortium. Toward Genetics-Driven Early Intervention in Dilated Cardiomyopathy: Design and Implementation of the DCM Precision Medicine Study. Circ Cardiovasc Genet. 2017;10(6):e001826. doi: 10.1161/CIRCGENETICS.117.001826.
8. Ashley EA. Towards precision medicine. Nat Rev Genet. 2016;16;17(9):507-22. doi: 10.1038/nrg.2016.86.

9. Ware JS, Amor-Salamanca A, Tayal U et al. Genetic Etiology for Alcohol-Induced Cardiac Toxicity. *J Am Coll Cardiol.* 2018;22;71(20):2293-2302. doi: 10.1016/j.jacc.2018.03.462.
10. Noutsias M, Rohde M, Göldner K et al. Expression of functional T-cell markers and T-cell receptor Vbeta repertoire in endomyocardial biopsies from patients presenting with acute myocarditis and dilated cardiomyopathy. *Eur J Heart Fail.* 2011;13(6):611-8. doi: 10.1093/eurjhf/hfr014.
11. Tschöpe C, Müller I, Xia Y et al. NOD2 (Nucleotide-Binding Oligomerization Domain 2) Is a Major Pathogenic Mediator of Coxsackievirus B3-Induced Myocarditis. *Circ Heart Fail.* 2017;10(9):e003870. doi: 10.1161/CIRCHEARTFAILURE.117.003870
12. Epelman S, Liu PP, Mann DL. Role of innate and adaptive immune mechanisms in cardiac injury and repair. *Nat Rev Immunol.* 2015;15(2):117-29. doi: 10.1038/nri3800.
13. Cabrerizo M, Díaz-Cerio M, Muñoz-Almagro C et al. Molecular epidemiology of enterovirus and parechovirus infections according to patient age over a 4-year period in Spain. *J Med Virol.* 2017;89(3):435-442. doi: 10.1002/jmv.24658.
14. Chen J, Tang Y, Zhu M et al. Heart involvement in systemic lupus erythematosus: a systemic review and meta-analysis. *Clin Rheumatol.* 2016;35(10):2437-48. doi: 10.1007/s10067-016-3373-z.
15. Nussinovitch U, Shoenfeld Y. The clinical and diagnostic significance of anti-myosin autoantibodies in cardiac disease. *Clin Rev Allergy Immunol.* 2013;44(1):98-108. doi: 10.1007/s12016-010-8229-8.
16. Кобалава Ж. Д., Лазарев П. В., Гончаров А. С. Современный взгляд на проблемы патогенеза, диагностики и лечения алкогольной кардиомиопатии. *Российский кардиологический журнал.* 2019;24(11):164–172. doi:10.15829/1560-4071-2019-11-164-172.
17. Manthey J, Imtiaz S, Neufeld M et al. Quantifying the global contribution of alcohol consumption to cardiomyopathy. *Popul Health Metr.* 2017;15(1):20. doi: 10.1186/s12963-017-0137-1.
18. Piano MR, Phillips SA. Alcoholic cardiomyopathy: pathophysiologic insights. *Cardiovasc Toxicol.* 2014;14(4):291-308. doi: 10.1007/s12012-014-9252-4.
19. Hantson P. Mechanisms of toxic cardiomyopathy. *Clin Toxicol (Phila).* 2019 Jan;57(1):1-9. doi: 10.1080/15563650.2018.1497172.
20. Havakuk O, Rezkalla SH, Kloner RA. The Cardiovascular Effects of Cocaine. *J Am Coll Cardiol.* 2017 Jul 4;70(1):101-113. doi: 10.1016/j.jacc.2017.05.014.
21. Varga ZV, Ferdinand P, Liaudet L et al. Drug-induced mitochondrial dysfunction and cardiotoxicity. *Am J Physiol Heart Circ Physiol.* 2015 Nov;309(9):H1453-67. doi: 10.1152/ajpheart.00554.2015.
22. Kearston A. S. Barnes, Esther O. Fasanmi, Ogechi P. Iwuorie et al. Cocaine-Induced Cardiomyopathy. *US Pharm.* 2015;40(2):HS11-HS15.

23. Christopher G. Kevil, Nicholas E. Goeders, Matthew D. Woolard et al. Methamphetamine Use and Cardiovascular Disease Arteriosclerosis, hrombosis, and Vascular Biology. 2019;39:1739–1746 <https://doi.org/10.1161/ATVBAHA.119.312461>
24. Sevak R.J., Vansickel A.R., Stoops W.W. et al. Discriminative-stimulus, subject-rated, and physiological effects of methamphetamine in humans pretreated with aripiprazole. J Clin Psychopharmacol. 2011;31:470–480.
25. Zhao S.X., Kwong C., Swaminathan A. et al. Clinical Characteristics and Outcome of Methamphetamine-Associated Pulmonary Arterial Hypertension and Dilated Cardiomyopathy. JACC Heart Fail 2018;6:209-18.
26. Perry J.C., Schuetz T.M., Memon M.D. et al. Anabolic Steroids and Cardiovascular Outcomes: The Controversy. Cureus, 2020, 12(7): e9333. doi:10.7759/cureus.9333.
27. Torrisi M. et al. Sudden Cardiac Death in Anabolic-Androgenic Steroid Users: A Literature Review Medicina 2020, 56(11), 587; <https://doi.org/10.3390/medicina56110587>.
28. D'Andrea A., Radmilovic J., Caselli S. et al. Left atrial myocardial dysfunction after chronic abuse of anabolic androgenic steroids: a speckle tracking echocardiography analysis. Int J Cardiovasc Imaging 2018 Oct;34(10):1561. doi: 10.1007/s10554-018-1409-y.
29. Angelini G., Pollice P., Lepera M.E. et al. Irreversible Dilated Cardiomyopathy After Abuse of Anabolic Androgenic Steroids: A Case Report and Literature Review Biomed J Sci & Tech Res 2019;21(4). doi: 10.26717/BJSTR.2019.21.003648.
30. Zamorano J. L., Lancellotti P., Munoz D. R. et al. ESC Position Paper on cancer treatments and cardiovascular toxicity developed under the auspices of the ESC Committee for Practice Guidelines. European Heart Journal, 2016, p 1 – 34. doi:10.1093/eurheartj/ehw211
31. Murabito A., Hirsch E., Ghigo A. Mechanisms of Anthracycline-Induced Cardiotoxicity: Is Mitochondrial Dysfunction the Answer? Frontiers in Cardiovascular Medicine, March 2020;7:1 – 12. doi: 10.3389/fcvm.2020.00035
32. Гендлин Г. Е., Емелина Е. И., Никитин И. Г. и др. Современный взгляд на кардиотоксичность химиотерапии онкологических заболеваний, включающей антрациклиновые антибиотики. Российский кардиологический журнал. 2017;3(143):145–154. doi.org/10.15829/1560-4071-2017-3-145-154
33. Kalyanaraman B. Teaching the basics of the mechanism of doxorubicin-induced cardiotoxicity: Have we been barking up the wrong tree? Redox Biology 29. 2020; 101394. doi.org/10.1016/j.redox.2019.101394;
34. Wang J., Zhang J., Xiao M. et al. Molecular mechanisms of doxorubicin-induced cardiotoxicity: novel roles of sirtuin 1-mediated signaling pathways. Cellular and Molecular Life Sciences. 2021;78:3105–3125. doi.org/10.1007/s00018-020-03729-y

35. Mohan N., Jiang J., Dokmanovic M. et al. Trastuzumab-mediated cardiotoxicity: current understanding, challenges, and frontiers. *Antibody Therapeutics*. 2018;1:1:13–17 doi:10.1093/abt/tby003
36. Wu Q., Bai B., Tian et al. The Molecular Mechanisms of Cardiotoxicity Induced by HER2, VEGF, and Tyrosine Kinase Inhibitors: an Updated Review. *Cardiovascular Drugs and Therapy*, 13 April 2021. doi.org/10.1007/s10557-021-07181-3
37. Гумерова К.С., Сахаутдинова Г.М., Полякова И.М. Кардиоваскулярная токсичность, индуцированная применением противоопухолевых препаратов, и современные методы лечения опухолевых новообразований. *Креативная хирургия и онкология*. 2019;9(4):285–292. doi.org/10.24060/2076-3093-2019-9-4- 285-292
38. Wu P., Oren O., Gertz M. A. et al. Yang. Proteasome Inhibitor-Related Cardiotoxicity: Mechanisms, Diagnosis, and Management. *Curr Oncol Rep* 22, 66. 2020. doi.org/10.1007/s11912-020-00931-w
39. GBD 2017 Causes of Death Collaborators. Global, regional, and national age-sex-specific mortality for 282 causes of death in 195 countries and territories, 1980-2017: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2017. *Lancet*. 2018 Nov 10;392(10159):1736-1788. doi: 10.1016/S0140-6736(18)32203-7
40. Самородская И.В., Старинская М.А., Семёнов В.Ю. и др. Нозологическая и возрастная структура смертности от болезней системы кровообращения в 2006 и 2014 годах. *Российский кардиологический журнал*. 2016;(6):7-14. doi.org/10.15829/1560-4071-2016-6-7-14
41. Halliday BP, Gulati A, Ali A et al. Sex- and age-based differences in the natural history and outcome of dilated cardiomyopathy. *Eur J Heart Fail.* 2018 Oct;20(10):1392-1400. doi: 10.1002/ejhf.1216.
42. Беленков Ю.Н., Мареев В.Ю., Агеев Ф.Т. и др. Первые результаты национального эпидемиологического исследования – Эпидемиологическое Обследование больных ХСН в реальной практике (по Обращаемости) – ЭПОХА-О-ХСН. *Сердечная недостаточность*. 2003;4(3):116-119.
43. Pinto Y.M., Elliott P.M., Arbustini E. et al. Proposal for a revised definition of dilated cardiomyopathy, hypokinetic non-dilated cardiomyopathy, and its implications for clinical practice: a position statement of the ESC working group on myocardial and pericardial diseases. *European Heart Journal* (2016) 37, 1850–1858. doi:10.1093/eurheartj/ehv727
44. Емелина Е.И., Ибрагимова А.А., Ганиева И.И. и др. Ремоделирование сердца у больных с тяжелой систолической дисфункцией, возникшей на фоне противоопухолевой терапии. *Кардиология*. 2020;60(3):51-58. https://doi.org/10.18087/cardio.2020.3.n952
45. Болезни сердца по Браунвальду: руководство по сердечно-сосудистой медицине / Под ред. П. Либби и др.; пер. с англ., под общ. ред. Р.Г. Оганова. В 4 т. Том 4: главы 61–89. — М.:

Логосфера, 2015. — 808 с.: ил.; 21,6 см. — Перевод изд. Braunwald's heart disease: a textbook of cardiovascular medicine, Peter Libby, et al., 8th ed. — ISBN 978-5-98657-048-8.

46. Галявич А. С., Терещенко С. Н., Ускач Т. М. и др. Хроническая сердечная недостаточность. Клинические рекомендации 2024. Российский кардиологический журнал. 2024;29(11):6162. doi: 10.15829/1560-4071-2024-6162.

47. Шляхто Е.В. Кардиология: национальное руководство / под ред. Е.В. Шляхто. Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2015. -560 с.

48. Dziewiecka E., Gliniak M., Winiarczyk M. et al. The burden of atrial fibrillation and its prognostic value in patients with dilated cardiomyopathy. Kardiol Pol.2020;78(1):37-44. doi:10.33963/KP.15046.

49. Weintraub R.G., Semsarian C., Macdonald P. Dilated cardiomyopathy. Lancet. 2017;390(10092):400-414. doi: 10.1016/S0140-6736(16)31713-5.

50. Руководство по эхокардиографической диагностике / под ред. Франка А. Флакскампфа; пер. с нем.; под общ. ред. акад. РАН, проф. В.А.Сандрикова. – 2-е изд. – Москва: МЕДпресс-информ, 2019. – 872 с: ил. + 1 CD. ISBN 978-5-00030-662-8

51. Lang RM, Badano LP, Mor-Avi V, et al. Recommendations for cardiac chamber quantification by echocardiography in adults: an update from the American Society of Echocardiography and the European Association of Cardiovascular Imaging. J Am Soc Echocardiogr. 2015 Jan;28(1):1-39.e14. doi: 10.1016/j.echo.2014.10.003. PMID: 25559473.

52. Theresa A McDonagh, Marco Metra, Marianna Adamo, ESC Scientific Document Group, 2021 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure: Developed by the Task Force for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure of the European Society of Cardiology (ESC) With the special contribution of the Heart Failure Association (HFA) of the ESC, European Heart Journal, Volume 42, Issue 36, 21 September 2021, Pages 3599–3726, <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehab368>

53. Bozkurt B., Colvin M., Cook J. et al. Current Diagnostic and Treatment Strategies for Specific Dilated Cardiomyopathies. Circulation. 2016;134:e579–e646. DOI: 10.1161/CIR.0000000000000455

54. Bozkurt B., Hershberger R.E., Butler J. et al. 2021 ACC/AHA Key Data Elements and Definitions for Heart Failure. Journal of the American College of Cardiology, 2021

55. George A., Figueredo V.M. Alcoholic Cardiomyopathy: A Review. J Card Fail. 2011 Oct;17(10):844-9. doi: 10.1016/j.cardfail.2011.05.008.

56. Арутюнов Г. П., Палеев Ф. Н., Моисеева О. М., и др. Миокардиты у взрослых. Клинические рекомендации 2020. Российский кардиологический журнал. 2021;26(11):4790. doi:10.15829/1560-4071-2021-4790

57. Nishida K, Otsu K. Inflammation and metabolic cardiomyopathy. *Cardiovasc Res.* 2017;113(4):389-398. doi: 10.1093/cvr/cvx012.
58. Peterson L.R., Gropler RJ. Metabolic and Molecular Imaging of the Diabetic Cardiomyopathy. *Circ Res.* 2020;126(11):1628-1645. doi: 10.1161/CIRCRESAHA.120.315899. Epub 2020.
59. Veronese G, Ammirati E, Cipriani M et al. Fulminant myocarditis: Characteristics, treatment, and outcomes. *Anatol J Cardiol.* 2018;19(4):279-286.
60. Ammirati E, Veronese G, Cipriani M et al. Acute and Fulminant Myocarditis: a Pragmatic Clinical Approach to Diagnosis and Treatment. *Curr Cardiol Rep.* 2018;20(11):114.
61. Хащевская Д.А., Митрофанова Л.Б., Белякова Е.А. и др. Аутоиммунитет и прогноз больных с морфологически документированным миокардитом. *Кардиология.* 2016;6:50-57.
62. Nishimura RA, Otto CM, Bonow RO et al. 2017 AHA/ACC Focused Update of the 2014 AHA/ACC Guideline for the Management of Patients With Valvular Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol.* 2017;70(2):252-89. doi:10.1016/j.jacc.2017.03.011
63. Plana JC, Galderisi M, Barac A et al. Expert consensus for multimodality imaging evaluation of adult patients during and after cancer therapy: a report from the American Society of Echocardiography and the European Association of Cardiovascular Imaging. *J Am Soc Echocardiogr.* 2014;27(9):911-39. doi:10.1016/j.echo.2014.07.012.
64. Porter TR, Shillcutt SK, Adams MS et al. Guidelines for the use of echocardiography as a monitor for therapeutic intervention in adults: a report from the American Society of Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr.* 2015;28(1):40-56. doi:10.1016/j.echo.2014.09.009.
65. EchoNoRMAL (Echocardiographic Normal Ranges Meta-Analysis of the Left Heart) Collaboration. Ethnic-Specific Normative Reference Values for Echocardiographic LA and LV Size, LV Mass, and Systolic Function: The EchoNoRMAL Study. *JACC Cardiovasc Imaging.* 2015;8:656-65. doi:10.1016/j.jcmg.2015.02.014.
66. Alherbish A, Becher H, Alemayehu W et al. Impact of contrast echocardiography on accurate discrimination of specific degree of left ventricular systolic dysfunction and comparison with cardiac magnetic resonance imaging. *Echocardiography.* 2018;35(11):1746-54. doi:10.1111/echo.14152.
67. Hoffmann R, Barletta G, von Bardeleben S et al. Analysis of left ventricular volumes and function — a multicenter comparison of cineventriculography, cardiac magnetic resonance imaging, unenhanced and contrast enhanced 2D and 3D echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr.* 2014;27:292-301. doi:10.1016/j.echo.2013.12.005.
68. Thavendiranathan P, Poulin F, Lim KD et al. Use of Myocardial Strain Imaging by Echocardiography for the Early Detection of Cardiotoxicity in Patients During and After Cancer

Chemotherapy: A Systematic Review. J Am Coll Cardiol. 2014;63:2751-68.
doi:10.1016/j.jacc.2014.01.073.

69. Mignot A, Donal E, Zaroui A et al. Global longitudinal strain as a major predictor of cardiac events in patients with depressed left ventricular function: a multicenter study. J Am Soc Echocardiogr. 2010;23:1019-24. doi:10.1016/j.echo.2010.07.019.

70. Yingchoncharoen T, Agarwal S, Popovic ZB et al. Normal ranges of left ventricular strain: a meta-analysis. J Am Soc Echocardiogr. 2013;26:185-91. doi:10.1016/j.echo.2012.10.008.

71. Nagueh S, Smiseth O, Appleton C et al. Recommendations for the evaluation of left ventricular diastolic function by echocardiography: an update from the American Society of Echocardiography and the European Association of Cardiovascular Imaging. J Am Soc Echocardiogr. 2016;29:277-314. doi:10.1016/j.echo.2016.01.011.

72. Rudski L.G., Lai W.W., Afilalo J. et al. Guidelines for the Echocardiographic Assessment of the Right Heart in Adults: A Report from the American Society of Echocardiography Endorsed by the European Association of Echocardiography, a registered branch of the European Society of Cardiology, and the Canadian Society of Echocardiography \\ Am Soc Echocardiogr 2010;23:685-713.

73. Saric M, Armour AC, Arnaout MS, et al. Guidelines for the Use of Echocardiography in the Evaluation of a Cardiac Source of Embolism. J Am Soc Echocardiogr. 2016;29(1):1-42. doi:10.1016/j.echo.2015.09.011.

74. Khemka A, Sawada SG. Dobutamine echocardiography for assessment of viability in the current era. Curr Opin Cardiol . 2019;34(5):484 -9. doi:10.1097/HCO.0000000000000658.

75. The electrocardiogram in the diagnosis and management of patients with dilated cardiomyopathy Gherardo Finocchiaro, Marco Merlo, Nabeel Sheikh, Giulia De Angelis, Michael Papadakis, Iacopo Olivotto, Claudio Rapezzi, Gerald Carr-White, Sanjay Sharma, Luisa Mestroni, Gianfranco Sinagra \\ Eur J of Heart Failure, Volume22, Issue7 July 2020 P. 1097-1107

76. Национальные Российские рекомендации по применению методики холтеровского мониторирования в клинической практике. Российский кардиологический журнал. 2014;(2):6-71. <https://doi.org/10.15829/1560-4071-2014-2-6-71>

77. Gonzalez JA, Kramer CM. Role of imaging techniques for diagnosis, prognosis and management of heart failure patients: cardiac magnetic resonance. Curr Heart Fail Rep. 2015;12:276-83.

78. Choi Y, Kim SM, Lee SC et al. Quantification of left ventricular trabeculae using cardiovascular magnetic resonance for the diagnosis of left ventricular non-compaction: evaluation of trabecular volume and refined semi-quantitative criteria. J Cardiovasc Magn Reson. 2016;18:24.

79. Iles LM, Ellims AH, Llewellyn H et al. Histological validation of cardiac magnetic resonance analysis of regional and diffuse interstitial myocardial fibrosis. European heart journal cardiovascular Imaging. 2015;16:14-22.

80. Kalb B, Indik JH, Ott P et al. MRI of patients with implanted cardiac devices. *J Magn Reson Imaging.* 2018;47(3):595-603. doi:10.1002/jmri.25824.
81. Игнатьева Е. С., Рыжкова Д. В., Митрофанова Л. Б. и др. Возможности магнитно-резонансной томографии в диагностике различных клинико-морфологических форм миокардита. *Российский кардиологический журнал.* 2017;(2):30–38.
82. Jolicoeur EM, Dunning A, Castelvecchio S et al. Importance of angina in patients with coronary disease, heart failure, and left ventricular systolic dysfunction: insights from STICH. *J Am Coll Cardiol.* 2015;66:2092-100. doi:10.1016/j.jacc.2015.08.882.
83. Paech DC, Weston AR. A systematic review of the clinical effectiveness of 64-slice or higher computed tomography angiography as an alternative to invasive coronary angiography in the investigation of suspected coronary artery disease. *BMC Cardiovasc Disord.* 2011;11:32. doi:10.1186/1471-2261-11-32.
84. Hoffmann U, Truong QA, Schoenfeld DA et al. Coronary CT angiography versus standard evaluation in acute chest pain. *N Engl J Med.* 2012;367:299-308. doi:10.1056/ NEJMoa1201161.
85. Beanlands RSB, Nichol G, Huszti E et al. F-18-fluorodeoxyglucose positron emission tomography imaging-assisted management of patients with severe left ventricular dysfunction and suspected coronary disease: a randomized, controlled trial (PARR-2). *J Am Coll Cardiol.* 2007;50:2002-12. doi:10.1016/j.jacc.2007.09.006.
86. Holzmann M, Nicko A, Kuhl U et al. Complication rate of right ventricular endomyocardial biopsy via the femoral approach a retrospective and prospective study analyzing 3048 diagnostic procedures over an 11-year period. *Circulation* 2008;118:1722–8
87. Jessup M, Drazner MH, Book W et al. 2017 ACC/AHA/HFSA/ISHLT/ACP Advanced Training Statement on Advanced Heart Failure and Transplant Cardiology (Revision of the ACCF/AHA/ACP/HFSA/ISHLT 2010 Clinical Competence Statement on Management of Patients With Advanced Heart Failure and Cardiac Transplant): A Report of the ACC Competency Management Committee. *J Am Coll Cardiol.* 2017 20;69(24):2977-3001. doi: 10.1016/j.jacc.2017.03.001. Epub 2017 Mar 8. Erratum in: *J Am Coll Cardiol.* 2018 Apr 24;71(16):1840. PMID: 28284970
88. Hawkins NM, Petrie MC, Jhund PS et al. Heart failure and chronic obstructive pulmonary disease: diagnostic pitfalls and epidemiology. *Eur J Heart Fail.* 2009;11:130-9. doi:10.1093/eurjhf/hfn013.
89. Mebazaa A, Yilmaz MB, Levy P et al. Recommendations on pre-hospital and early hospital management of acute heart failure: a consensus paper from the HFA of the ESC, the European Society of Emergency Medicine and the Society of Academic Emergency Medicine. *Eur J Heart Fail.* 2015;17:544-58.

90. Колоскова Н.Н., Шаталов К.В., Бокерия Л.А. Определение пикового потребления кислорода: физиологические основы и области применения. Креативная кардиология. 2014;1:48-56.
91. Van den Broek S.A., Veldhuisen D.J., de Graeff P.A. Comparison between New York Heart Association classification and peak oxygen consumption in the assessment of functional status and prognosis in patients with mild to moderate congestive heart failure secondary to ischemic or idiopathic dilated cardiomyopathy. Am. J. Cardiol. 1992; 70: 359–63.
92. Hershberger RE, Givertz MM, Ho CY et al. Genetic Evaluation of Cardiomyopathy-A Heart Failure Society of America Practice Guideline // J Card Fail -2018.-24.-5.- P.281-302.
93. Rosenbaum AN, Agre KE, Pereira NL. Genetics of dilated cardiomyopathy: practical implications for heart failure management // Nat Rev Cardiol -2020.-17.-5.- P.286-97.
94. Fatkin D, Huttner IG, Kovacic JC et al. Precision Medicine in the Management of Dilated Cardiomyopathy: JACC State-of-the-Art Review // J Am Coll Cardiol -2019.-74.-23.- P.2921-38.
95. Martinez HR, Beasley GS, Miller N et al. Clinical Insights Into Heritable Cardiomyopathies // Front Genet -2021.-12663450.
96. Chen SN, Mestroni L, Taylor MRG. Genetics of dilated cardiomyopathy // Curr Opin Cardiol -2021.-36.-3.- P.288-94.
97. Jordan E, Hershberger RE. Considering complexity in the genetic evaluation of dilated cardiomyopathy // Heart -2021.-107.-2.- P.106-12.
98. Wilsbacher LD. Clinical Implications of the Genetic Architecture of Dilated Cardiomyopathy // Curr Cardiol Rep -2020.-22.-12.- P.170.
99. Marrow BA, Cook SA, Prasad SK et al. Emerging Techniques for Risk Stratification in Nonischemic Dilated Cardiomyopathy: JACC Review Topic of the Week // J Am Coll Cardiol -2020.-75.-10.- P.1196-207.
100. Mazzarotto F, Tayal U, Buchan RJ et al. Reevaluating the Genetic Contribution of Monogenic Dilated Cardiomyopathy // Circulation -2020.-141.-5.- P.387-98.
101. Peters S, Johnson R, Birch S et al. Familial Dilated Cardiomyopathy // Heart Lung Circ -2020.-29.-4.- P.566-74.
102. Kelly MA, Caleshu C, Morales A et al. Adaptation and validation of the ACMG/AMP variant classification framework for MYH7-associated inherited cardiomyopathies: recommendations by ClinGen's Inherited Cardiomyopathy Expert Panel // Genet Med -2018.-20.-3.- P.351-9.
103. Richards S, Aziz N, Bale S et al. Standards and guidelines for the interpretation of sequence variants: a joint consensus recommendation of the American College of Medical Genetics and Genomics and the Association for Molecular Pathology // Genet Med -2015.-17.-5.- P.405-24.

104. Morales A, Kinnamon DD, Jordan E et al. Variant Interpretation for Dilated Cardiomyopathy: Refinement of the American College of Medical Genetics and Genomics/ClinGen Guidelines for the DCM Precision Medicine Study // Circ Genom Precis Med -2020.-13.-2.- P.e002480.
105. Mullertz KM, Christiansen MK, Broendberg AK et al. Outcome of clinical management in relatives of sudden cardiac death victims // Int J Cardiol -2018.-26245-50.
106. Stiles MK, Wilde AAM, Abrams DJ et al. Expert consensus statement on the investigation of decedents with sudden unexplained death and patients with sudden cardiac arrest, and of their families // J Arrhythm -2021.-37.-3.- P.481-534.
107. Gigli M, Merlo M, Graw SL et al. Genetic Risk of Arrhythmic Phenotypes in Patients With Dilated Cardiomyopathy // J Am Coll Cardiol -2019.-74.-11.- P.1480-90.
108. Seferović PM, Tsutsui H, McNamara DM et al. Heart Failure Association, Heart Failure Society of America, and Japanese Heart Failure Society Position Statement on Endomyocardial Biopsy. J Card Fail. 2021 Jul;27(7):727-743. doi: 10.1016/j.cardfail.2021.04.010
109. Katzmüller JL, Schlattmann P, Rigopoulos AG et al. Meta-analysis on the immunohistological detection of inflammatory cardiomyopathy in endomyocardial biopsies. Heart Fail Rev. 2020;25(2):277-294. doi: 10.1007/s10741-019-09835-9. PMID: 31396762
110. Leone O, Veinot JP, Angelini A et al. Consensus statement on endomyocardial biopsy from the Association for European Cardiovascular Pathology and the Society for Cardiovascular Pathology. Cardiovasc Pathol. 2012; 21:245–274. doi: 10.1016/j.carpath.2011.10.001
111. Bauersachs J, König T, van der Meer P et al. Pathophysiology, diagnosis and management of peripartum cardiomyopathy: a position statement from the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology Study Group on peripartum cardiomyopathy. Eur J Heart Fail 2019; 21:827
112. Barasa A, Rosengren A, Sandström TZ et al. Heart Failure in Late Pregnancy and Postpartum: Incidence and Long-Term Mortality in Sweden From 1997 to 2010. J Card Fail 2017; 23: 370.
113. Благова О.В., Недоступ А.В., Коган Е.А. Болезни миокарда и перикарда. М.: Гэотар-Медиа, 2019. – 884с.
114. Ware JS, Li J, Mazaika E, Yasso CM, DeSouza T, Cappola TP, et al. Shared genetic predisposition in peripartum and dilated cardiomyopathies. N Engl J Med 2016;374: 233–241. <https://doi.org/10.1056/NEJMoa1505517>; ESC
115. Goli R, Li J, Brandimarto J, Levine LD, Riis V, McAfee Q, et al. Genetic and phenotypic landscape of peripartum cardiomyopathy. Circulation 2021;143:1852–1862. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.120.052395>

116. Haghikia A., Kaya Z., Schwab J. et al. Evidence of autoantibodies against cardiac troponin I and sarcomeric myosin in peripartum cardiomyopathy. *Basic Res Cardiol.* 2015; 110(6): 60. <https://doi.org/10.1007/s00395-015-0517-2>
117. Sheppard R, Hsich E, Damp J et al. GNB3 C825T Polymorphism and Myocardial Recovery in PeripartumCardiomyopathy: Results of the Multicenter Investigations of Pregnancy-Associated CardiomyopathyStudy. *Circ Heart Fail* 2016; 9:e002683
118. 2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy. *European Heart Journal* (2018) 39, 3165–3241 doi:10.1093/eurheartj/ehy340
119. Диагностика и лечение сердечно-сосудистых заболеваний при беременности. Национальные рекомендации 2018. Российский кардиологический журнал 2018;(3):91–134 <http://dx.doi.org/10.15829/1560-4071-2018-3-91-134>
120. Bauersachs J. et al Current management of patients with severe acute peripartum cardiomyopathy: Practical guidance from the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology Study Group on peripartum cardiomyopathy. *Eur J Heart Fail* 2016;18:1096–1105.
121. Haghikia A. et al. Prognostic implication of right ventricular involvement in peripartum cardiomyopathy: A cardiovascular magnetic resonance study. *ESC Heart Fail* 2015;2:139–149
122. Blauwet L.A. et al. Right ventricular function in peripartum cardiomyopathy at presentation is associated with subsequent left ventricular recovery and clinical outcomes. *Circ Heart Fail* 2016;9:e002756.
123. Моисеев В.С., Киякбаев Г.К., Лазарев П.В. Кардиомиопатии и миокардиты М.: Гэотар-Медиа; 2020. 512с.
124. Cristian Statescu et al. Consensus and Controversy in the Debate over the Biphasic Impact of Alcohol Consumption on the Cardiovascular System Nutrients 2021, 13, 1076.
125. Fernández-Solà J. The Effects of Ethanol on the Heart: Alcoholic Cardiomyopathy Nutrients 2020, 12, 572
126. Rehm J. et al. Quantifying the contribution of alcohol to cardiomyopathy: A systematic review. *Alcohol* 2017, 61, 9–15
127. Mirijello A. et al. Alcoholic cardiomyopathy: What is known and what is not known. *Eur. J. Intern. Med.* 2017, 43, 1–5.
128. В.С. Моисеев, Ж.Д. Кобалава, И.В. Маев и др. Основы внутренней медицины. Руководство в 2 томах, 2-е издание. Москва: ООО «Медицинское информационное агентство»; 2020. 688 с.
129. Fang W. et al. The Prognostic Factors of Alcoholic Cardiomyopathy: A single-center cohort study. *Medicine* 2018, 97, e11744

130. Tasnim S. et al. Effect of alcohol on blood pressure. Cochrane Database Syst. Rev. 2020, 7, Cd012787.

131. Steinkohl F. et al. Coronary atherosclerosis profile in patients with end-stage liver disease prior to liver transplantation due to alcoholic fatty liver: A coronary CTA study. Eur. Radiol. 2021, 31, 494–503

132. Van de Luitgaarden I.A.T. et al. Urinary Ethyl Glucuronide as Measure of Alcohol Consumption and Risk of Cardiovascular Disease: A Population-Based Cohort Study. J. Am. Heart Assoc. 2020, 9, e014324

133. Sulaiman S. et al. Burden of arrhythmia and electrophysiologic procedures in alcoholic cardiomyopathy hospitalizations. Int. J. Cardiol. 2020; 304: 61–68.

134. Yusuf S. et al. Modifiable risk factors, cardiovascular disease, and mortality in 155 722 individuals from 21 high-income, middle-income, and low-income countries (PURE): A prospective cohort study. Lancet 2020; 395: 795–808.

135. Гуревич М.А., Кузьменко Н.А. Алкогольное поражение сердца. РМЖ, 2019;19: 1281-1284.

136. Curigliano G., Lenihan D., Fraley M. et al. Management of cardiac disease in cancer patients throughout oncological treatment: ESMO consensus recommendations. Annals of Oncology. 2020;31: 171-190.

137. Leger KJ, Baker KS, Cushing-Haugen KL, Flowers MED, Leisenring WM, Martin PJ, Mendoza JA, Reding KW, Syrjala KL, Lee SJ, Chow EJ. Lifestyle factors and subsequent ischemic heart disease risk after hematopoietic cell transplantation. Cancer. 2018 Apr 1;124(7):1507-1515. doi: 10.1002/cncr.31227. Epub 2018 Jan 9. PMID: 29315507; PMCID: PMC5867247.

138. Васюк Ю. А., Гендлин Г. Е., Емелина Е. И. и соавт. Согласованное мнение российских экспертов по профилактике, диагностике и лечению сердечно-сосудистой токсичности противоопухолевой терапии. Российский кардиологический журнал. 2021;26(9):4703. doi:10.15829/1560-4071-2021-4703

139. Чазова И.Е., Агеев Ф.Т., Аксенова А.В. и др. Евразийские клинические рекомендации по диагностике, профилактике и лечению сердечно-сосудистых осложнений при противоопухолевой терапии (2022). Евразийский кардиологический журнал. 2022; (1):6-79, <https://doi.org/10.38109/2225-1685-2022-1-6-79>

140. Taylor C, Correa C, Duane FK, Aznar MC, Anderson SJ, Bergh J, Dodwell D, Ewertz M, Gray R, Jaggi R, Pierce L, Pritchard KI, Swain S, Wang Z, Wang Y, Whelan T, Peto R, McGale P; Early Breast Cancer Trialists' Collaborative Group. Estimating the Risks of Breast Cancer Radiotherapy: Evidence From Modern Radiation Doses to the Lungs and Heart and From Previous Randomized Trials.

J Clin Oncol. 2017 May 20;35(15):1641-1649. doi: 10.1200/JCO.2016.72.0722. Epub 2017 Mar 20. PMID: 28319436; PMCID: PMC5548226.

141. Alexander R. Lyon, Teresa López-Fernández, Liam S. Couch et al. 2022 ESC Guidelines on cardio-oncology developed in collaboration with the European Hematology Association (EHA), the European Society for Therapeutic Radiology and Oncology (ESTRO) and the International Cardio-Oncology Society (IC-OS). European Heart Journal (2022) 00, 1–133. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehac244>

142. Gulati G, Heck SL, Ree AH, Hoffmann P, Schulz-Menger J, Fagerland MW, Gravdehaug B, von Knobelsdorff-Brenkenhoff F, Bratland Å, Storås TH, Hagve TA, Røsjø H, Steine K, Geisler J, Omland T. Prevention of cardiac dysfunction during adjuvant breast cancer therapy (PRADA): a 2 × 2 factorial, randomized, placebo-controlled, double-blind clinical trial of candesartan and metoprolol. Eur Heart J. 2016 Jun 1;37(21):1671-80. doi: 10.1093/eurheartj/ehw022. Epub 2016 Feb 21. PMID: 26903532; PMCID: PMC4887703.

143. Pituskin E, Mackey JR, Koshman S, Jassal D, Pitz M, Haykowsky MJ, Pagano JJ, Chow K, Thompson RB, Vos LJ, Ghosh S, Oudit GY, Ezekowitz JA, Paterson DI. Multidisciplinary Approach to Novel Therapies in Cardio-Oncology Research (MANTICORE 101-Breast): A Randomized Trial for the Prevention of Trastuzumab-Associated Cardiotoxicity. J Clin Oncol. 2017 Mar 10;35(8):870-877. doi: 10.1200/JCO.2016.68.7830. Epub 2016 Nov 28. PMID: 27893331.

144. Avila MS, Ayub-Ferreira SM, de Barros Wanderley MR Jr, das Dores Cruz F, Gonçalves Brandão SM, Rigaud VOC, Higuchi-Dos-Santos MH, Hajjar LA, Kalil Filho R, Hoff PM, Sahade M, Ferrari MSM, de Paula Costa RL, Mano MS, Bittencourt Viana Cruz CB, Abduch MC, Lofrano Alves MS, Guimaraes GV, Issa VS, Bittencourt MS, Bocchi EA. Carvedilol for Prevention of Chemotherapy-Related Cardiotoxicity: The CECCY Trial. J Am Coll Cardiol. 2018 May 22;71(20):2281-2290. doi: 10.1016/j.jacc.2018.02.049. Epub 2018 Mar 11. PMID: 29540327.

145. Guglin M, Krischer J, Tamura R, Fink A, Bello-Matricaria L, McCaskill-Stevens W, Munster PN. Randomized Trial of Lisinopril Versus Carvedilol to Prevent Trastuzumab Cardiotoxicity in Patients With Breast Cancer. J Am Coll Cardiol. 2019 Jun 11;73(22):2859-2868. doi: 10.1016/j.jacc.2019.03.495. PMID: 31171092; PMCID: PMC6557296.

146. Soler R, Méndez C, Rodríguez E et al. Phenotypes of hypertrophic cardiomyopathy. An illustrative review of MRI findings. Insights Imaging. 2018 Dec;9(6):1007-1020. doi: 10.1007/s13244-018-0656-8. Epub 2018 Oct 22. PMID: 30350182;

147. Musumeci B, Tini G, Russo D et al. Left Ventricular Remodeling in Hypertrophic Cardiomyopathy: An Overview of Current Knowledge. J Clin Med. 2021 Apr 7;10(8):1547. doi: 10.3390/jcm10081547. PMID: 33916967

148. Theresa A McDonagh, Marco Metra, Marianna Adamo, ESC Scientific Document Group, 2023 Focused Update of the 2021 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure. *Eur Heart J.* 2023 Oct 1;44(37):3627-3639. doi: 10.1093/eurheartj/ehad195.
149. Шляхто Е.В., Звартая Н.Э., Виллевальде С.В. и др. Реализованные модели и элементы организации медицинской помощи пациентам с сердечной недостаточностью в регионах Российской Федерации: перспективы трансформации в региональные системы управления сердечно-сосудистыми рисками. *Российский кардиологический журнал.* 2020; 25(4):3792. doi:10.15829/1560-4071-2020-4-3792
150. Zannad F, McMurray JJ, Krum H. et al. Eplerenone in patients with systolic heart failure and mild symptoms. *N Engl J Med.* 2011; 364 (1):11–21. doi: 10.1056/NEJMoa1009492.
151. McMurray JJV, Solomon S.D, Inzucchi SE et al. Dapagliflozin in Patients with Heart Failure and Reduced Ejection Fraction. 2019; 381(21):1995-2008. doi: 10.1056/NEJMoa1911303.
152. Packer M., Anker S.D., Butler J, et al. EMPEROR-Reduced Trial Investigators. Cardiovascular and Renal Outcomes with Empagliflozin in Heart Failure. *N Engl J Med.* 2020;383(15):1413-1424. doi: 10.1056/NEJMoa2022190.
153. Vaduganathan M., Claggett B.L., Jhund P.S et al. Estimating lifetime benefits of comprehensive disease-modifying pharmacological therapies in patients with heart failure with reduced ejection fraction: a comparative analysis of three randomised controlled trials. *Lancet.* 2020;396(10244):121—128. doi: 10.1016/S0140-6736(20)30748-0.
154. Мареев Ю.Б, Мареев В.Ю. Возможности современной терапии в улучшении прогноза при хронической сердечной недостаточности: фокус на ангиотензиновых рецепторах и неприлизина ингибиторах и ингибиторах натрий глюкозного транспортера. *Кардиология.* 2021;61(6):4–10. doi: 10.18087/cardio.2021.6.n1678
155. McMurray JJ, Packer M, Desai AS et al. PARADIGM-HF Investigators and Committees. Angiotensin-neprilysin inhibition versus enalapril in heart failure. *N Engl J Med* 2014; 371:993–1004. doi: 10.1056/NEJMoa1409077
156. Barry A. Borlaug, Garvan C. Kane, Vojtech Melenovsky, Thomas P. Olson, Abnormal right ventricular-pulmonary artery coupling with exercise in heart failure with preserved ejection fraction, *European Heart Journal*, Volume 37, Issue 43, 14 November 2016, Pages 3293–3302, <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehw241>
157. Chandra A, Lewis EF, Claggett BL et al. Effects of Sacubitril/Valsartan on Physical and Social Activity Limitations in Patients with Heart Failure: A Secondary Analysis of the PARADIGM-HF Trial. *JAMA Cardiology.* 2018;3(6):498–505. DOI: 10.1001/jamacardio.2018.0398

158. E. J. Velazquez, D. A. Morrow, A. D. DeVore et al. for the PIONEER-HF Investigators Angiotensin–Neprilysin Inhibition in Acute Decompensated Heart Failure. *N Engl J Med* 2019; 380:539-548. DOI: 10.1056/NEJMoa1812851
159. Solomon SD, Vaduganathan M, Claggett BL et al. Sacubitril/valsartan across the spectrum of ejection fraction in heart failure. *Circulation* 2020;141:352-361. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.119.044586.
160. Solomon SD, McMurray JJV, Anand IS et al. PARAGON-HF Investigators and Committees. Angiotensin-neprilysin inhibition in heart failure with preserved ejection fraction. *N Engl J Med* 2019;381:1609-1620. doi: 10.1056/NEJMoa1908655.
161. Anker SD, Butler J, Filippatos G et al. EMPEROR-Preserved Trial Investigators. Empagliflozin in Heart Failure with a Preserved Ejection Fraction. *Engl J Med.* 2021 Oct 14;385(16):1451-1461. doi: 10.1056/NEJMoa2107038.
162. Packer M, Butler J, Zannad F et al. Effect of Empagliflozin on Worsening Heart Failure Events in Patients With Heart Failure and Preserved Ejection Fraction: EMPEROR-Preserved. *Circulation.* 2021 Oct 19;144(16):1284-1294. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.121.056824.
163. Solomon SD, McMurray JJV, Claggett B, et al. Dapagliflozin in Heart Failure with Mildly Reduced or Preserved Ejection Fraction. *N Engl J Med.* 2022 Sep 22;387(12):1089-1098. doi: 10.1056/NEJMoa2206286. Epub 2022 Aug 27. PMID: 36027570.
164. Maggioni AP, Anand I, O Gottlieb S et al. Val-HeFT Investigators (Valsartan Heart Failure Trial). Effects of valsartan on morbidity and mortality in patients with heart failure not receiving angiotensin-converting enzyme inhibitors. *J Am Coll Cardiol.* 2002 Oct 16;40(8):1414-21. doi: 10.1016/s0735-1097(02)02304-5.
165. Granger CB., McMurray JJ., Yusuf S et al. Effects of candesartan in patients with chronic heart failure and reduced left-ventricular systolic function intolerant to angiotensin-converting-enzyme inhibitors: the CHARM–Alternative trial. *Lancet.* 2003;362 (9386):772–776. doi: 10.1016/S0140-6736(03)14284-5.
166. Konstam MA, Neaton JD, Dickstein K et al. Effects of high-dose versus low-dose losartan on clinical outcomes in patients with heart failure (HEAAL study): a randomised, double-blind trial. HEAAL Investigators. *Lancet.* 2009 Nov 28;374(9704):1840-8. doi: 10.1016/S0140-6736(09)61913-9.
167. Bohm M, Borer J, Ford I et al. Heart rate at baseline influences the effect of ivabradine on cardiovascular outcomes in chronic heart failure: analysis from the SHIFT study. *Clin Res Cardiol.* 2013; 102:11–22. doi: 10.1007/s00392-012-0467-8.
168. Faris RF, Flather M, Purcell H et al. Diuretics for heart failure. *Cochrane Database Syst Rev.* 2012; 2:CD003838. DOI: 10.1002/14651858.CD003838.pub3

169. Gheorghiade M, Patel K, Filippatos G et al. Effect of oral digoxin in high-risk heart failure patients: a pre-specified subgroup analysis of the DIG trial. *Eur J Heart Fail.* 2013; 15 (5):551–559. doi: 10.1093/eurjhf/hft010.
170. Malik A, Masson R, Singh S. et al. Digoxin Discontinuation and Outcomes in Patients With Heart Failure With Reduced Ejection Fraction. *Journal of the American College of Cardiology.* 2019; 74(5):617-627. doi: 10.1016/j.jacc.2019.05.064.
171. Mages C, Gampp H, Syren P et al. Electrical Ventricular Remodeling in Dilated Cardiomyopathy. *Cells.* 2021 Oct 15;10(10):2767. doi: 10.3390/cells10102767.
172. Friedman DJ, Al-Khatib SM, Zeitler EP et al. New York Heart Association class and the survival benefit from primary prevention implantable cardioverter defibrillators: A pooled analysis of 4 randomized controlled trials. *Am Heart J.* 2017 Sep;191:21-29. doi: 10.1016/j.ahj.2017.06.002.
173. Packer M. Neurohormonal Antagonists Are Preferred to an Implantable Cardioverter-Defibrillator in Preventing Sudden Death in Heart Failure. *JACC Heart Fail.* 2019 Oct;7(10):902-906. doi: 10.1016/j.jchf.2019.05.013.
174. Packer M. What causes sudden death in patients with chronic heart failure and a reduced ejection fraction? *Eur Heart J.* 2020 May 7;41(18):1757-1763. doi: 10.1093/eurheartj/ehz553. PMID: 31390006; PMCID: PMC7205466.
175. Packer M. Compelling First-Line Drug and Device Therapies for the Prevention of Sudden Death in Patients With Chronic Heart Failure and a Reduced Ejection Fraction Who Are Candidates for an Implantable Cardioverter-Defibrillator. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2019 Jun;12(6):e007430. doi: 10.1161/CIRCEP.119.007430.
176. Fernandes GC, Fernandes A, Cardoso R et al. Association of SGLT2 inhibitors with arrhythmias and sudden cardiac death in patients with type 2 diabetes or heart failure: A meta-analysis of 34 randomized controlled trials. *Heart Rhythm.* 2021 Mar 20:S1547-5271(21)00239-3. doi: 10.1016/j.hrthm.2021.03.028.
177. J. P Curtain, K. F Docherty , P.S. Jhund et al. Effect of dapagliflozin on ventricular arrhythmias, resuscitated cardiac arrest, or sudden death in DAPA-HF *Eur Heart J.* 2021 Sep 21;42(36):3727-3738. doi: 10.1093/eurheartj/ehab560.
178. Shimizu W, Kubota Y, Hoshika Y et al. EMBODY trial investigators. Effects of empagliflozin versus placebo on cardiac sympathetic activity in acute myocardial infarction patients with type 2 diabetes mellitus: the EMBODY trial. *Cardiovasc Diabetol.* 2020 Sep 25;19(1):148. doi: 10.1186/s12933-020-01127-z.
179. Waldo AL, Camm AJ, deRuyter H et al. Effect of d-sotalol on mortality in patients with left ventricular dysfunction after recent and remote myocardial infarction. The SWORD Investigators. Survival With Oral d-Sotalol. *Lancet.* 1996 Jul 6;348(9019):7-12. doi: 10.1016/s0140-6736(96)02149-6.

180. Connolly SJ, Camm AJ, Halperin JL et al. PALLAS Investigators. Dronedarone in high-risk permanent atrial fibrillation. *N Engl J Med.* 2011 Dec 15;365(24):2268-76. doi: 10.1056/NEJMoa1109867.
181. Tal Hasin, Ilia Davarashvili, Yoav Michowitz et al. Association of Guideline-Based Medical Therapy with Malignant Arrhythmias and Mortality among Heart Failure Patients Implanted with Cardioverter Defibrillator (ICD) or Cardiac Resynchronization-Defibrillator Device (CRTD). *J Clin Med.* 2021 Apr 17;10(8):1753. doi: 10.3390/jcm10081753.
182. Adelstein EC, Althouse AD, Davis L et al. Amiodarone is associated with adverse outcomes in patients with sustained ventricular arrhythmias upgraded to cardiac resynchronization therapy-defibrillators. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2019 Mar;30(3):348-356. doi: 10.1111/jce.13828.
183. Desai AS, McMurray JJ, Packer M et al. Effect of the angiotensin-receptor-neprilysin inhibitor LCZ696 compared with enalapril on mode of death in heart failure patients. *Eur Heart J.* 2015; 36:1990–1997. doi: 10.1093/eurheartj/ehv186.
184. JL Januzzi Jr, M F Prescott, J Butler et al. Association of Change in N-Terminal Pro-B-Type Natriuretic Peptide Following Initiation of Sacubitril-Valsartan Treatment With Cardiac Structure and Function in Patients With Heart Failure With Reduced Ejection Fraction. PROVE-HF Investigators. *JAMA.* 2019 Sep 17;322(11):1085-1095. doi: 10.1001/jama.2019.12821
185. Køber L, Thune JJ, Nielsen JC, Haarbo J, Videbæk L, Korup E, Jensen G, Hildebrandt P, Steffensen FH, Bruun NE, Eiskjær H, Brandes A, Thøgersen AM, Gustafsson F, Egstrup K, Videbæk R, Hassager C, Svendsen JH, Høfsten DE, Torp-Pedersen C, Pehrson S; DANISH Investigators. Defibrillator Implantation in Patients with Nonischemic Systolic Heart Failure. *N Engl J Med.* 2016 Sep 29;375(13):1221-30. doi: 10.1056/NEJMoa1608029. Epub 2016 Aug 27. PMID: 27571011.
186. Elming MB, Nielsen JC, Haarbo J, Videbæk L, Korup E, Signorovitch J, Olesen LL, Hildebrandt P, Steffensen FH, Bruun NE, Eiskjær H, Brandes A, Thøgersen AM, Gustafsson F, Egstrup K, Videbæk R, Hassager C, Svendsen JH, Høfsten DE, Torp-Pedersen C, Pehrson S, Køber L, Thune JJ. Age and Outcomes of Primary Prevention Implantable Cardioverter-Defibrillators in Patients With Nonischemic Systolic Heart Failure. *Circulation.* 2017 Nov 7;136(19):1772-1780. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.117.028829. Epub 2017 Sep 6. PMID: 28877914.
187. Bristow MR, Saxon LA, Feldman AM, Mei C, Anderson SA, DeMets DL. Lessons Learned and Insights Gained in the Design, Analysis, and Outcomes of the COMPANION Trial. *JACC Heart Fail.* 2016 Jul;4(7):521-535. doi: 10.1016/j.jchf.2016.02.019. Epub 2016 Jun 8. Erratum in: *JACC Heart Fail.* 2017 Jan;5(1):75-79. doi: 10.1016/j.jchf.2016.12.001. PMID: 27289408.
188. Regression of Diffuse Ventricular Fibrosis Following Restoration of Sinus Rhythm With Catheter Ablation in Patients With Atrial Fibrillation and Systolic Dysfunction: A Substudy of the

CAMERA MRI Trial. Prabhu S, Costello BT, Taylor AJ. JACC Clin Electrophysiol. 2018 Aug;4(8):999-1007. doi: 10.1016/j.jacep.2018.04.013.

189. Аракелян М.Г., Бокерия Л.А., Васильева Е.Ю., Голицын С.П. и др. Фибрилляция и трепетание предсердий. Клинические рекомендации 2020. Российский кардиологический журнал. 2021;26(7):4594. <https://doi.org/10.15829/1560-4071-2021-4594>

190. Isabelle C Van Gelder, Michiel Rienstra, Karina V. Bunting et al., 2024 ESC Guidelines for the management of atrial fibrillation developed in collaboration with the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS), European Heart Journal, 2024; 1-101, doi: 10.1093/eurheartj/ehae176.

191. Hess PL, Sheng S, Matsouaka R et al. Strict Versus Lenient Versus Poor Rate Control Among Patients With Atrial Fibrillation and Heart Failure (from the Get With The Guidelines - Heart Failure Program). Am J Cardiol. 2020 Mar 15;125(6):894-900. doi: 10.1016/j.amjcard.2019.12.025.

192. Elayi CS, Shohoudi A, Moodie E et al. AF-CHF Investigators. Digoxin, mortality, and cardiac hospitalizations in patients with atrial fibrillation and heart failure with reduced ejection fraction and atrial fibrillation: An AF-CHF analysis. Int J Cardiol. 2020 Aug 15;313:48-54. doi: 10.1016/j.ijcard.2020.04.047.

193. Davila LA, Weber K, Bavendiek U et al. Digoxin–mortality: randomized vs. observational comparison in the DIG trial. European Heart Journal (2019) 40, 3336–3341. doi:10.1093/eurheartj/ehz395

194. Marrouche NF, Brachmann J, Andresen D, et al. CASTLE-AF Investigators. Catheter Ablation for Atrial Fibrillation with Heart Failure. N Engl J Med. 2018 Feb 1;378(5):417-427. doi: 10.1056/NEJMoa1707855. PMID: 29385358.

195. Prabhu S, Taylor AJ, Costello BT, et al. Catheter Ablation Versus Medical Rate Control in Atrial Fibrillation and Systolic Dysfunction: The CAMERA-MRI Study. J Am Coll Cardiol. 2017 Oct 17;70(16):1949-1961. doi: 10.1016/j.jacc.2017.08.041. Epub 2017 Aug 27. PMID: 28855115.

196. Kuck KH, Merkely B, Zahn R, et al. Catheter Ablation Versus Best Medical Therapy in Patients With Persistent Atrial Fibrillation and Congestive Heart Failure: The Randomized AMICA Trial. Circ Arrhythm Electrophysiol. 2019 Dec;12(12):e007731. doi: 10.1161/CIRCEP.119.007731. Epub 2019 Nov 25. PMID: 31760819.

197. Брадиаритмии и нарушения проводимости. Клинические рекомендации 2025. <https://scardio.ru/>

198. Наджелудочковые тахикардии. Клинические рекомендации 2025. <https://scardio.ru/>

199. Hasselberg NE, Edvardsen T, Petri H, et al. Risk prediction of ventricular arrhythmias and myocardial function in Lamin A/C mutation positive subjects. Europace. 2014 Apr;16(4):563-71. doi: 10.1093/europace/eut291. Epub 2013 Sep 20. PMID: 24058181.

200. Anselme F, Moubarak G, Savouré A, et al. Implantable cardioverter-defibrillators in lamin A/C mutation carriers with cardiac conduction disorders. *Heart Rhythm*. 2013 Oct;10(10):1492-8. doi: 10.1016/j.hrthm.2013.06.020. Epub 2013 Jun 26. PMID: 23811080.
201. Wahbi K, Ben Yaou R, Gajdabakhch E, et al. Development and Validation of a New Risk Prediction Score for Life-Threatening Ventricular Tachyarrhythmias in Laminopathies. *Circulation*. 2019 Jul 23;140(4):293-302. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.118.039410. Epub 2019 Jun 3. PMID: 31155932.
202. Feingold B, Mahle WT, Auerbach S, et al. American Heart Association Pediatric Heart Failure Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young; Council on Clinical Cardiology; Council on Cardiovascular Radiology and Intervention; Council on Functional Genomics and Translational Biology; and Stroke Council. Management of Cardiac Involvement Associated With Neuromuscular Diseases: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation*. 2017 Sep 26;136(13):e200-e231. doi: 10.1161/CIR.0000000000000526. Epub 2017 Aug 24. PMID: 28838934.
203. Laurent V, Pellieux S, Corcia P, et al. Mortality in myotonic dystrophy patients in the area of prophylactic pacing devices. *Int J Cardiol*. 2011 Jul 1;150(1):54-8. doi: 10.1016/j.ijcard.2010.02.029. Epub 2010 Mar 12. PMID: 20227121.
204. Ha AH, Tarnopolsky MA, Bergstra TG, et al. Predictors of atrio-ventricular conduction disease, long-term outcomes in patients with myotonic dystrophy types I and II. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2012 Oct;35(10):1262-9. doi: 10.1111/j.1540-8159.2012.03351.x. Epub 2012 Mar 4. PMID: 22385162.
205. Kabunga P, Lau AK, Phan K, et al. Systematic review of cardiac electrical disease in Kearns-Sayre syndrome and mitochondrial cytopathy. *Int J Cardiol*. 2015 Feb 15;181:303-10. doi: 10.1016/j.ijcard.2014.12.038. Epub 2014 Dec 13. PMID: 25540845.
206. Abraham WT, Kuck KH, Goldsmith RL, et al. A Randomized Controlled Trial to Evaluate the Safety and Efficacy of Cardiac Contractility Modulation. *JACC Heart Fail*. 2018 Oct;6(10):874-883. doi: 10.1016/j.jchf.2018.04.010. Epub 2018 May 10. Erratum in: *JACC Heart Fail*. 2023 Jan;11(1):132. doi: 10.1016/j.jchf.2022.11.003. PMID: 29754812.
207. Вандер М.А., Лясникова Е.А., Белякова Л.А., и др. Твердые конечные точки у пациентов с хронической сердечной недостаточностью с низкой фракцией выброса левого желудочка на фоне модуляции сердечной сократимости в течение двух лет наблюдения. *Российский кардиологический журнал*. 2020;25(7):3853. <https://doi.org/10.15829/1560-4071-2020-3853>
208. Вандер М.А., Лясникова Е.А., Белякова Л.А., и др. Динамика маркеров выраженности хронической сердечной недостаточности и обратное ремоделирование миокарда на

фоне модуляции сердечной сократимости. Российский кардиологический журнал. 2021;26(1):4035. <https://doi.org/10.15829/1560-4071-2021-4035>

209. Muser D, Liang JJ, Witschey WR, et al. Ventricular arrhythmias associated with left ventricular noncompaction: Electrophysiologic characteristics, mapping, and ablation. Heart Rhythm. 2017 Feb;14(2):166-175. doi: 10.1016/j.hrthm.2016.11.014. Epub 2016 Nov 24. PMID: 27890738.

210. Yokokawa M, Good E, Crawford T et al. Recovery from left ventricular dysfunction after ablation of frequent premature ventricular complexes. Heart Rhythm. 2013;10:172–175. doi: 10.1016/j.hrthm.2012.10.011.

211. Hasdemir C, Ulucan C, Yavuzgil O et al. Tachycardia-induced cardiomyopathy in patients with idiopathic ventricular arrhythmias: the incidence, clinical and electrophysiologic characteristics, and the predictors. J Cardiovasc Electrophysiol. 2011;22:663–668. doi: 10.1111/j.1540-8167.2010.01986.x.

212. Al-Khatib SM, Stevenson WG, Ackerman MJ, et al. 2017 AHA/ACC/HRS Guideline for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines and the Heart Rhythm Society. Circulation. 2018 Sep 25;138(13):e272-e391. doi: 10.1161/CIR.0000000000000549. Erratum in: Circulation. 2018 Sep 25;138(13):e419-e420. doi: 10.1161/CIR.0000000000000614. PMID: 29084731.

213. Vaseghi M, Gima J, Kanaan C, et al. Cardiac sympathetic denervation in patients with refractory ventricular arrhythmias or electrical storm: intermediate and long-term follow-up. Heart Rhythm. 2014 Mar;11(3):360-6. doi: 10.1016/j.hrthm.2013.11.028. Epub 2013 Nov 28. PMID: 24291775; PMCID: PMC4253031.

214. Sulaica EM, Macaulay TE, Helbing RR et al. A comparison of anticoagulation, antiplatelet, and placebo treatment for patients with heart failure reduced ejection fraction in sinus rhythm: a systematic review and meta-analysis. Heart Fail Rev. 2020;25(2):207-16. doi:10.1007/s10741-019-09818-w.

215. Ueyama H, Takagi H, Briasoulis A et al. Meta-Analysis of Antithrombotic Strategies in Patients With Heart Failure With Reduced Ejection Fraction and Sinus Rhythm. Am J Cardiol. 2020;127:92-98. doi: 10.1016/j.amjcard.2020.04.007.

216. Shantsila E, Kozieł M, Lip GY. Anticoagulation versus placebo for heart failure in sinus rhythm. Cochrane Database Syst Rev. 2021;5(5):CD003336. doi: 10.1002/14651858.CD003336.pub4.

217. Рекомендации ESC по диагностике и лечению острой легочной эмболии, разработанные в сотрудничестве с Европейским респираторным обществом (ERS), 2019. Российский кардиологический журнал. 2020;25(8):3848. doi:10.15829/1560-4071-2020-3848.

218. Mizia-Stec K, Caforio ALP, Charron P et al. Atrial fibrillation, anticoagulation management and risk of stroke in the Cardiomyopathy/Myocarditis registry of the EURObservational

Research Programme of the European Society of Cardiology. ESC Heart Fail. 2020 Sep 17;7(6):3601–9. doi: 10.1002/ehf2.12854.

219. Daher J, Da Costa A, Hilaire C et al. Management of Left Ventricular Thrombi with Direct Oral Anticoagulants: Retrospective Comparative Study with Vitamin K Antagonists. Clin Drug Investig. 2020 Apr;40(4):343-353. doi: 10.1007/s40261-020-00898-3.

220. Gudde RR, Anwar M, Walters RW et al. Treatment of Left Ventricular Thrombus With Direct Oral Anticoagulants: A Retrospective Observational Study. Am J Med. 2020 Dec;133(12):1488-1491. doi: 10.1016/j.amjmed.2020.05.025.

221. Trongtorsak A, Thangjui S, Kewcharoen J et al. Direct oral anticoagulants vs. vitamin K antagonists for left ventricular thrombus: a systematic review and meta-analysis. Acta Cardiol. 2021 Jan 4:1-10. doi: 10.1080/00015385.2020.1858538.

222. Burmeister C, Beran A, Mhanna M et al. Efficacy and Safety of Direct Oral Anticoagulants Versus Vitamin K Antagonists in the Treatment of Left Ventricular Thrombus: A Systematic Review and Meta-analysis. Am J Ther. 2021 Apr 7. doi: 10.1097/MJT.0000000000001351.

223. Chen R, Zhou J, Liu C et al. Direct oral anticoagulants versus vitamin K antagonists for patients with left ventricular thrombus: a systematic review and meta-analysis. Pol Arch Intern Med. 2021 May 25;131(5):429-438. doi: 10.20452/pamw.15923.

224. Hu ZC, Wu LM, Liu SY et al. Clinical characteristics of cardiomyopathies complicated with ventricular thrombosis. Zhonghua Yi Xue Za Zhi. 2019 Dec 3;99(45):3587-3591. Chinese. doi: 10.3760/cma.j.issn.0376-2491.2019.45.011.

225. Michael F, Natt N, Shurrab M. Direct Oral Anticoagulants vs Vitamin K Antagonists in Left Ventricular Thrombi: A Systematic Review and Meta-analysis. CJC Open. 2021 May 6;3(9):1169-1181. doi: 10.1016/j.cjco.2021.04.007.

226. Condello F, Maurina M, Chiarito M et al. Direct oral anticoagulants versus Vitamin K antagonists in the treatment of left ventricular thrombosis: a systematic review and meta-analysis. Minerva Cardiol Angiol. 2022 Jan 26. doi: 10.23736/S2724-5683.21.05893-2.

227. Labbene I, Arrigo M, Tavares M, et al. Decongestive effects of levosimendan in cardiogenic shock induced by postpartum cardiomyopathy. Anaesth Crit Care Pain Med. 2017 Feb;36(1):39-42. doi: 10.1016/j.accpm.2016.02.009. Epub 2016 Jul 17. PMID: 27436451.

228. Davis M.B., Arany Z., McNamara D.M. et al. JACC State-of-the-Art Review. Peripartum Cardiomyopathy. Am Coll Cardiol 2020; 75(2): 207-21. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2019.11.014>

229. Hilfiker-Kleiner D, Haghikia A, Berliner D, et al. Bromocriptine for the treatment of peripartum cardiomyopathy: A 107ulticenter randomized study. Eur Heart J. 2017; 38(35): 2671-9. <https://doi.org/10.1093/euroheartj/ehx355>

230. Sliwa K, Mebazaa A, Hilfiker-Kleiner D et al. Clinical characteristics of patients from the worldwide registry on peripartum cardiomyopathy (PPCM): EURObservational Research Programme in conjunction with the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology Study Group on PPCM. *Eur J Heart Fail.* 2017 Sep;19(9):1131-1141. doi: 10.1002/ejhf.780.

231. Sliwa K, Petrie MC, van der Meer P et al. Clinical presentation, management, and 6-month outcomes in women with peripartum cardiomyopathy: an ESC EORP registry. *Eur Heart J.* 2020 Oct 14;41(39):3787-3797. doi: 10.1093/eurheartj/ehaa455.

232. Pillarisetti J, Kondur A, Alani A, et al. Peripartum cardiomyopathy: predictors of recovery and current state of implantable cardioverter-defibrillator use. *J Am Coll Cardiol.* 2014 Jul 1;63(25 Pt A):2831-9. doi: 10.1016/j.jacc.2014.04.014. Epub 2014 May 7. PMID: 24814494.

233. Saltzberg M.T et al. Characteristics and outcomes of peripartum versus nonperipartum cardiomyopathy in women using a wearable cardiac defibrillator. *J Card Fail.* 2012;18:21–27. Doi: 10.1016/j.cardfail.2011.09.004

234. Crespo-Leiro MG, Metra M, Lund LH et al. Advanced heart failure: a position statement of the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology. *Eur J Heart Fail.* 2018 Nov;20(11):1505-1535. doi: 10.1002/ejhf.1236.

235. Ситникова М.Ю., Лясникова Е.А., Юрченко А.В. и др. Результаты 3 лет работы Российского госпитального регистра хронической сердечной недостаточности (RUssian hoSpital Heart Failure Registry - RUS-HFR): взаимосвязь менеджмента и исходов у больных хронической сердечной недостаточностью. *Кардиология.* 2018;58(10S):9-19. <https://doi.org/10.18087/cardio.2483>.

236. Kida K, Doi S, Suzuki N. Palliative Care in Patients with Advanced Heart Failure. *Heart Fail Clin.* 2020 Apr;16(2):243-254. doi: 10.1016/j.hfc.2019.12.006.

237. Mullens W, Damman K, Harjola VP et al. The use of diuretics in heart failure with congestion — a position statement from the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology. *European Journal of Heart Failure* (2019) doi:10.1002/ejhf.1369.

238. Alqahtani F, Koulouridis I, Susantitaphong P et al. A meta-analysis of continuous vs intermittent infusion of loop diuretics in hospitalized patients. *J Crit Care.* 2014 Feb;29(1):10-7. doi: 10.1016/j.jcrc.2013.03.015.

239. Rossignol P, Coats AJ, Chioncel O, et al. Renal function, electrolytes, and congestion monitoring in heart failure. *Eur Heart J Suppl.* 2019 Dec;21(Suppl M):M25-M31. doi: 10.1093/eurheartj/suz220. Epub 2019 Dec 31. Erratum in: *Eur Heart J Suppl.* 2019 Dec;21(Suppl M):M72. doi: 10.1093/eurheartj/suab013. PMID: 31908612; PMCID: PMC6937505.

240. Rossignol P, Fay R, Girerd N et al. Daily home monitoring of potassium, creatinine, and estimated plasma volume in heart failure post-discharge. *ESC Heart Fail.* 2020;7(3):1257-1263. doi:10.1002/ehf2.12642.

241. Gong B, Li Z, Yat Wong PC. Levosimendan Treatment for Heart Failure: A Systematic Review and Meta-Analysis. *J Cardiothorac Vasc Anesth.* 2015 Dec;29(6):1415-25. doi: 10.1053/j.jvca.2015.03.023.
242. Pashkovetsky E, Gupta CA, Aronow WS. Use of levosimendan in acute and advanced heart failure: short review on available real-world data. *Ther Clin Risk Manag.* 2019;15:765-772. Published 2019 Jun 17. doi:10.2147/TCRM.S188761.
243. Heringlake M., Alvarez J., Bettex D. et al. (2021) An update on levosimendan in acute cardiac care: applications and recommendations for optimal efficacy and safety, *Expert Review of Cardiovascular Therapy*, 19:4,325-335, DOI: 10.1080/14779072.2021.1905520.
244. Fedotov PA, Simonenko MA, Sazonova YV et al. Mortality Risk Factors in Patients who are in Heart Transplantation Waiting List. *OBM Transplantation.* 2019;3(3):1–18. DOI: 10.21926/obm.transplant.1903077.
245. Fang JC, Ewald GA, Allen LA et al; Heart Failure Society of America Guidelines Committee. Advanced (stage D) heart failure: a statement from the Heart Failure Society of America Guidelines Committee. *J Card Fail.* 2015 Jun;21(6):519-34. doi: 10.1016/j.cardfail.2015.04.013.
246. Kazory A, Costanzo MR. Extracorporeal Isolated Ultrafiltration for Management of Congestion in Heart Failure and Cardiorenal Syndrome. *Adv Chronic Kidney Dis.* 2018 Sep;25(5):434-442. doi: 10.1053/j.ackd.2018.08.007
247. National Hospice and Palliative Care Organization. Hospice and palliative care [Internet]. 2022. Palliative Care Overview. Available from <https://www.nhpco.org/palliativecare/>
248. Hupcey JE, Kitko L, Alonso W. Patients' perceptions of illness severity in advanced heart failure. *J Hosp Palliat Nurs* 2016; 18(2): 110–114. doi: [10.1097/NJH.0000000000000229](https://doi.org/10.1097/NJH.0000000000000229)
249. Lowey SE. Palliative Care in the Management of Patients with Advanced Heart Failure. *Adv Exp Med Biol.* 2018;1067:295-311. doi: 10.1007/5584_2017_115. PMID: 29030806.
250. Ahmedzai S.H. Breathlessness in advanced disease. Medicine, Volume 48, Issue 1, 2020, Pages 23-28, <https://doi.org/10.1016/j.mpmed.2019.10.004>.
251. Fu MR, Li Y, Conway C et al. et al. "The Effects of Exercise-Based Interventions on Fluid Overload Symptoms in Patients with Heart Failure: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Biomedicines* vol. 10,5 1111. 11 May. 2022, doi:10.3390/biomedicines10051111.
252. León Delgado M, Campos LR, Bastidas Goyes A, et al. Opioids for the management of dyspnea in patients with heart failure: a systematic review of the literature. *Colombian Journal of Anesthesiology.* 2019;47:49-56. doi.org/10.1097/cj9.0000000000000088.
253. Celano CM, Villegas AC, Albanese AM et al. Depression and Anxiety in Heart Failure: A Review. *Harv Rev Psychiatry.* 2018;26(4):175-184. doi:10.1097/HRP.0000000000000162

254. Richard Balon et al. Benzodiazepines: A Valuable Tool in the Management of Cardiovascular Conditions, Psychotherapy and Psychosomatics (2018). DOI: 10.1159/000493015
255. Lindgren M, Börjesson M. The importance of physical activity and cardiorespiratory fitness for patients with heart failure. *Diabetes Res Clin Pract.* 2021 Jun;176:108833. doi: 10.1016/j.diabres.2021.108833.
256. Cho J, Choi Y, Sajgalik P, et al. Exercise as a Therapeutic Strategy for Sarcopenia in Heart Failure: Insights into Underlying Mechanisms. *Cells.* 2020;9(10):2284. Published 2020 Oct 13. doi:10.3390/cells9102284
257. Morotomi N, Sakuma K, Sakai K. Exercise Therapy for Patients with Heart Failure: Focusing on the Pathophysiology of Skeletal Muscle. *Muscle Cell and Tissue.* April 10th, 2021. P. 1-16. DOI: 10.5772/intechopen.97291
258. Pinto CL, Botelho PB, Carneiro JA, Mota JF. Impact of creatine supplementation in combination with resistance training on lean mass in the elderly: Creatine and resistance training in the elderly. *Journal of Cachexia, Sarcopenia and Muscle.* 2016;7 (4):413–21. DOI:10.1002/jcsm.12094
259. Hill A, Heyland DK, Ortiz Reyes LA, et al. Combination of enteral and parenteral nutrition in the acute phase of critical illness: An updated systematic review and meta-analysis. *JPEN J Parenter Enteral Nutr.* 2022 Feb;46(2):395-410. doi: 10.1002/jpen.2125.
260. Heidenreich P, Bozkurt B, Aguilar D, et al. 2022 AHA/ACC/HFSA Guideline for the Management of Heart Failure. *J Am Coll Cardiol.* v2022 May, 79 (17) e263–e421.https://doi.org/10.1016/j.jacc.2021.12.012
261. Javaid MR, Squirrell S, Farooqi F. Improving rates of implantable cardioverter defibrillator deactivation in end-of-life care. *BMJ Open Qual.* 2018;7(2):e000254. Published 2018 Apr 25. doi:10.1136/bmjoq-2017-000254
262. Kinch Westerdahl A, Frykman V. Physicians' knowledge of implantable defibrillator treatment: are we good enough? *Europace* 2017;19:1163–9. doi:10.1093/europace/euw228
263. Ferrell BR, Twaddle ML, Melnick A, et al. National Consensus Project Clinical Practice Guidelines for Quality Palliative Care Guidelines, 4th Edition. *J Palliat Med.* 2018 Dec;21(12):1684-1689. doi: 10.1089/jpm.2018.0431. Epub 2018 Sep 4. PMID: 30179523.
264. Митральная недостаточность. Клинические рекомендации. 2024. <https://scardio.ru/>
265. Alec Vahanian, Friedhelm Beyersdorf, Fabien Praz et al. ESC/EACTS Scientific Document Group, 2021 ESC/EACTS Guidelines for the management of valvular heart disease: Developed by the Task Force for the management of valvular heart disease of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS), European Heart Journal, 2021;, ehab395, <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehab395>
266. Otto CM, Nishimura RA, Bonow RO et al. 2020 ACC/AHA guideline for the management

of patients with valvular heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. Circulation. 2021;143:e72-e227. doi: 10.1161/CIR.0000000000000923

267. Godino C, Scotti A, Taramasso M et al. Two-year cardiac mortality after MitraClip treatment of functional mitral regurgitation in ischemic and non-ischemic dilated cardiomyopathy. Int J Cardiol. 2018 Oct 15;269:33-39. doi: 10.1016/j.ijcard.2018.06.041

268. Stone GW, Lindenfeld J, Abraham WT, et al. COAPT Investigators. Transcatheter Mitral-Valve Repair in Patients with Heart Failure. N Engl J Med. 2018 Dec 13;379(24):2307-2318. doi: 10.1056/NEJMoa1806640. Epub 2018 Sep 23. PMID: 30280640.

269. Boudoulas KD, Vallakati A, Pitsis AA et al. The Use of MitraClip in Secondary Mitral Regurgitation and Heart Failure. Cardiovasc Revasc Med. 2020 Dec;21(12):1606-1612. doi: 10.1016/j.carrev.2020.05.015. Epub 2020 May 19. PMID: 32461047

270. Shingu Y, Ooka T, Katoh H et al. Feasibility and limitations of mitral valve repair, with or without left ventricular reconstruction in non-ischemic dilated cardiomyopathy. J Cardiol. 2018 Apr;71(4):329-335. doi: 10.1016/j.jjcc.2017.09.013. Epub 2017 Nov 7. PMID: 29126782

271. Muntané-Carol G, Alperi A, Faroux L et al. Transcatheter Tricuspid Valve Intervention: Coaptation Devices. Front Cardiovasc Med. 2020 Aug 13;7:139. doi: 10.3389/fcvm.2020.00139. PMID: 32903754; PMCID: PMC7438895.

272. Трансплантация сердца, наличие трансплантированного сердца, отмирание и отторжение трансплантата сердца. Клинические рекомендации. 2023; 149 с.

https://cr.menzdrav.gov.ru/schema/762_1

273. Kervan U, Unal EU, Sert DE et al. HeartWare Left Ventricular Assist Device Implantation Combined with Surgical Ventricular Reconstruction. Exp Clin Transplant. 2019 Apr;17(2):278-280. doi: 10.6002/ect.2016.0056. Epub 2016 May 26. PMID: 27228170.

274. Kadakia S, Moore R, Ambur V, Toyoda Y. Current status of the implantable LVAD. Gen Thorac Cardiovasc Surg. 2016 Sep;64(9):501-8. doi: 10.1007/s11748-016-0671-y. Epub 2016 Jun 6. PMID: 27270581.

275. Kilic A, Emani S, Sai-Sudhakar CB, Higgins RS, Whitson BA. Donor selection in heart transplantation. J Thorac Dis. 2014 Aug;6(8):1097-104. doi: 10.3978/j.issn.2072-1439.2014.03.23. PMID: 25132976; PMCID: PMC4133543.

276. Bernhardt AM, Copeland H, Deswal A, Gluck J, Givertz MM; Task Force 1; Task Force 2; Task Force 3; Task Force 4. The International Society for Heart and Lung Transplantation/Heart Failure Society of America Guideline on Acute Mechanical Circulatory Support. J Card Fail. 2023 Mar;29(3):304-374. doi: 10.1016/j.cardfail.2022.11.003

277. Møller JE, Thiele H, Morrow D, Kjærgaard J, Hassager C. Mechanical circulatory support:

- when, how, and for whom. Eur Heart J. 2025 Apr 22;46(16):1480-1492. doi: 10.1093/eurheartj/ehae925
278. Russo JJ, Aleksova N, Pitcher I, et al. Left Ventricular Unloading During Extracorporeal Membrane Oxygenation in Patients With Cardiogenic Shock. J Am Coll Cardiol. 2019 Feb 19;73(6):654-662. doi: 10.1016/j.jacc.2018.10.085
279. Рыбка М.М., Хинчагов Д.Я., Мумладзе К.В. и др. Протоколы анестезиологического обеспечения рентгенэндоваскулярных и диагностических процедур, выполняемых у кардиохирургических пациентов различных возрастных групп. Методические рекомендации. М.: НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН; 2018.
280. Заболотских И.Б., Баутин А.Е., Замятин М.Н. и др. Периоперационное ведение пациентов с хронической сердечной недостаточностью. Анестезиология и реаниматология (Медиа Сфера). 2019;3:5-24.
281. Landoni G, Lomivorotov VV, Nigro Neto C, et al. MYRIAD Study Group. Volatile Anesthetics versus Total Intravenous Anesthesia for Cardiac Surgery. N Engl J Med. 2019 Mar 28;380(13):1214-1225. doi: 10.1056/NEJMoa1816476. Epub 2019 Mar 19. PMID: 30888743.
282. Потиевская В.И., Баутин А.Е. Сопутствующие заболевания системы кровообращения. - В кн.: Интенсивная терапия: национальное руководство: в 2 т./ Под ред. И.Б. Заболотских, Д.Н. Проценко. – 2-е изд., перераб. и доп. – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2020. – Т. 1. – 1152 с.: ил. – (Серия «Национальные руководства») С. 396 – 451.
283. Reduction of dietary sodium to less than 100 mmol in heart failure (SODIUM-HF): an international, open-label, randomised, controlled trial. Ezekowitz JA, Colin-Ramirez E, Ross H, Escobedo J, Macdonald P et al; SODIUM-HF Investigators. Lancet. 2022 Apr 9;399(10333):1391-1400. doi: 10.1016/S0140-6736(22)00369-5.
284. Ambrosetti M, Abreu A, Corrà U, et al., Secondary prevention through comprehensive cardiovascular rehabilitation: From knowledge to implementation. 2020 update. A position paper from the Secondary Prevention and Rehabilitation Section of the European Association of Preventive Cardiology, Eur J Prev Cardiol. 2021;28(5):460–495
285. Bozkurt B, Fonarow GC, Goldberg LR et al. ACC's Heart Failure and Transplant Section and Leadership Council. Cardiac Rehabilitation for Patients With Heart Failure: JACC Expert Panel. J Am Coll Cardiol. 2021 Mar 23;77(11):1454-1469. doi: 10.1016/j.jacc.2021.01.030. PMID: 33736829.
286. Sommaruga M, Angelino E, Della Porta P et al. Best practice in psychological activities in cardiovascular prevention and rehabilitation: Position Paper. Monaldi Arch Chest Dis 2018; 88(2): 47-83. doi:10.4081/monaldi.2018.966
287. Rao A, Zecchin R, Newton PJ et al., The prevalence and impact of depression and anxiety in cardiac rehabilitation: A longitudinal cohort study, Eur. J. Prev. Cardiol. 2020;27(5):478–489. <https://doi.org/10.1177/2047487319871716>

288. Lovell J, Pham T, Noaman SQ et al. Self-management of heart failure in dementia and cognitive impairment: a systematic review. *BMC Cardiovasc Disord.* 2019;19(1):99. doi:10.1186/s12872-019-1077-4.
289. Ткачева О.Н., Рунихина Н.К., Остапенко В.С. и др. Валидация опросника для скрининга синдрома старческой астении в амбулаторной практике. *Успехи геронтологии.* 2017;30:2:236-242.
290. Hansen D, Dendale P, Coninx K, et al., The European Association of Preventive Cardiology Exercise Prescription in Everyday Practice and Rehabilitative Training (EXPERT) tool: A digital training and decision support system for optimized exercise prescription in cardiovascular disease. Concept, definitions and construction methodology. *Eur J Prev Cardiol.* 2017 Jul;24(10):1017-1031. doi: 10.1177/2047487317702042. Epub 2017 Apr 18. PMID: 28420250.
291. Laoutaris ID, Piotrowicz E, Kallistratos MS et al., ARISTOS-HF trial (Aerobic, Resistance, InSpiratory Training OutcomeS in Heart Failure) Investigators. Combined aerobic/resistance/inspiratory muscle training as the 'optimum' exercise programme for patients with chronic heart failure: ARISTOS-HF randomized clinical trial. *Eur J Prev Cardiol.* 2020 Dec 2: zwaa091. doi: 10.1093/eurjpc/zwaa091. Epub ahead of print.
292. Cao Z, Wang T, Xia W et al. A Pilot Metabolomic Study on Myocardial Injury Caused by Chronic Alcohol Consumption-Alcoholic Cardiomyopathy. *Molecules.* 2021 Apr 9;26(8):2177. doi: 10.3390/molecules26082177.
293. Мацкеплишвили С.Т., Потиевская В.И., Поповкина О.Е. и др. Сердечно-сосудистые осложнения при лечении онкологических заболеваний (кардиоонкология): профилактика, диагностика, лечение - согласованное мнение экспертов. Технологии живых систем. 2018. Т. 15. № 6. С. 3-42.
294. Pan J, Garza F, Lyon AR. Cardio-oncology: rationale, aims and future directions. *Curr Opin Support Palliat Care.* 2021 Jun 1;15(2):134-140. doi: 10.1097/SPC.0000000000000544.
295. Драпкина О.М., Брико Н.И., Костинов М.П. и др. Иммунизация взрослых. Методические рекомендации. — М., ФГБУ «НМИЦ ТПМ» Минздрава России: 2020. — 248 с.
296. Федеральные клинические рекомендации по вакцинопрофилактике пневмококковой инфекции у взрослых. Пульмонология. 2019; 29 (1): 19–34. DOI: 10.18093/0869-0189-2019-29-1-19-34.
297. Дроздов Д.В., Макаров Л.М., Баркан В.С., Газашвили Т.М., Ефимова В.П., Жук М.Ю., Иртюга О.Б., Калинин Л.А., Ковалёв И.А., Комолятова В.Н., Пармон Е.В., Рогоза А.Н., Стручков П.В., Татаринова А.А., Терегулов Ю. Э., Трешкур Т.В., Шутов Д.В. Регистрация электрокардиограммы покоя в 12 общепринятых отведениях взрослым и детям 2023.

Методические рекомендации. Российский кардиологический журнал. 2023;28(10):5631.
Doi:10.15829/1560-4071-2023-5631.

298. Мацкеплишвили С.Т., Саидова М.А., Мироненко М.Ю., Сафарова А.Ф., Павлюкова Е.Н., Бощенко А.А., Ярославская Е.И., Ахунова С.Ю., Скидан В.И., Иртюга О.Б., Козленок А.В., Федорова Д.Н. Выполнение стандартной трансторакальной эхокардиографии. Методические рекомендации 2024. Российский кардиологический журнал. 2025;30(2):6271.
<https://doi.org/10.15829/1560-4071-2025-6271>. EDN: TNLDFN.

299. Иртюга О.Б., Шмаков Р.Г., Вавилова Т.В., Зазерская И.Е., Ходжаева З.С., Лебедева В.К., Стрюк Р.И. Дискуссионные вопросы применения антикоагулянтов в профилактике венозных тромбоэмбологических осложнений у беременных с сердечно-сосудистыми и системными заболеваниями. Резолюция Совета экспертов. Российский кардиологический журнал. 2023;28(4):5421. <https://doi.org/10.15829/1560-4071-2023-5421>.

Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций

Председатели рабочей группы

Чесникова А.И., проф., д.м.н., г. Ростов-на Дону, РКО, ОССН, РММОТ, РОПНИЗ

Ситникова М.Ю., проф., д.м.н., г. Санкт-Петербург, РКО, ОССН

Рабочая группа

Агеев Ф.Т., проф., д.м.н., г. Москва, РКО, ОССН

Арутюнов Г.П., член-корр. РАН, проф., д.м.н., г. Москва, РКО, ЕАТ, ОССН, РММОТ

Баутин А.Е., проф., д.м.н., г. Санкт-Петербург, РКО, ФАР

Беграмбекова Ю.Л., к.м.н., г. Москва, РКО, ОССН, РММОТ

Беленков Ю.Н., академик РАН, проф., д.м.н., г. Москва, РКО, ОССН, ЕАТ

Васюк Ю.А., проф., д.м.н., г. Москва, РКО, ОССН

Виноградова Н.Г., д.м.н., г. Нижний Новгород, РКО, ОССН

Галиевич А.С., проф., д.м.н., г. Казань, РКО, ОССН, ЕАТ

Гарганеева А.А., проф., д.м.н., г. Томск, РКО, ОССН, РММОТ

Гендлин Г.Е., проф., д.м.н., г. Москва, РКО, ОССН, ЕАТ

Гиляревский С.Р., проф., д.м.н., г. Москва, РКО, ОССН

Глазер М.Г., проф., д.м.н., г. Москва, РКО, ОССН

Гордеев М.Л., член-корр. РАН, проф., д.м.н., г. Санкт-Петербург, РКО, АССХ

Готье С.В., академик РАН, проф., д.м.н., г. Москва, РКО, РТО

Гудкова А.Я., д.м.н., г. Санкт-Петербург, РКО

Драпкина О.М., академик РАН, проф., д.м.н., г. Москва, РКО, ОССН, РММОТ, РОПНИЗ

Демченко Е.А., проф., д.м.н., г. Санкт-Петербург, РКО

Иртюга О.Б., д.м.н., г. Санкт-Петербург, РКО

Кобалава Ж.Д., член-корр. РАН, проф., д.м.н., г. Москва, РКО, ОССН, РММОТ, РОПНИЗ

Козиолова Н.А., проф., д.м.н., г. Пермь, РКО, ОССН, РММОТ, ЕАТ

Костарева А.А., д.м.н., г. Санкт-Петербург, РКО

Кужелева Е.А., к.м.н., г. Томск, РКО, ОССН, РММОТ

Лопатин Ю.М., проф., д.м.н., г. Волгоград, РКО, ОССН, ЕАТ

Мареев Ю.В., к.м.н., г. Москва, ОССН

Мелехов А.В., д.м.н., г. Москва, РКО

Митрофанова Л.Б., проф., д.м.н., г. Санкт-Петербург, РКО

Михайлов Е.Н., д.м.н., г. Санкт-Петербург, РКО, ВНОА

Моисеева О.М., д.м.н., г. Санкт-Петербург, РКО

Никулина С.Ю., проф., д.м.н., г. Красноярск, РКО, ОССН

Обрезан А.Г., проф., д.м.н., г. Санкт-Петербург, РКО

Орлова Я.А., проф., д.м.н., г. Москва, РКО, ОСЧН, ЕАТ

Сафоненко В.А., д.м.н., г. Ростов-на-Дону, РКО, ОСЧН, РМТО, РОНПИЗ

Тарловская Е.И., проф., д.м.н., г. Нижний Новгород, РКО, ОСЧН, ЕАТ

Федотов П.А., к.м.н., г. Санкт-Петербург, РКО, ОСЧН

Фомин И.В., проф., д.м.н., г. Нижний Новгород, РКО, ОСЧН, ЕАТ

Чернова А.А., д.м.н., г. Красноярск, РКО

Шапошник И.И., проф., д.м.н., г. Челябинск, РКО, ОСЧН, ЕАТ

Шляхто Е.В., академик РАН, проф., д.м.н., г. Санкт-Петербург, РКО, ОСЧН

Все члены рабочей группы подтвердили отсутствие финансовой поддержки / конфликта интересов. В случае сообщения конфликта интересов член(ы) рабочей группы был(и) исключен(ы) и из обсуждения разделов, связанных с областью конфликта интересов.

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Представленные Рекомендации разработаны на основе анализа многолетнего опыта различных по целям, протоколам и объемам крупных исследований российских и европейских кардиологов. В Рекомендациях изложены основные аспекты этиопатогенеза, клинического течения, методы диагностики и принципы лечения пациентов с ДКМП с учетом индивидуальных особенностей пациента.

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

1. Врач-кардиолог.
2. Врач-терапевт.
3. Врач общей практики (семейный врач).
4. Врач сердечно-сосудистый хирург
5. Врач функциональной диагностики
6. Врач-рентгенолог.

Таблица 1. Классы показаний согласно рекомендациям Европейского Общества Кардиологов (ЕОК).

Класс рекомендаций (ЕОК)	Определение	Предлагаемая формулировка для использования
I	Доказано или общепризнанно, что диагностическая процедура, вмешательство / лечение являются эффективными и полезными	Рекомендовано/ показано
IIa	Большинство данных / мнений в пользу эффективности / пользы диагностической процедуры, вмешательства, лечения	Целесообразно применять

IIb	Эффективность / польза диагностической процедуры, вмешательства, лечения установлены менее убедительно	Можно применять
III	Данные или единое мнение, что диагностическая процедура, вмешательство, лечение бесполезны/не эффективны, а в ряде случаев могут приносить вред	Не рекомендуется применять

Таблица 2. Уровни достоверности доказательств согласно рекомендациям Европейского Общества Кардиологов (ЕОК).

Уровни достоверности доказательств (ЕОК)	
A	Данные многочисленных рандомизированных клинических исследований или метаанализов
B	Данные получены по результатам одного рандомизированного клинического исследования или крупных нерандомизированных исследований
C	Согласованное мнение экспертов и/или результаты небольших исследований, ретроспективных исследований, регистров

Таблица 3. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением метаанализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением метаанализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

Таблица 4. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематический обзор РКИ с применением метаанализа

2	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением метаанализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

Таблица 5. Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УУР	Расшифровка
A	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
B	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
C	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

Порядок обновления клинических рекомендаций.

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года или при появлении новой информации о тактике ведения пациентов с данным заболеванием. Решение об обновлении принимает МЗ РФ на основе предложений, представленных медицинскими некоммерческими профессиональными организациями. Сформированные предложения должны учитывать результаты комплексной оценки лекарственных препаратов, медицинских изделий, а также результаты клинической апробации.

Вследствие того, что Российское кардиологическое общество (РКО) входит в состав Европейского общества кардиологов (ЕОК), и члены РКО также являются членами ЕОК, все европейские рекомендации формируются с участием российских экспертов, которые являются соавторами рекомендаций. Таким образом, существующие рекомендации ЕОК отражают общее мнение ведущих российских и европейских кардиологов.

В связи с этим, формирование национальных рекомендаций проводилось на основе рекомендаций ЕОК с учетом национальной специфики, особенностей обследования, лечения, доступности той или иной медицинской помощи. По этой причине в ходе разработки российских клинических рекомендаций РКО использованы международные классы показаний рекомендаций, позволяющие оценить необходимость выполнения тезиса рекомендаций и уровни достоверности доказательств данных классов (Таблицы 1 и 2).

В тех случаях, когда в европейских рекомендациях отсутствовали классы и уровни доказательности, но по мнению экспертов РКО данные тезисы являлись крайне необходимыми для выполнения или, наоборот, абсолютно не рекомендованы к применению, эксперты РКО, основываясь на правилах формирования классов показаний согласно рекомендациям Европейского общества кардиологов, сами проставляли классы и уровни. В данной ситуации обозначение ЕОК заменено на РКО-классы и уровни, простоявшие экспертами РКО.

Кроме того, добавлена новая система шкал УДД и УУР для лечебных, реабилитационных, профилактических вмешательств и диагностических вмешательств (Таблицы 3, 4 и 5), введенная в 2018 г. ФГБУ ЦЭККМП Минздрава РФ. Таким образом, в тексте клинических рекомендаций, разрабатываемых экспертами РКО, одновременно использованы две шкалы (Таблицы 1, 2, 3, 4, 5).

Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата

1. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 15 ноября 2012г. № 918н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи больным с сердечно-сосудистыми заболеваниями".

2. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 10 мая 2017 г. № 203н «Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи».

3. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 28.02.2019 № 103н "Об утверждении порядка и сроков разработки клинических рекомендаций, их пересмотра, типовой формы клинических рекомендаций и требований к их структуре, составу и научной обоснованности включаемой в клинические рекомендации информации" (Зарегистрирован 08.05.2019 № 54588).

4. Приказ Минздрава России от 13 октября 2017 г. № 804н «Об утверждении номенклатуры медицинских услуг».

5. Приказ Минздрава России от 24 мая 2006 г. № 381 «Об утверждении стандарта медицинской помощи больным с кардиомиопатиями».

6. Приказ Минздрава России от 15 марта 2022 г. № 168н «Об утверждении порядка проведения диспансерного наблюдения за взрослыми».

Таблица 1/А3. Препараты, рекомендованные для лечения ХСН, и дозы ИАПФ, рекомендованные для лечения ХСН

ИАПФ Период титрации	Начальная доза	Максимальная доза
Каптоприл**	6,25 мг 3 раза в день	50 мг 3 раза в день
Эналаприл**	2,5 мг 1-2 раза в день	10-20 мг 2 раза в день
Лизиноприл**	2,5-5 мг однократно	20 мг однократно
Рамиприл**	1,25 мг однократно	5 мг 2 раза в день, или 10 мг однократно
Периндоприл**	2,5 мг однократно	10 мг однократно
Хинаприл	5 мг 1-2 раза в день	20 мг 2 раза в день
Фозиноприл	5 мг 1-2 раза в день	10-40 мг однократно

Валсартан+сакубитрил и подходы к выбору доз**

Группы пациентов Период титрации	Начальная доза	Целевая доза
Для больных, получавших ранее ИАПФ/АРА в целевой дозе	100 мг (49+51 мг) 2 раза в день	200 мг (97+103 мг) 2 раза в день
Для больных, не получавших ранее ИАПФ/АРА, или получавших препараты в низкой дозе	50 мг (25,7+24,3 мг) 2 раза в сутки	200 мг (97+103 мг) 2 раза в день

АРА, рекомендованные для лечения ХСН

АРА Период титрации	Начальная доза	Целевая доза
Кандесартан	4 мг однократно	32 мг однократно
Валсартан	40 мг 2 раза в день	160 мг 2 раза в день
Лозартан**	12,5 мг однократно	150 мг однократно

Бета-адреноблокаторы, рекомендованные для лечения ХСН

Бета-адреноблокатор Период титрации	Начальная доза	Целевая доза
Бисопролол**	1,25 мг однократно	10 мг однократно
Карведилол**	3,125 мг 2 раза в день	25-50 мг 2 раза в день
Метопролол**	12,5-25 мг однократно	200 мг однократно
Небиволол	1,25 мг однократно	10 мг однократно

Антагонисты альдостерона, рекомендованные для лечения ХСН

Препаратор Период титрации	Начальная доза	Целевая доза	Максимальная доза

Спиронолактон**	25 мг однократно	25-50 мг однократно	200 мг/сут (при ОДСН 300 – 400 мг/сут)
Эплеренон	25 мг однократно	50 мг однократно	50 мг/сут

Ингибиторы натрийзависимого переносчика глюкозы 2 типа, рекомендованные для лечения ХСН, и дозы

Период титрации Препарат	Начальная доза	Целевая доза
Дапаглифлозин**	10 мг однократно	10 мг однократно
Эмпаглифлозин**	10 мг однократно	10 мг однократно

Диуретики, рекомендованные для лечения ХСН: показания, необходимый уровень скорости клубочковой фильтрации, режим дозирования

Период титрации Препарат	Показание	СКФ, мл/мин	Стартовая доза	Максимальная доза
Фуросемид**	II-IV ФК	>5	20 мг 1-2 раза в день	600 мг/сут
Торасемид	II-IV ФК	>5	10 мг однократно	200 мг/сут
Гидрохлоротиазид**	II-IV ФК	>30	25 мг 1-2 раза в день	200 мг/сут
Спиронолактон**	Декомпенсация ХСН, ФК II-IV	>10	50 мг 2 раза в день	300 мг/сут
Ацетазоламид**	В составе комбинированной терапии при декомпенсации ХСН, резистентности к диуретикам (алкалоз)	>10	250 мг 1-2 раза в день в течение 1-3 дней с перерывами (10-14 дней)	750 мг/сут

Таблица 2/А3. Особенности применения лекарственных средств для лечения СН во время беременности и лактации

Лекарственные препараты	Использование во время беременности	Использование во время лактации"
ИАПФ	Противопоказаны во время беременности.	Недостаточно данных. Противопоказаны во время лактации.
АРА	Противопоказаны во время беременности.	Противопоказаны во время лактации.
Валсартан+ сакубитрил**	Противопоказаны во время беременности.	Противопоказаны во время лактации.
иНГЛТ2	Противопоказаны во время беременности.	Противопоказаны во время лактации.
Бета-адреноблокаторы	Все препараты проходят через плаценту. Возможно снижение ЧСС, гипоклиемия у плода и задержка развития.	Возможно снижение ЧСС и АД у новорожденного.

Метопролол**	Препарат выбора из класса бета-адреноблокаторов. Может вызвать брадикардию плода, задержку роста, гипогликемию.	Можно принимать при грудном вскармливании.
Карведилол**	Во время беременности изучен недостаточно.	Нельзя исключить риск при грудном вскармливании.
Бисопролол**	Во время беременности изучен недостаточно.	Нельзя исключить риск при грудном вскармливании.
Спиронолактон**	Противопоказан во время беременности.	С грудным молоком выделяется метаболит спиронолактона** канренон. Нельзя исключить риск при грудном вскармливании. При необходимости применения грудное вскармливание следует прекратить.
Эплеренон	Сведений о применении эплеренона у беременных нет. Препарат следует применять с осторожностью и только в тех случаях, когда ожидаемая польза для матери значительно превышает возможный риск для плода/ребенка.	Значительно проникает в грудное молоко: нельзя исключить риск при грудном вскармливании. При необходимости применения грудное вскармливание следует прекратить.
Диуретики	Могут вызвать снижение маточно-плацентарного кровотока и количество амниотической жидкости. Могут быть причиной электролитных нарушений.	Нельзя исключить риск при грудном вскармливании. При применении в высоких дозах может подавлять лактацию.
Фуросемид**	Возможно применение на короткое время, если польза для матери превышает риск для плода.	Нельзя исключить риск при грудном вскармливании. При применении в высоких дозах может подавлять лактацию.
Торасемид	Не следует применять во время беременности. Возможны электролитные нарушения и тромбоцитопения у плода.	Нельзя исключить риск при грудном вскармливании. При применении в высоких дозах может подавлять лактацию.
Нитропруссид**	Нельзя назначать во время беременности. Высокий риск отравления цианидом.	Нельзя исключить риск отравления цианидом при грудном вскармливании.
Добутамин**	Не следует применять во время беременности. Возможно применение только по жизненным показаниям.	Нельзя исключить риск при грудном вскармливании.
Допамин**	Не следует применять во время беременности. Возможно	Может изменить процессы синтеза/состав молока.

	применение только по жизненным показаниям.	
Левосимендан**	Не следует применять во время беременности. Нет клинических данных. Применение возможно только по жизненным показаниям, если польза для матери превышает риск для плода.	Не следует применять во время лактации. Высокий риск осложнений для ребенка.
Антагонисты витамина К	<p>Второй/третий триместр – использование с чрезвычайной осторожностью (<i>недостаточно данных</i>), только в случае особых показаний. Гибель или пороки развития плода / новорожденного отмечены в 16% случаев использования во втором триместре и в 27% случаев использования в третьем триместре. Риск для плода дозозависимый, дозы >5 мг/день ассоциируются с ухудшением исхода.</p> <p>После индивидуальной оценки тромботического риска матери, необходимой дозы АВК, показаний к терапии антитромботическими средствами, следует рассмотреть препараты группы гепарина как потенциальную альтернативу. Налаженная коммуникация с пациенткой и её участие в принятии решений жизненно важны.</p>	Могут быть использованы во время грудного вскармливания только при наличии абсолютных показаний, например, при наличии механического протеза клапана сердца и др.
Антитромботические средства	Избегать назначения (противопоказаны).	Избегать назначения. Низкая концентрация ривароксабана** в грудном молоке в индивидуальных случаях.
#Гепарин натрия**	Использование с осторожностью (<i>недостаточно данных</i>). Применение при беременности возможно только в тех случаях, когда ожидаемая польза для матери превышает потенциальный риск для плода.	Использование с осторожностью (<i>недостаточно данных</i>). В связи с очень высокой молекулярной массой, не ожидается присутствие препарата в грудном молоке. Также высока вероятность быстрого разрушения препарата в желудочно-кишечном тракте новорожденного.

Группа гепарина	Использование с осторожностью <i>(недостаточно данных).</i>	Использование с осторожностью <i>(недостаточно данных).</i> Не обнаруживаются, либо обнаруживаются в низких концентрациях в грудном молоке. Абсорбция в ротовой полости маловероятна. У новорожденных, находящихся на грудном вскармливании, не обнаруживается активность против Ха фактора коагуляции. <i>Препараты с имеющимися данными по безопасности в период лактации: Далтепарин натрия, Эноксапарин натрия**</i>
Синтетические пентасахариды (фондапаринукс натрия)	Избегать назначения <i>(недостаточно данных), даже в случае аллергии или нежелательных реакций на препараты группы гепарина.</i>	Избегать назначения <i>(нет опубликованных данных)</i> и/или рассмотреть вариант назначения препаратов группы гепарина <i>(установлен более благоприятный профиль безопасности).</i>

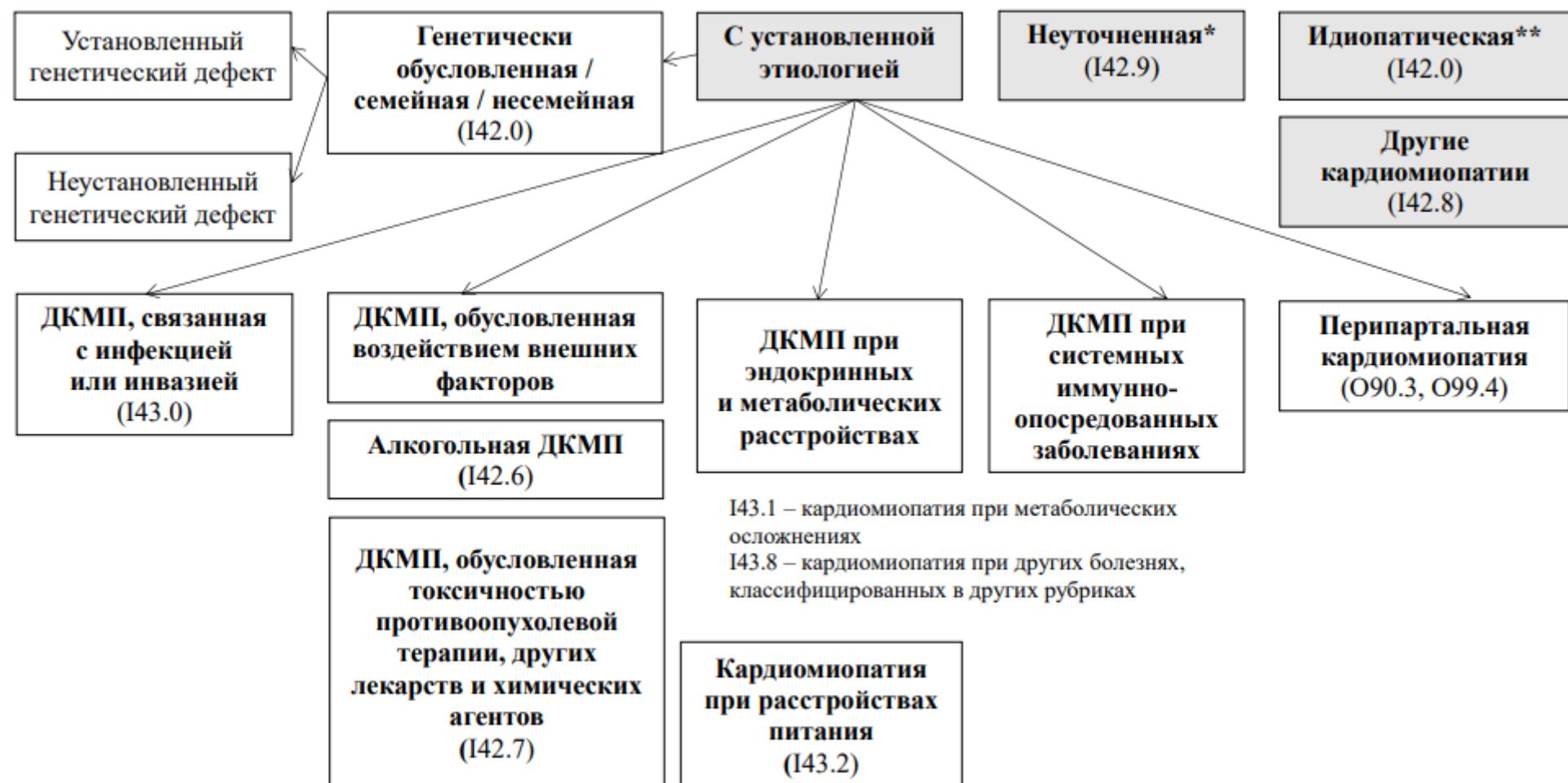
Примечания:

" любой из обсуждаемых лекарственных препаратов возможно назначить на общих основаниях после подавления лактации и при полном переходе на искусственное вскармливание.

Приложение Б. Алгоритмы действий врача
Приложение Б1. Этиологическая классификация дилатационной кардиомиопатии

Генетическая	Связанная с воздействием внешних факторов	Связанные с инфекцией или с инвазией	Связанная с системными иммunoопосредованными заболеваниями
Мутации в генах, кодирующих белки кардиомиоцитов: TTN, LMNA, MYH7, RBM20, FLNC, BAG3, SCN5A, PLN, TPM1, TNNI3, TNNT2 и другие	Токсины: алкоголь, амфетамины, экстази, каннабиоиды, кокаин, анаболические стероиды, мышьяк, тяжелые металлы (ртуть, олово, кобальт), угарный газ	Вирусы: семейства: адено-, корона-, энтеро-(коxsаки- групп А и В), цитомегало-, эховирусы, денге, Эпштейна-Барра, гепатита В, С, вирусы простого герпеса, герпеса 6 типа, гриппа А и В, эпидемического паротита, рубулавирус, краснухи, парвовирус В19, полиомиелита, бешенства, респираторно-синцитиальный вирус, кори, ветряной оспы, ВИЧ	Автоиммунные: ревматоидный артрит, системная красная волчанка, системная склеродермия, дерматомиозит, полимиозит, саркоидоз, синдром Дресслера, постинфекционная аутоиммунная болезнь, целиакия, первичный билиарный цирроз, некоторые васкулиты, myasthenia gravis, пемфигус, пемфигоид
Мутации в генах, ассоциированных с развитием нейромышечных заболеваний с кардиальным фенотипом: миодистрофия Дюшенна и Беккера, пояснично-конечностные миодистрофии, миофибрillлярные миопатии, миотоническая дистрофия	Противоопухолевые препараты и другие лекарства: антрациклины и родственные соединения, трастузумаб**, антиметаболиты, алкилирующие средства, моноклональные антитела, фторурацил**, ингибиторы протеинкиназы, иммуномодуляторы.	Бактерии: β-гемолитические стрептококки, Borrelia burgdorferi, Brucella spp., Campylobacter jejuni, Chlamydia spp., Clostridium spp., Corynebacterium diphtheriae, Neisseria spp., Haemophilus influenzae, Legionella pneumophila, Listeria monocytogenes, Mycoplasma pneumoniae, Neisseria meningitidis, Salmonella (Berta и Typhi), Streptococcus pneumoniae, Staphylococcus spp., Treponema pallidum	Аутовоспалительные: болезнь Крона, неспецифический язвенный колит, реактивный артрит, подагра, редкие моногенные заболевания
Митохондриальные болезни, в редких случаях – врожденные нарушения метаболизма и болезни накопления		Простейшие: Entamoeba histolytica, Leishmania spp., Plasmodium vivax, Plasmodium falciparum, Toxoplasma gondii, Trypanosoma cruzi	Связанная с эндокринными/метаболическими расстройствами: сахарный диабет, акромегалия, феохромоцитома, тиреоидная дисфункция, хроническая гипокальциемия, гипофосфатемия
Перипортальная кардиомиопатия (комбинация генетических и внешних факторов)		Гельминты: лентецы, эхонококки, шистостомы, трихинеллы, токсокары	

Приложение Б2. Классификация ДКМП и кодирование диагноза по МКБ10



I43.1 – кардиомиопатия при метаболических осложнениях

I43.8 – кардиомиопатия при других болезнях, классифицированных в других рубриках

* При невозможности обследования для уточнения этиологии

** При обследовании причины не выявлены, генетическая предрасположенность не подтверждена

Приложение Б3. Инструментальная диагностика ДКМП

Рекомендация	ЕОК	УУР	УДД
Эхокардиография			
Всем пациентам с подозрением на ДКМП для верификации диагноза и установления фенотипа ДКМП (оценка структуры и функции сердца).	IC	C	5
Пациентам с уже установленным диагнозом ДКМП для оценки динамики структурно-функциональных параметров, состояния клапанного аппарата сердца, функции ПЖ, давления в лёгочной артерии, а также для выявления лиц с клапанными нарушениями, подходящими для хирургической/инвазивной коррекции или трансплантации сердца.	IC	C	5
Пациентам с ДКМП при планировании/проведении вмешательств/лечения с потенциальным кардиотоксическим действием для оценки структуры и функции сердца.	IC	C	5
Для расчета ФВ ЛЖ у пациентов с ДКМП рекомендуется использовать ультразвуковой метод дисков (метод Симпсона).	IC	A	2
Пациентам, у которых качество ЭхоКГ оказалось неудовлетворительным (визуализация <80% эндокарда ЛЖ), рекомендуется проведение ЭхоКГ с использованием контрастных средств, что позволяет лучше оценить границы эндокарда и объёмы ЛЖ.	IC	A	2
С целью выявления ранних (субклинических) изменений сократимости ЛЖ у пациентов с подозрением на ДКМП рекомендуется оценка показателя деформации миокарда — продольного систолического сжатия ЛЖ (global longitudinal strain, GLS), а также скорости систолического движения основания ЛЖ, измеряемой при тканевом допплеровском исследовании (tissue doppler imaging, TDI).	IC	C	3
Всем пациентам с подозрением на ДКМП рекомендуется оценка диастолической функции ЛЖ с целью определения тяжести структурно-функциональных нарушений, оценки прогноза и выбора тактики лечения.	IC	C	5
Всем пациентам с подозрением на ДКМП рекомендуется оценка структуры и функции ПЖ с целью определения тяжести структурно-функциональных нарушений.	IC	C	5
Чреспищеводная ЭхоКГ			
Пациентам с ДКМП проведение чреспищеводной ЭхоКГ рекомендуется для уточнения элементов структурного и функционального ремоделирования, недостоверно определяемых при трансторакальной ЭхоКГ.	РКО ПаC	C	5
Пациентам с ДКМП и ФП, которым планируется восстановление синусового ритма, рекомендуется проведение чреспищеводной ЭхоКГ для исключения тромбоза ушка левого предсердия.	IC	C	5
ЭхоКГ с физической или фармакологической нагрузкой			
Пациентам с подозрением на ДКМП при умеренной или низкой предтестовой вероятности ИБС рекомендуется ЭхоКГ с	IC	C	5

физической или фармакологической нагрузкой (преимущественно – добутамином**) для исключения ИБС.			
Электрокардиография			
Всем пациентам с ДКМП рекомендуется регистрация 12-канальной электрокардиограммы (ЭКГ) с оценкой ритма, ЧСС, интервалов и амплитуд элементов ЭКГ с целью диагностики нарушений ритма, проводимости и оценки показаний к ресинхронизирующей терапии или имплантации ЭКС.	ІС	A	1
Холтеровское мониторирование сердечного ритма			
Пациентам с ДКМП рекомендуется выполнение холтеровского мониторирования сердечного ритма с целью оценки ритма, ЧСС, преходящих нарушений ритма и/или проводимости сердца, эффективности и безопасности антиаритмической терапии.	ПаC	C	5
Нагрузочные ЭКГ тесты			
Пациентам с ДКМП рекомендуются тесты с физической или фармакологической нагрузкой для верификации изменений на ЭКГ с целью исключения ишемии миокарда, стресс-индуцируемых нарушений ритма сердца, определения толерантности к физической нагрузке.	ПаC	C	5
МРТ сердца и магистральных сосудов			
МРТ сердца с контрастированием рекомендуется пациентам с ДКМП при первоначальном обследовании с целью оценки морфологических и функциональных характеристик сердца и для дифференциальной диагностики причин кардиомиопатии	ІВ	B	5
МРТ сердца с контрастированием рекомендуется пациентам с ДКМП в динамике для мониторинга прогressирования заболевания	ПаC	C	5
Коронарография			
КАГ рекомендуется пациентам с ДКМП с целью исключения ИБС при высокой предтестовой вероятности ИБС.	ІА	A	2
Компьютерно-томографическая коронарография			
Выполнение компьютерно-томографической КАГ рекомендуется пациентам с предполагаемой ДКМП при низкой или промежуточной вероятности ИБС, невозможности проведения или малой убедительности результатов неинвазивных методов выявления ИБС.	ПаB	A	1
Радионуклидная диагностика			
Однофотонная эмиссионная компьютерная томография миокарда может быть рекомендована пациентам с ДКМП для исключения причинной или сопутствующей ишемии миокарда.	ПвВ	C	5
Проведение позитронно-эмиссионной томографии (ПЭТ) с флюdezоксиглюкозой [18F] рекомендуется пациентам с КМП при подозрении на саркоидоз сердца с целью дифференциальной диагностики	ПаC	C	4
Рентгенография / компьютерная томография органов грудной клетки			

Рентгенография органов грудной клетки или компьютерная томография органов грудной полости пациентам с ДКМП рекомендуется для выявления сопутствующих заболеваний легких, нарушений легочной гемодинамики.	IC	A	2
Катетеризация полостей сердца			
Катетеризация правых отделов сердца (чрезвенозная катетеризация сердца) рекомендуется у пациентов с тяжелой ХСН в качестве этапа оценки для трансплантации сердца и/или МПК (имплантации системы желудочковой вспомогательной***).	IC	C	5
Инвазивная оценка внутрисердечной гемодинамики может быть рассмотрена у гемодинамически нестабильных пациентов при необходимости выявления механизма декомпенсации СН.	ПвС	C	5
Ультразвуковое исследование легких (и плевральных полостей)			
Трансторакальное ультразвуковое исследование легких рекомендуется пациентам с ДКМП при развитии острой СН или декомпенсации ХСН, для выявления признаков интерстициального отека.	ПаC	C	5
Трансторакальное ультразвуковое исследование легких и плевральных полостей рекомендуется пациентам с ДКМП для выявления/уточнения наличия и объема гидроторакса.	ПаC	C	5
Кардиореспираторный тест			
Проведение КРТ может быть рассмотрено у пациентов с ДКМП для оценки прогноза (перед и после трансплантации сердца): вероятности повторных госпитализаций и смерти, краткосрочной и долгосрочной выживаемости, оценки периоперационных рисков, эффективности болезнь модифицирующей терапии СН и для оптимизации дозирования физических тренировок.	ПвС	C	4
Нагрузочные неинструментальные тесты			
Пациентам с ДКМП рекомендуется проведение нагрузочных тестов для оценки функционального статуса, эффективности лечения и оценки прогноза.	ПаC	A	2

Приложение Б4. Алгоритм дифференциальной диагностики фенотипа ДКМП в зависимости от относительной толщины стенок ЛЖ



Приложение Б5. Градации (статусы) неотложности пациентов, находящихся в листе ожидания трансплантации сердца, в соответствии с рекомендациями United Network for Organ Sharing (UNOS) [276]

Статус UNOS	Описание (критерии статуса)
1A	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Пациенты, находящиеся на МПК (лево- и/или правожелудочковый обход <30 дней, искусственное сердце, внутриаортальная баллонная контрпульсация, ЭКМО), которая сопровождается ТЭО, инфекционными осложнениями, угрожающими жизни желудочковыми аритмиями и техническими повреждениями систем МПК. ▪ Пациенты, находящиеся на искусственной вентиляции легких, требующие применения внутривенных адренергических и дофаминергических средств в высоких дозах (добутамин** >7,5 мкг/кг/мин), либо применения нескольких кардиотонических средств.

	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Пациенты, требующие в течение >7 дней непрерывного гемодинамического мониторинга, и имеющие предполагаемый срок жизни <7 дней, при регулярном переосвидетельствовании врачами каждые 7 дней.
1В	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Пациенты, более 30 дней находящиеся на лево- и/или правожелудочковой МПК без осложнений, или требующие непрерывной инфузии негликозидных инотропных препаратов (АТХ «Кардиотонические средства кроме сердечных гликозидов») в терапевтических дозах.
2	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Все остальные пациенты, находящиеся в листе ожидания трансплантации сердца

Приложение Б6. Алгоритм диспансерного наблюдения за пациентами с ДКМП*

Группа пациентов	Периодичность диспансерного осмотра (консультации)	Консультации специалистов	Контролируемые показатели состояния здоровья в рамках проведения диспансерного наблюдения	Продолжительность диспансерного наблюдения
Группа 1 Пациенты с ДКМП и ХСНунФВ, 1 стадии, I-II ФК	ДН у врача-кардиолога не реже 2 раз в год при стабильном клиническом течении ХСН и внепланово при появлении признаков прогрессирования ХСН, НРС и других осложнений	По показаниям	Измерение АД на периферических артериях, частоты сердцебиения; веса (массы тела), определение статуса курения; Общий (клинический) анализ крови не реже 1 раза в год; Анализ крови биохимический общетерапевтический (с расчетом СКФ) не реже 1 раза в год; Исследования уровня NT-проБНР в крови не реже 1 раза в 2 года; Регистрация ЭКГ не реже 2 раз в год; Рентгенография органов грудной клетки не реже 1 раза в год; ЭхоКГ не реже 2 раз в год; Холтеровское мониторирование сердечного ритма не реже 1 раза в год.	Пожизненно
Группа 2 Пациенты с ДКМП и ХСНнФВ, 2 стадии, III-IV ФК	ДН у врача-кардиолога не реже 2 раз в год, при возможности - 4 раза в год, внепланово - при появлении осложнений (прогрессирование ХСН, НРС и др.)	Врач-сердечно-сосудистый хирург (периодичность устанавливается по показаниям, при прогрессировании симптомов ХСН и при ХСН, рефрактерной к терапии, с оценкой	Измерение АД на периферических артериях, частоты сердцебиения; веса (массы тела), определение статуса курения; Общий (клинический) анализ крови не реже 2 раз в год; Анализ крови биохимический общетерапевтический (с расчетом СКФ) не реже 2 раз в год;	Пожизненно

		<p>показаний к высокотехнологичной медицинской помощи (КВД***, СРТ, трансплантация сердца, МПК (имплантация системы желудочковой вспомогательной***) и т.д.)).</p> <p>Другие профильные специалисты - по показаниям</p>	<p>Исследования уровня NT-proBNP в крови не реже 1 раза в 2 года;</p> <p>Регистрация ЭКГ не реже 2 раз в год;</p> <p>Рентгенография органов грудной клетки не реже 1 раза в год;</p> <p>ЭхоКГ не реже 2 раз в год;</p> <p>Холтеровское мониторирование сердечного ритма не реже 1 раза в год.</p>	
Группа 3 Пациенты из группы риска развития ДКМП - родственники первой степени родства (генотип-положительные фенотип-отрицательные пациенты)	ДН у врача-кардиолога. Для родственников 1 степени родства (генотип-положительных фенотип-отрицательных) периодичность зависит от возраста: до 19 лет – один раз в 1-3 года, 20-50 лет – один раз в 2-3 года, старше 50 лет - один раз в 5 лет	По показаниям	<p>Частота обследования зависит от возраста (до 19 лет – один раз в 1-3 года, 20-50 лет – один раз в 2-3 года, старше 50 лет - один раз в 5 лет) и включает:</p> <ul style="list-style-type: none"> • ЭКГ; • Холтеровское мониторирование сердечного ритма; • ЭхоКГ; • генетическое обследование однократно по показаниям. 	Однократно, далее по показаниям

Примечания:

* - Алгоритм составлен на основании Приказа МЗ РФ №168н от 15.03.2022 «Об утверждении порядка проведения диспансерного наблюдения за взрослыми».

ДН - диспансерное наблюдение, ДКМП – дилатационная кардиомиопатия, АД - артериальное давление, ЧСС - частота сердечных сокращений, СКФ - скорость клубочковой фильтрации, КВД*** - имплантируемый кардиовертер дефибриллятор, СРТ - сердечная ресинхронизирующая терапия, NT-прБНП - N-концевой фрагмент предшественника мозгового натрийуретического пептида,

Приложение В. Информация для пациента

Дилатационная кардиомиопатия (ДКМП) – заболевание сердца в основе которого лежит генетическое или приобретенное изменение мышцы сердца, что приводит к увеличению размеров сердца и снижению его насосной функции. Это заболевание не связано с ишемической болезнью сердца или повышенным артериальным давлением.

Чаще встречаются такие причины как, вирусные инфекции, аутоиммунные заболевания, воздействие токсинов (например, алкоголя, наркотиков) или беременность. Примерно в 30% (1 из 3) случаев при ДКМП имеется явный семейный анамнез и генетическая причина. Это означает, что ДКМП вызвана дефектом (мутацией) в одном или нескольких генах, который может передаваться в семье.

ДКМП — это серьезное заболевание, которое требует обязательного регулярного наблюдения и лечения. Наличие ДКМП означает, что левый желудочек (или иногда оба желудочка) сердца расширяется (увеличивается), при этом сердце больше не может перекачивать кровь эффективно по всему телу и к легким, органы и системы испытывают хроническое кислородное голодаие.

В результате снижения эффективности работы сердца развиваются симптомы сердечной недостаточности (СН), которая может приводить к скоплению жидкости в легких, появлению сердцебиений, одышки, общей слабости и отеков лодыжек и голеней. В некоторых случаях на фоне выраженного изменения сердца могут возникать угрожающие жизни нарушения ритма.

Диагностика ДКМП

Для постановки диагноза ДКМП необходимы медицинский и семейный анамнез (оценка симптомов и семейной истории заболевания), физикальное обследование, лабораторные и инструментальные методы исследования.

Основными симптомами ДКМП и СН являются: одышка, приступообразная ночная одышка, снижение переносимости физических нагрузок, повышенная утомляемость, отеки лодыжек. Иногда при ДКМП отеки могут быть очень выраженным, что требует госпитализации в стационар. Дополнительными симптомами при ДКМП, которые встречаются реже, являются боли в грудной клетке, сердцебиения, ощущения “замирания” сердца. Так же могут быть дополнительные симптомы, связанные с основным заболеванием, которое привело к ДКМП, что необходимо обсудить с вашим лечащим врачом.

Стандартное обследование для выявления ДКМП, помимо сбора анамнеза и осмотра, включает: регистрацию электрокардиограммы; анализы крови (общий (клинический) анализ крови и анализ крови биохимический общетерапевтический); нагрузочные пробы; тест 6-минутной ходьбы; рентгенографию органов грудной клетки; эхокардиографию;

магниторезонансную томографию сердца (МРТ); Холтеровское мониторирование сердечного ритма; генетические исследования; обследование родственников. Примерно у 30-40% семей в одном из генов можно обнаружить мутацию, вызывающую ДКМП. Обследование родственников играет большое значение при диагностике ДКМП.

Пациенту необходимо узнать у лечащего врача как можно больше о причинах и возможных последствиях заболевания, а также о методах лечения.

Лечение ДКМП

Лечение ДКМП состоит из 4 основных компонентов:

1. Медикаментозное лечение и немедикаментозные методы лечения.
2. Самоконтроль и поддержание рекомендованного образа жизни.
3. Диета и водно-солевой режим.
4. Регулярная физическая активность.

Медикаментозное лечение ДКМП направлено на профилактику и лечение СН.

При лечении ДКМП и ХСН применяются ингибиторы АПФ или валсартан+сакубитрил** или антагонисты рецепторов ангиотензина II в комбинации с бета-адреноблокаторами, антагонистами альдостерона и ингибиторами натрийзависимого переносчика глюкозы 2 типа, которые могут замедлять развитие СН и предотвращать ухудшение течения заболевания. Другие лекарственные препараты, например, диуретики помогают справляться с симптомами. В период смены или увеличения дозы лекарственного препарата необходимо следить за артериальным давлением, частотой сердечных сокращений и результатами анализов, которые назначит врач.

Если врач выписал несколько лекарств, то необходимо составить расписание их приема на весь день с учетом доз и кратности применения. Необходимо заранее пополнять запас лекарственных препаратов, особенно если вам предстоит путешествие или поездка на дачу. Полезно составить визуальный план приема лекарств и поместить его на видное место, а также воспользоваться мобильным приложением, которое будет напоминать о приеме лекарственных средств в установленное время.

Если пациенты с ДКМП имеют высокий риск внезапной смерти (например, после предыдущей остановки сердца) или если симптомы невозможны контролировать с помощью лекарств, то производится имплантация (установка) кардиовертера-дефибриллятора имплантируемого однокамерного*** или двухкамерного***, который может предотвратить большинство опасных для жизни аритмий. Если у пациента различные отделы сердца работают несинхронно, то может быть предложена имплантация специальных устройств, которые будут предотвращать возникновение угрожающих жизни аритмий и/или внезапных остановок сердца. Эти приборы имплантируются под кожу. Устройства постоянно совершенствуются: становятся меньше, эффективнее, батарей хватает на более долгий срок (на несколько лет в зависимости от

типа устройства). Обычно эти приборы вводят под местной анестезией. Их помещают под ключицей, так что они совершенно не заметны. Большинство приборов требуют периодического (обычно раз в год) обслуживания (проверки) в амбулаторных условиях. Если пациенту имплантировали прибор для стимуляции сердца, это не отменяет прием лекарств.

Самоконтроль и поддержание рекомендованного образа жизни

Важной частью самоконтроля пациентов с ДКМП является ежедневное взвешивание и ведение дневника веса. Часто постепенное нарастание веса, связанное с накоплением жидкости в подкожно-жировой клетчатке и брюшной полости, является первым признаком ухудшения течения заболевания. Ежедневные взвешивания помогут вовремя отследить негативные изменения, о которых необходимо сообщить лечащему врачу, чтобы он временно усилил терапию. Помните, нарастание веса на 1 кг в день или на 2-3 кг в течение недели может быть связано только с задержкой жидкости. Немедленно сообщите об этом вашему лечащему врачу.

Самостоятельный контроль артериального давления и пульса поможет в оценке эффективности проводимого лечения (ведение дневника). Простым способом определения артериального давления и пульса в домашних условиях является использование автоматического аппарата для измерения артериального давления осцилометрическим методом. Простым методом самоконтроля пульса является использование смарт-часов и фитнес браслетов.

Чрезвычайно важной частью самоконтроля является знание опасных симптомов и способность к правильному реагированию в случае их появления. Вам следует **немедленно** вызвать **скорую медицинскую помощь**, если у вас имеются следующие симптомы: длительная боль в груди; тяжелая и продолжительная одышка; обморок; появление отека на одной ноге, сопровождающееся покраснением и болью в ноге; внезапная слабость в руке или ноге, чаще всего на одной стороне тела; внезапное помутнение сознания, проблемы с речью или с пониманием речи; внезапные проблемы со зрением в одном или обоих глазах; внезапное нарушение походки, головокружение, потеря равновесия или координации.

Как можно скорее проинформируйте врача или медсестру, если вы испытываете следующие симптомы: усиливающаяся одышка; одышка, заставляющая часто просыпаться; необходимость дополнительных подушек для комфортного сна или сон возможен только в положении сидя; учащенное сердцебиение или перебои в работе сердца. Также вам следует, не откладывая, **обсудить** любые симптомы, указанные ниже, с врачом или медицинской сестрой: быстрый набор веса; нарастающий отек или боль в животе; нарастание отеков голеней и лодыжек; потеря аппетита/тошнота; нарастающее утомление; усиливающийся кашель.

Помимо четкого соблюдения назначенного врачом лечения, необходимо изменить другие аспекты своего образа жизни (питание, уровень физической активности, отказ от курения и

потребления алкоголя), чтобы лечение было максимально эффективным. Всем пациентам с ДКМП следует отказаться от курения, в том числе избегать пассивного курения.

Забота о себе при ДКМП прежде всего направлена на поддержание хорошего самочувствия. Один из способов поддержания хорошего самочувствия — это снижение риска респираторных инфекций, таких как грипп или пневмония. Респираторные заболевания могут ухудшить состояние здоровья. Доступны безопасные вакцины, обеспечивающие иммунитет к гриппу, пневмонии.

Если есть повышенная масса тела, то ее снижение уменьшит нагрузку на сердце и сделает вас более подвижным и активным.

Диета и водно-солевой режим

Полноценный рацион очень важен для пациентов с ДКМП при наличии СН. Обсудите с врачом ваши обычные привычки питания и наметьте план по их изменению, если это потребуется. Особого внимания заслуживает потребление поваренной соли. Следуйте рекомендациям лечащего врача по ограничению соли, если это показано. Для определения количества натрия в продуктах следует использовать маркировку на упаковке. Следующие простые правила помогут вам уменьшить потребление соли:

- Не держите солонку на столе и не досаливайте пищу.
- Необходимо уменьшить в рационе количество промышленно приготовленных блюд, включая консервированные и замороженные продукты.
- Следует минимизировать или совсем исключить колбасные изделия, копчености, пиццу и различные соусы (майонез, кетчуп, аджика). Полностью исключите домашние соленья и соленые снеки (чипсы, соленые орешки и сухарики)

Пища должна быть легкоусвояемой, содержать большое количество зелени и овощей, а также легкоусвояемого белка (творог, яйца, рыба, птица). Предпочтительней принимать пищу небольшими порциями 4-5 раз в день.

Ограничение жидкости обычно не требуется, но в некоторых случаях при выраженных отеках врач может рекомендовать ограничение на некоторый период.

Употребление токсических веществ

При ДКМП следует полностью исключить потребление алкоголя. Недопустимо употребление веществ, способных ухудшить течение заболевания (анаболические стероиды, кокаин, метамфетамины и другие, которые могут быть причиной ДКМП).

Регулярная физическая активность

Основной вид физической нагрузки при ДКМП и СН — это аэробные физические нагрузки: ходьба, занятия на велотренажере. Этот тип упражнений укрепляет сердце и легкие и улучшает способность организма использовать кислород. Перед началом аэробных упражнений и в конце

занятия применяются упражнения на гибкость, которые включают медленное растягивание мышц и движения в суставах. Растяжка до и после тренировки помогает подготовить мышцы и предотвратить травмы и растяжения. Также применяются дыхательные упражнения для тренировки дыхательных мышц. Эти упражнения помогают разработать межреберные мышцы и мышцы диафрагмы. Включите в свой режим дня регулярные прогулки, продолжительностью от 30 минут до часа в относительно комфортном для вас темпе, который вызывает небольшую усталость. Во время таких прогулок вы не должны испытывать сильную одышку и должны быть способны поддерживать разговор во время ходьбы. Несколько простых правил, соблюдение которых сделают ваши занятия безопасными:

- Всегда перед началом занятий следует измерить частоту пульса и артериальное давление. Не приступайте к тренировкам при высоком артериальном давлении (системическое АД выше 160 мм рт. ст.), усилив одышки, частом и/или нерегулярном ритме сердца.
- Если произошел резкий набор веса (1-3 кг за последние 1-2 дня), это может говорить о задержке жидкости, такая ситуация требует обращения к врачу.
- При длительном перерыве в тренировках нужно начинать с более низкого уровня нагрузки и повышать интенсивность нагрузок постепенно.
- Вы можете ощущать чувство усталости в течение и после тренировок, однако вы не должны при этом ощущать резкую слабость и головокружение.

Важно! Следует **немедленно прекратить** тренировку в следующих случаях: боль, давление или жжение в грудной клетке, левой руке или челюсти, резкая слабость, головокружение, а также при возникновении других симптомов, вызывающих сильный дискомфорт.

Семейный скрининг на ДКМП.

Если у пациента с ДКМП обнаружена мутация в гене (результат генетического тестирования), члены семьи этого пациента (мать, отец, братья, сестры и дети) должны пройти генетическое тестирование у врача-генетика. Члены семьи, у которых обнаружена такая же мутация (семейная), называются носителями мутаций и их будет наблюдать врач-кардиолог даже в отсутствие симптомов заболевания. Члены семьи, у которых семейная мутация не обнаружена, могут быть уверенными, что они будут здоровы в будущем. Если у пациента с ДКМП не выявлена мутация в гене, то членам семьи этого пациента (начиная с членов семьи первой степени родства) рекомендуется посетить кардиолога для обследования сердца. ДКМП обычно развивается после полового созревания и у детей в подростковом возрасте.

ДКМП и беременность.

При планировании беременности важно обсудить с лечащим врачом любые потенциальные риски, изменения в лекарствах и уход во время беременности, потому что беременность может привести к обострению симптомов ДКМП и развитию сердечной недостаточности.

Приложение Г. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях

Приложение Г1. Тест с шестиминутной ходьбой [46]

Функциональный класс XCH	Дистанция 6-минутной ходьбы, м
0	551
I	426-550
II	301-425
III	151-300
IV	<150

Приложение Г2. Опросник «Возраст не помеха» для скрининга синдрома старческой астении [288]

Название на русском языке: «Возраст не помеха»

Оригинальное название (если есть): «Возраст не помеха»

Источник (официальный сайт разработчиков, публикация с валидацией):

Разработчик ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России – ОСП Российской геронтологический научно-клинический центр, www.rgnkc.ru Ткачева О.Н., Рунихина Н.К., Остапенко В.С., Шарашкина Н.В., Мхитарян Э.А., Онучина Ю.С., Лысенков С.Н. Валидация опросника для скрининга синдрома старческой астении в амбулаторной практике. Успехи геронтологии. 2017. Т. 30. № 2. С. 236-242.

Тип: опросник

Назначение: скрининг синдрома старческой астении

Содержание (шаблон):

1	Похудели ли Вы на 5 кг и более за последние 6 месяцев?	Да/нет
2	испытываете ли Вы какие-либо ограничения в повседневной жизни из-за снижения зрения или слуха?	Да/нет
3	Были ли у Вас в течение последнего года травмы, связанные с падением?	Да/нет
4	Чувствуете ли Вы себя подавленным, грустным или встревоженным на протяжении последних недель? (настроение)	Да/нет
5	Есть ли у Вас проблемы с памятью, пониманием, ориентацией или способностью планировать?	Да/нет
6	Страдаете ли Вы недержанием мочи?	Да/нет
7	Испытываете ли Вы трудности в перемещении по дому или на улице? (Ходьба до 100 м/, подъем на 1 лестничный пролет)	Да/нет

Ключ (интерпретация): За каждый положительный ответ начисляется 1 балл. Результат 2 балла и менее – нет старческой астении, 3-4 балла – вероятная преастения, 5-7 баллов – вероятная старческая астения.

Приложение Г3. Оригинальная шкала Борга (Borg RPF, Rating of Perceived Exertion)**[283]**

Название на русском языке: Оригинальная шкала Борга

Оригинальное название (если есть): Borg Rating of Perceived Exertion

Источник (официальный сайт разработчиков, публикация с валидацией): Borg GA.

Psychophysical bases of perceived exertion. Med Sci Sports Exerc. 1982;14:377-381. Borg G.

Psychophysical scaling with applications in physical work and the perception of exertion. Scand J Work Environ Health. 1990;16(Suppl 1):55-58.

Тип: шкала оценки

Назначение: субъективная оценка переносимости физического напряжения/тренирующей нагрузки

Баллы по шкале Borg RPF	Интенсивность нагрузки
6	Очень - очень легко
7	Исключительно легко
8	Исключительно легко
9	Очень легко
10	Очень легко
11	Довольно легко
12	Легко (комфортно)
13	Немного тяжело
14	Довольно тяжело
15	Трудно/тяжело
16	Трудно/тяжело
17	Очень тяжело
18	Очень тяжело
19	Очень, очень тяжело
20	Максимально тяжело