

Клинические рекомендации

Дилатационная кардиомиопатия

Кодирование по **I42.0/ I42.9**
Международной
статистической
классификации болезней и
проблем, связанных со
здоровьем:

Возрастная группа: взрослые

Год утверждения: **2022**

Разработчик клинической рекомендации:

- Российское кардиологическое общество

Оглавление

2		
3	Список сокращений.....	5
4	Термины и определения.....	10
5	1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или	
6	состояний).....	11
7	1.1 Определение дилатационной кардиомиопатии.....	11
8	1.2 Этиология и патогенез дилатационной кардиомиопатии.....	11
9	1.3 Эпидемиология ДКМП.....	15
10	1.4 Особенности кодирования ДКМП по Международной статистической	
11	классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем.....	16
12	1.5 Классификация ДКМП.....	17
13	1.6 Клиническая картина ДКМП.....	18
14	2. Диагностика ДКМП, медицинские показания и противопоказания к применению	
15	методов диагностики.....	19
16	2.1 Жалобы и анамнез.....	21
17	2.2 Физикальное обследование.....	23
18	2.3 Лабораторные диагностические исследования.....	23
19	2.4 Инструментальные диагностические исследования.....	24
20	2.5 Иные диагностические исследования при ДКМП.....	40
21	2.5.1 Генетическое тестирование и семейный скрининг.....	40
22	2.5.2 Эндомиокардиальная биопсия.....	44
23	2.6 Дифференциальная диагностика ДКМП.....	47
24	2.7 Особенности отдельных форм ДКМП.....	52
25	2.7.1 Перипаретальная кардиомиопатия.....	52
26	2.7.2 Кардиомиопатия, связанная с воздействием внешних факторов.....	58
27	2.7.2.1 Кардиомиопатия, связанная с действием кардиотоксичных веществ.....	58
28	2.7.2.2 Кардиомиопатия, связанная с противоопухолевой терапией.....	62
29	2.7.3 Дилатационная стадия заболеваний с исходно гипертрофическим морфо-	
30	функциональным фенотипом сердца.....	69

31	3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии,	
32	диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к	
33	применению методов лечения.....	70
34	3.1 Медикаментозное лечение хронической сердечной недостаточности.....	71
35	3.2 Лечение нарушений ритма сердца у пациентов с ДКМП.....	77
36	3.2.1 Лечение желудочковых аритмий и профилактика ВСС.....	77
37	3.2.2 Особенности лечения пациентов с ДКМП и фибрилляцией предсердий.....	84
38	3.2.3 Интервенционное и хирургическое лечение нарушений ритма сердца у	
39	пациентов отдельных групп клинических фенотипов ДКМП.....	87
40	3.3 Профилактика тромбоэмболических осложнений.....	93
41	3.4 Лечение отдельных форм ДКМП.....	96
42	3.4.1 Лечение перипартальной кардиомиопатии.....	96
43	3.4.2 Особенности лечения кардиомиопатий, связанных с действием	
44	кардиотоксичных веществ.....	102
45	3.5 Лечение и паллиативная помощь при терминальной ХСН.....	105
46	3.5.1 Лечение терминальной хронической сердечной недостаточности у пациентов	
47	с ДКМП.....	105
48	3.5.2 Паллиативная помощь пациентам с ДКМП.....	112
49	3.6 Хирургическое лечение. Обезболивание.....	122
50	3.6.1 Хирургическое лечение недостаточности митрального и трикуспидального	
51	клапанов при ДКМП.....	122
52	3.6.2 Механическая поддержка кровообращения и пересадка сердца при	
53	ДКМП.....	126
54	3.6.3 Обезболивание при хирургическом лечении.....	129
55	3.7 Немедикаментозная терапия, диетотерапия.....	131
56	4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к	
57	применению методов реабилитации.....	132
58	5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и	
59	противопоказания к применению методов профилактики.....	139
60	6. Организация медицинской помощи.....	144

61	7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход	
62	заболевания или состояния).....	146
63	Критерии оценки качества медицинской помощи при ДКМП.....	147
64	Список литературы.....	153
65	Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических	
66	рекомендаций.....	218
67	Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций.....	219
68	Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к	
69	применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных	
70	препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата.....	222
71	Приложение Б. Алгоритмы действий врача.....	233
72	Приложение В. Информация для пациента.....	261
73		

Список сокращений

74	
75	ААП – антиаритмические препараты
76	ААС – анаболические андрогенные стероиды
77	АВ – атриовентрикулярный
78	АГ – артериальная гипертензия
79	АД – артериальное давление
80	АЕССП – ассоциация европейских сердечно-сосудистых патологов
81	АКМП – алкогольная кардиомиопатия
82	АРА – антагонисты рецепторов ангиотензина II
83	АРНИ– ангиотензиновых рецепторов и неприлизина ингибитор
84	ББ – бета-адреноблокаторы
85	БМТ – болезнь модифицирующая терапия
86	ВСС – внезапная сердечная смерть
	ГНДКМП – гипокинетическая недилатационная кардиомиопатия
87	дГКМП –дилатационная стадия гипертрофической кардиомиопатии
88	ДД – диастолическая дисфункция
89	ДЗЛА – давление заклинивания легочной артерии
90	ДКМП – дилатационная кардиомиопатия
91	ДФ – диастолическая функция
92	ЖА – желудочковая аритмия
93	ЖТ – желудочковая тахикардия
94	ЖЭ – желудочковая экстрасистолия
95	ЗСЛЖ – задняя стенка левого желудочка
96	ИАПФ – ингибитор ангиотензин-превращающего фермента
97	ИБС – ишемическая болезнь сердца
98	ИКД – имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор
99	ИКДО – индексированный показатель конечного диастолического объема
100	ИМТ – индекс массы тела
101	иНГЛТ2 – ингибитор натрий-глюкозного котранспортера 2 типа
102	ИНЛС – индекс нарушения локальной сократимости

103	ИОЛП – индекс объема левого предсердия
104	КА – коронарная артерия
105	КАГ – коронароангиография
106	КДО – конечный диастолический объем
107	КДР – конечный диастолический размер
108	КЖ – качество жизни
109	КМТ – кардиомодулирующая терапия
110	КРТ – кардиореспираторное тестирование
111	КСО – конечный систолический объем
112	КСР – конечный систолический размер
113	ЛА – легочная артерия
114	ЛЖ – левый желудочек
115	ЛНПГ – левая ножка пучка Гиса
116	ЛП – левое предсердие
117	МедР – медицинская реабилитация
118	МЖП – межжелудочковая перегородка
119	МК – митральный клапан
120	МН – митральная недостаточность
121	МПК – механическая поддержка кровообращения
122	МРТ – магнитно-резонансная томография
123	МР – митральная регургитация
124	НПВ – нижняя полая вена
125	НПВП – нестероидные противовоспалительные препараты
126	НРС – нарушения ритма сердца
127	НУП – натрийуретический пептид
128	ОДСН – острая декомпенсированная сердечная недостаточность
129	ОКС – острый коронарный синдром
130	ОМТ – оптимальная медикаментозная терапия
131	ОРИТ – отделение реанимации и интенсивной терапии
132	ОССП – общество сердечно-сосудистой патологии

133	ОТС – относительная толщина стенок
134	ОФЭКТ – однофотонная эмиссионная компьютерная томография
135	ПЖ – правый желудочек
136	ПКМП – перипартальная кардиомиопатия
137	ПОАК – прямые оральные антикоагулянты
138	ПП – правое предсердие
139	ПЦР – полимеразная цепная реакция
140	ПЭТ – позитронно-эмиссионная томография
141	РААС – ренин-ангиотензин-альдостероновая система
142	РКИ – рандомизированное клиническое исследование
143	САД – систолическое артериальное давление
144	СД – сахарный диабет
145	СКФ – скорость клубочковой фильтрации
146	СН – сердечная недостаточность
147	СНнФВ – сердечная недостаточность со сниженной фракцией выброса
148	СНсФВ – сердечная недостаточность с сохраненной фракцией выброса
149	СНусФВ – сердечная недостаточность с умеренно сниженной фракцией
150	выброса
151	СРТ – сердечная ресинхронизирующая терапия
152	СРТ-Д – сердечная ресинхронизирующая терапия с дефибриллятором
153	ССА – синдром старческой астении
154	ССЗ – сердечно-сосудистые заболевания
155	ТЗС – толщина задней стенки
156	ТМЖП – толщина межжелудочковой перегородки
157	ТР – трикуспидальная регургитация
158	ТС – трансплантация сердца
159	ТЭО – тромбоэмболические осложнения
160	ТЭЛА – тромбоэмболия легочной артерии
161	Т6МХ – тест шестиминутной ходьбы

162	УДД – уровень достоверности доказательств
163	УЗИ – ультразвуковое исследование
164	УУР – уровень убедительности рекомендаций
165	ФВ – фракция выброса
166	ФЖ – фибрилляция желудочков
167	ФК – функциональный класс
168	ФНО –фактор некроза опухоли
169	ФП – фибрилляция предсердий
170	ХСН – хроническая сердечная недостаточность
171	ЧДД – частота дыхательных движений
172	ЧСЖ – частота сокращений желудочков
173	ЧСС – частота сердечных сокращений
174	ЭКГ – электрокардиограмма
175	ЭКМО – экстракорпоральная мембранная оксигенация крови
176	ЭКС – электрокардиостимулятор
177	ЭМБ – эндомиокардиальная биопсия
178	ЭхоКГ – эхокардиография
179	ACMG – American College of Medical Genetics and Genomics –Американский
180	колледж медицинской генетики и геномики
181	АЕСVР – Ассоциация европейской сердечно-сосудистой патологии
182	АНА – American Heart Association – Американская ассоциация сердца
183	CPAP – терапия – Constant Positive Airway Pressure Therapy – режим
184	вентиляции лёгких с постоянным положительным давлением
185	EGE– early gadolinium enhancement – раннее контрастное усиление
186	гадолинием
187	EACTS – European Association for Cardio-Thoracic Surgery – Европейское
188	общество кардиоторакальных хирургов
189	ESC/ESH – European Society of Cardiology/European Society of Hypertension –
190	Европейское общество кардиологов/Европейское общество гипертонии

191 ESMO – European Society for Medical Oncology – Европейское общество
192 медицинской онкологии

193 FAC – Fractional Area Change – фракционное изменение площади

194 GCP - good clinical practice

195 GLS – Global Longitudinal Strain – глобальное продольное систолическое
196 сжатие ЛЖ

197 HFSS – Heart Failure Survival Score – расчетная годовичная выживаемость

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

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

202 LGE – late gadolinium enhancement – позднее контрастное усиление
203 гадолинием

204 LMNA – протеин ламин A/C

205 MDRD – Modification of Diet in Renal Disease

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

209 NT-proBNP – N-terminal pro B-type Natriuretic Peptide – N-концевой
210 предшественник мозгового натрийуретического пептида

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

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

215 TDI – Tissue Doppler Investigation – тканевое доплеровское исследование

216 T₂-weigted imaging, T₂-WI – метод T₂ взвешенных изображений

217 UNOS – United Network for Organ Sharing – объединенная сеть распределения
218 органов

219

Термины и определения

Болезнь модифицирующая терапия (БМТ) – комплекс лечебных мероприятий, воздействие которого способствует улучшению прогноза и снижению числа повторных госпитализаций из-за декомпенсации ХСН, что имеет обоснование в виде современной доказательной базы, основанной на принципах GCP. БМТ при ДКМП 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.

Перипартальная 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 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 или состояний, приводящих к перегрузке давлением или объемом.

Из определения ясно, что более часто встречающаяся в клинической практике дилатация левого желудочка (ЛЖ) вследствие ишемической болезни сердца (ИБС), врожденного или приобретенного порока сердца, артериальной гипертензии (АГ), несмотря на возможную схожесть клинической и инструментальной картины, не относится к ДКМП. 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 Этиология и патогенез дилатационной кардиомиопатии

Генетические причины. Современные технологии секвенирования ДНК позволили идентифицировать большое количество генов, мутации в которых ассоциированы с развитием ДКМП [2,3]. В 20-40% случаев ДКМП имеет семейный характер и наследуется по аутосомно-доминантному типу, т.е. абсолютное большинство генетически детерминированных случаев относится к спорадическим [4]. 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].

Эпидемиология генетических причин несемейных случаев ДКМП в сравнении с семейными формами расшифрована в меньшей степени. 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 и факторов внешней среды в развитие ДКМП, хотя определенные взаимосвязи между ними описаны [9]. Например, известно, что роль алкоголя в формировании ДКМП неодинакова для пациентов с различной генетикой [10].

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 [11]. 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 могут быть задействованы В-лимфоциты, производящие аутоантитела, которые в дальнейшем формируют иммунные комплексы с собственными антигенами и компонентами комплемента [12].

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 (ФНО), вызывающие отложение коллагена, фиброз и ремоделирование сердца [13,14]. Прогрессия фиброза, вызывая увеличение нагрузки на ЛЖ, приводит к активации фетальной программы экспрессии генов, характерной для гипертрофии миоцитов в фетальном периоде [15].

Инфекции. Показано, что примерно в 30% случаев развитие ДКМП ассоциировано с последствиями инфекционного процесса [11]. Наиболее прочная

310 взаимосвязь прослеживается между ДКМП и энтеровирусной инфекцией (включая
311 Коксаки вирус А и В). У пациентов с ДКМП часто обнаруживают адено-, герпес- и
312 парвовирусы [16].

313 Данные эндомиокардиальной биопсии (ЭМБ) пациентов с ДКМП
314 свидетельствуют не только о присутствии в миокарде генетического материала
315 вирусов, но и об их репликации. Идентификация вирусного генома при ЭМБ
316 ассоциирована с большей скоростью прогрессии ДКМП и неблагоприятным
317 прогнозом [17,18].

318 **Аутоиммунные заболевания.** Существует несколько доказательств того,
319 что ДКМП может развиваться в исходе заболеваний аутоиммунной природы:
320 обнаружение инфильтратов из иммунных клеток в 50% образцов, полученных при
321 ЭМБ; аномальная экспрессия молекул главного комплекса гистосовместимости
322 (HLA) II класса и молекул адгезии в эндотелии миокардиальных микрососудов при
323 отсутствии вирусной ДНК у пациентов с ДКМП и членов их семей [19];
324 повышенный уровень кардиальных аутоантител у пациентов и их родственников
325 [20]; возможность индукции ДКМП на животных моделях при иммунизации
326 аутоантигенами, выявляемыми у пациентов с ДКМП [21]; положительный ответ на
327 иммуносупрессивную и иммуномодулирующую терапию у пациентов с
328 предположительно аутоиммунной этиологией ДКМП [22,23].

329 Такие аутоиммунные заболевания, как ревматоидный артрит, системная
330 красная волчанка, системная склеродермия, являются редкими причинами ДКМП,
331 обуславливая 5-10% случаев [24]. При этом антикардиальные аутоантитела могут
332 выявляться у 60% пациентов с ДКМП и их родственников, они могут быть
333 непосредственно связаны с дисфункцией миоцитов и прогнозом заболевания [25].
334 Исследования с применением подхода полногеномных ассоциаций демонстрируют
335 существование семейных форм поствоспалительной ДКМП и ее связь с HLA-
336 антигенами [26].

337 **Воздействие химических агентов и токсинов.**

338 *Алкоголь.* Одной из наиболее значимых причин ДКМП в мире является
339 хроническая алкогольная интоксикация (6,9% случаев, у мужчин - 8,9%, у женщин

– 2,9%) [27,28]. Алкогольная КМП (АКМП) 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 [29], а также способствует воспалительной инфильтрации миокарда [30]. Ацетальдегид, метаболит этанола, нарушает клеточный метаболизм кальция, магния и фосфора, повреждая митохондриальное дыхание [31].

Длительное применение *кокаина* также может приводить к развитию ДКМП и фатальных аритмий [32]. У 4-9% потребителей кокаина, имеющих кардиальные симптомы, выявляется снижение функции ЛЖ. Это может быть объяснено повышенным высвобождением катехоламинов, обладающих прямым токсическим действием в отношении кардиомиоцитов, их некрозом, повреждением митохондрий [33].

Противоопухолевые препараты.

Развитие ДКМП следует ожидать при назначении, в первую очередь, препаратов из группы антрациклинов (доксорубицин, эпирубицин, даунорубицин) и ингибиторов рецепторов эпидермального фактора роста (трастузумаб, пертузумаб), несколько реже подобная нежелательная реакция может наблюдаться при использовании ингибиторов ангиогенеза, еще реже – ингибиторов протеасом, алкилирующих средств, антиметаболитов, антимикротрубочковых агентов, иммунных и таргетных средств [34-37]. Несмотря на известный риск кардиотоксичности, в большинстве случаев данные препараты активно включаются в схемы противоопухолевого лечения ввиду отсутствия эффективной альтернативы. Механизмы кардиотоксического воздействия противоопухолевых препаратов различны, антрациклины вызывают необратимое поражение миокарда в отличие от потенциально обратимых нежелательных реакций, развивающихся в ответ на применение трастузумаба [38-43].

Патогенез ДКМП

Дилатация ЛЖ связана с первичным повреждением кардиомиоцитов и заместительным фиброзом [11,27]. 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 СН существенно затрудняют раннее воздействие на механизмы развития заболевания с целью предотвращения необратимого повреждения [5,18,27].

379

380

1.3 Эпидемиология ДКМП

ДКМП – наиболее часто встречающаяся кардиомиопатия [44]. 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 100 000 населения в год, распространенность – 13,1-36,5 на 100 тыс. населения [45,46].

Косвенные представления о смертности от ДКМП можно получить из следующих 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) на 100 000 [45]. По данным Росстата в Российской Федерации в 2014 году от алкогольной кардиомиопатии умерло 19602 человека (2,08% от умерших от болезней системы кровообращения и 1,04% от всех умерших), от неуточненной кардиомиопатии – 12435 человек (1,32 и 0,66% соответственно) [46].

ДКМП может быть диагностирована в любом возрасте, у мужчин встречается в 2-5 раз чаще, чем у женщин [47,48].

Во всем мире ДКМП является третьей наиболее частой причиной хронической сердечной недостаточности (ХСН) и первой причиной трансплантации сердца [44,49]. В РФ ДКМП указывается как причина ХСН в 0,8% случаев, а у пациентов с ХСН III-IV ФК – в 5,0-5,4% случаев [49].

1.4 Особенности кодирования 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;

O90.3 кардиомиопатия в послеродовом периоде;

O99.4 болезни системы кровообращения, осложняющие беременность, роды и послеродовой период.

В МКБ-10 код I42.0 описывается как «Дилатационная кардиомиопатия (застойная кардиомиопатия)», что несколько затрудняет понимание, т.к. ДКМП может протекать бес- или малосимптомно, оставаясь патологическим состоянием, диагностированным на основании данных визуализирующих методов, но чаще сопровождается симптомами СН, в т.ч. застойной. В большинстве случаев, вне зависимости от наличия и выраженности симптоматики, для кодирования основного диагноза ДКМП необходимо использовать этот код.

Если при обследовании причины не выявлены, генетическая предрасположенность не подтверждена, возможно употребление термина «идиопатическая ДКМП» (также с кодом I42.0).

Отдельно в МКБ-10 закодированы алкогольная кардиомиопатия (I42.6) и кардиомиопатия, обусловленная воздействием лекарственных средств и других внешних факторов (I42.7). При наличии четких анамнестических данных о связи левожелудочковой дисфункции с употреблением алкоголя или воздействии внешних факторов, рационально использование этих кодов (Приложение Б2).

Код I42.9 (кардиомиопатия неуточненная) может быть использован при невозможности установить этиологию ДКМП.

В соответствующих случаях используются особые коды:

I43.0 – кардиомиопатия при инфекционных и паразитарных болезнях, классифицированных в других рубриках (например, A36.8 – кардиомиопатия при дифтерии);

I43.8 – кардиомиопатия при других болезнях, классифицированных в других рубриках (например, E05.9 – тиреотоксическая болезнь сердца или M10.0 – подагрическое сердце).

445

1.5 Классификация 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 [50,51] (Приложение Б1). Классификация ДКМП и кодирование диагноза по МКБ10 представлена в Приложении Б2.

Существующие на сегодняшний день классификации кардиомиопатий, в том числе ДКМП, основанные на разделении по этиологии, анатомическим, гистопатологическим, генетическим, фенотипическим особенностям, имеют ряд ограничений вследствие существования «перекреста» различных категорий, в которые сгруппированы эти заболевания [52]. В 2013 г экспертами Всемирной

федерации сердца была разработана система классификации кардиомиопатий «MOGE(S)», названная по первым буквам пяти ключевых параметров [53]:

- Morpho-functional – морфофункциональные признаки или внешние клинические проявления, так называемый клинический фенотип;
- Organ/system involvement – какие органы/системы затронуты;
- Genetic – тип наследования и доля наследственного компонента;
- Etiological annotation – этиология или явный генетический дефект, ставший причиной заболевания;
- Stage – стадия сердечной недостаточности.

Параметры кодирования, используемые в системе MOGE(S), представлены в Приложении БЗ. Сочетание букв и цифр позволяет создать для каждого пациента индивидуальный код заболевания, позволяющий передавать максимум информации о больном. Система создана по аналогии с онкологической классификацией TNM. Использование этой классификации в клинической работе может служить планом сбора информации, необходимой для постановки точного диагноза.

Примеры формулировки клинического диагноза ДКМП.

Генетически обусловленная семейная ДКМП (делеция с.21019А в 72-м экзоне гена TTN). ХСН со сниженной ФВ (32%), ПА стадия, III ФК.

Перипартальная кардиомиопатия. Частая наджелудочковая экстрасистолия. ХСН с умеренно сниженной ФВ (42%), I стадия, I ФК.

Антрациклин-индуцированная кардиомиопатия. ХСН со сниженной ФВ (38%), ПА стадия, III ФК.

1.6 Клиническая картина ДКМП

ДКМП характеризуется гетерогенными клиническими проявлениями. Возможна бессимптомная дисфункция левого желудочка (ЛЖ) [54].

При наличии клинических проявлений превалируют симптомы (одышка, ортопное, пароксизмальная ночная одышка, снижение толерантности к

486 физическим нагрузкам, повышенная утомляемость, отеки голеней и лодыжек) и
487 объективные признаки (набухание шейных вен, гепатоюгулярный рефлюкс,
488 смещение левой границы сердца и верхушечного толчка влево, ослабление 1 тона,
489 «ритм галопа», патологические шумы клапанной относительной недостаточности)
490 сердечной недостаточности [55].

491 У некоторых больных ДКМП возможно развитие болевого синдрома в
492 грудной клетке, в том числе по типу ангинозного [56].

493 Могут регистрироваться различные нарушения ритма и проводимости
494 сердца: в 40-50% случаев диагностируются желудочковые нарушения ритма сердца
495 (НРС) – экстрасистолия высоких градаций, пароксизмы желудочковой тахикардии
496 [57]. У 15-30% пациентов выявляется фибрилляция предсердий (ФП) [57,58].

497 Дилатация камер сердца и нарушения сердечного ритма приводят к развитию
498 тромбоэмболических осложнений у 1-6% больных ДКМП [56].

499 Возможно сочетание симптомов ДКМП с симптомами поражения других
500 органов и систем, вплоть до полиорганного поражения.

501 Развитие внезапной сердечной смерти встречается, приблизительно, у 12%
502 пациентов с ДКМП [59].

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

505

506 **2. Диагностика ДКМП, медицинские показания и противопоказания к** 507 **применению методов диагностики**

508 **Критерии диагностики ДКМП**

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

- 512 1. дилатация левого или обоих желудочков сердца (индекс конечного
513 диастолического объема (ИКДО) ЛЖ >74 мл/м² у мужчин и >61 мл/м² у
514 женщин) [60,61];

2. значительное (ФВ $\leq 40\%$) или умеренное (ФВ - 41-49%) снижение фракции выброса (ФВ) ЛЖ [62,63].

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

- симптомов и/или признаков ХСН;
- диффузной гипокинезии ЛЖ;
- относительной толщины стенок ЛЖ менее 0,30 (за исключением дилатационной стадии заболеваний с исходно гипертрофическим морфо-функциональным фенотипом сердца);
- верифицированной причины дилатации, характерной для ДКМП (генетический дефект, токсический, эндокринный, метаболический, алиментарный, иммунный, аутоиммунный, постинфекционный фактор, беременность).

Методы оценки структурно-функциональных изменений сердца представлены в разделе 2.4. Инструментальные диагностические исследования.

Диагностические критерии для родственников пациентов с ДКМП:

I. У родственников больного ДКМП может определяться гипокинетическая недилатационная кардиомиопатия (ГНДКМП), которая характеризуется наличием левожелудочковой или бивентрикулярной глобальной систолической дисфункции без дилатации (определяемой как ФВ ЛЖ $< 45\%$), не объясняемой перегрузкой объемом или давлением или ишемической болезнью сердца [64].

II. Диагностические критерии для родственников пациентов с ДКМП [64]:

Основные:

1. Необъяснимое снижение ФВ ЛЖ в пределах 46 - 50%.
2. Необъяснимая дилатация левого желудочка (ИКДО ЛЖ > 74 мл/м² у мужчин и > 61 мл/м² у женщин).

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 желудочковая тахикардия (ЖТ), ≥ 3 ударов 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 эндомиокардиальной биопсии.

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.

Возможный диагноз ДКМП – в случае, когда имеет 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 с целью уточнения диагноза [65].

ЕОК нет (УУР А, УДД 5)

Комментарии: В первую очередь необходимо оценить клиническую

выраженность сердечной недостаточности. Следует обратить внимание на наличие жалоб пациента на утомляемость, одышку, отеки ног и сердцебиение, уточнить уровень толерантности к физической нагрузке [55].

При сборе анамнеза рекомендуется оценить наличие у пациента патологии сердца, исключаящей ДКМП: ишемической болезни сердца, артериальной гипертонии и пороков сердца.

Всем пациентам с подозрением на ДКМП рекомендуется сбор семейного анамнеза. Семейный анамнез должен включать информацию о наличии ДКМП, случаев внезапной сердечной смерти, синкопальных состояний, имплантации электрокардиостимулятора (ЭКС), инсультов в молодом возрасте, системных заболеваний у родственников [65]. Семейный характер заболевания устанавливается при наличии у одного или нескольких родственников первой степени родства диагностированной ДКМП, гипертрофической кардиомиопатии, аритмогенной дисплазии правого желудочка, рестриктивной кардиомиопатии, миодистрофии Дюшена или других мышечных дистрофий, ассоциированных с кардиомиопатией, болезни Фабри и др. [66].

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 линии родства [66-69].

У всех пациентов с подозрением на ДКМП рекомендуется подробный сбор фармакологического, бытового и производственного анамнеза с целью установления факта применения токсичных лекарственных и не лекарственных средств, наличия токсических производственных вредностей [70].

У всех пациентов с подозрением на ДКМП рекомендуется сбор инфекционного анамнеза, включая ВИЧ – инфекцию [70]. Воспалительная ДКМП определяется наличием воспалительной инфильтрации миокарда в сочетании с дилатацией ЛЖ и сниженной ФВ ЛЖ [69,70].

У всех пациентов с подозрением на ДКМП рекомендуется уточнение наличия метаболических или эндокринных расстройств [65,71,72].

У женщин фертильного возраста с подозрением на ДКМП рекомендуется уточнять факт беременности и особенности раннего послеродового периода.

2.2 Физикальное обследование

Всем пациентам с подозрением на ДКМП рекомендуется проведение антропометрических исследований, перкуссии, пальпации и аускультации с целью уточнения диагноза [55].

ЕОК нет (УУР А, УДД 5)

Комментарии: Рекомендуется проведение измерения роста, веса, окружности талии, расчет индекса массы тела, измерение температуры тела, проведение перкуссии и аускультации сердца и легких, аускультации магистральных сосудов (сонные, бедренные и почечные артерии, брюшная аорта), подсчет частоты сердечных сокращений (ЧСС), частоты дыхательных движений (ЧДД), пальпация пульса на лучевых артериях, оценка наличия дефицита пульса, измерение артериального давления (АД) на правой и левой руках по методу Короткова, пальпация живота, определение размеров печени по Курлову, оценка набухания шейных вен и гепатоюгулярного рефлюкса, определение наличия отеков, изменений пигментации кожи [55].

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 (определение уровня креатинина, глюкозы, общего билирубина, прямого билирубина, калия, натрия, активности аланинаминотрансферазы, аспартатаминотрансферазы, гамма-глутамилтрансферазы), расчет скорости клубочковой фильтрации, исследование уровня триглицеридов, холестерина и липопротеинов в крови, исследование уровня свободного трийодтиронина, свободного тироксина, тиреотропного гормона, ферритина в крови, насыщения трансферрина железом с целью уточнения диагноза и определения тактики ведения [55].

ЕОК нет (УУР В, УДД 5)

Всем пациентам с предполагаемым диагнозом ДКМП рекомендовано определение активности креатинфосфокиназы (КФК) и ее изоферментов (МВ КФК) в крови, исследование уровня тропонинов I, T в крови с целью уточнения диагноза [70].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5)

Всем пациентам с ДКМП рекомендовано исследование уровня мозгового натрийуретического пептида (BNP) или N-терминального фрагмента натрийуретического пропептида мозгового (NT-proBNP) в крови с целью диагностики СН и определения прогноза [55].

ЕОК IA (УУР А, УДД 1)**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 2020», утвержденных МЗ РФ, и клинических рекомендаций Европейского общества кардиологов 2021 года «Рекомендации ESC по диагностике и лечению острой и хронической сердечной недостаточности» [55,62].

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

637 устанавливается в большинстве случаев путем исключения других нозологических
 638 форм, сопровождающихся дилатацией полостей сердца и развитием СН, спектр
 639 применяемых инструментальных тестов представлен широко от рутинных до
 640 высокотехнологичных.

641 **Эхокардиография**

642 ▪ ЭхоКГ рекомендуется всем пациентам с подозрением на ДКМП с
 643 целью диагностики/исключения ДКМП, для верификации диагноза и установления
 644 фенотипа ДКМП (оценка структуры и функции сердца) [60,61,73].

645 **ЕОК IC (УУР А, УДД З)**

646 **Комментарии:** ЭхоКГ является основным методом
 647 диагностики/исключения ДКМП. Наибольшее значение в диагностике ДКМП
 648 имеют расширение полостей сердца, снижение систолической функции ЛЖ и
 649 тотальная гипокинезия стенок ЛЖ.

650 *Рекомендовано использование следующих ЭхоКГ критериев [60-63]:*

- 651 - увеличение полости левого или обоих желудочков сердца: ИКДО ЛЖ > 74
- 652 мл/м² у мужчин и > 61 мл/м² у женщин;
- 653 - снижение ФВ ЛЖ ≤ 40% или ФВ ЛЖ 41-49%;
- 654 - наличие диффузной гипокинезии ЛЖ.
- 655 - снижение относительной толщины стенок (ОТС) ЛЖ менее 0,30.

656 *Протокол ЭхоКГ при ДКМП должен включать следующие показатели: ФВ*
 657 *ЛЖ, КДР ЛЖ, КДО ЛЖ, КСР ЛЖ, КСО ЛЖ, систолическая экскурсия кольца*
 658 *трехстворчатого клапана (tricuspid annulus peak systolic excursion – TAPSE),*
 659 *толщина межжелудочковой перегородки (ТМЖП), толщина задней стенки ЛЖ*
 660 *(ТЗС ЛЖ), ОТС ЛЖ (ОТС ЛЖ = (ТМЖП + ТЗС ЛЖ) / КДР ЛЖ), размеры правого*
 661 *желудочка (ПЖ), левого предсердия (ЛП), правого предсердия (ПП), толщина*
 662 *свободной стенки ПЖ, описание систолической функции ПЖ, состояние клапанов,*
 663 *наличие и выраженность митральной регургитации (МР) и трикуспидальной*
 664 *регургитации (ТР), расчетное давление в легочной артерии (ЛА), показатели*
 665 *диастолической функции ЛЖ, толщина перикарда, наличие и объем жидкости в*

перикардальной полости, содержать сведения о ЧСС в момент проведения ЭхоКГ.

Динамическую оценку ЭхоКГ у пациентов с ДКМП желательно проводить на одном аппарате при участии одного и того же специалиста.

ЭхоКГ позволяет уточнить ассоциированные с ДКМП или присущие иным заболеваниям нарушения строения (дилатация полостей, гипертрофия миокарда, клапанная патология) и функции (снижение глобальной и/или локальной сократимости, наличие и степень систолической и диастолической дисфункции желудочков) сердца.

К ДКМП относят и так называемую *mildly dilated congestive cardiomyopathy* - умеренно дилатационную застойную кардиомиопатию, при которой размеры ЛЖ увеличены не более чем на 10–15% от нормы. Клинически она характеризуется признаками СН, по данным ЭхоКГ — снижением систолической функции (ФВ <40%), незначительным расширением ЛЖ (КДР ЛЖ 55-60 мм) при отсутствии рестриктивных нарушений внутрисердечного кровотока [73].

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.

▪ ЭхоКГ рекомендована 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 (ТС) [74].

ЕОК IC (УУР В, 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 аннулоэктазии).

696

697 ▪ ЭхоКГ рекомендована пациентам с ДКМП при
 698 планировании/проведении вмешательств/лечения с потенциальным
 699 кардиотоксическим действием для оценки структуры и функции сердца [75].

700

ЕОК ІС (УУР В, УДД 5)

701

702 ▪ Пациентам с ДКМП рекомендовано повторное проведение ЭхоКГ для
 703 оценки структуры и функции сердца в определенных клинических ситуациях [74].

704

ЕОК ІС (УУР В, УДД 5)

705

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

707

707 – при ухудшении/прогрессировании субъективных и объективных симптомов
 708 СН;

709

709 – пациентам, получающим оптимальную модифицирующую болезнь
 710 терапию (БМТ), перед принятием решения о применении интервенционных
 711 методов коррекции (клипирование МК, ресинхронизирующая терапия, ЭКС,
 712 имплантация устройства для кардиомодулирующей терапии, имплантация
 713 кардиовертера-дефибриллятора, трансплантация сердца (ТС));

714

714 - при любом сопутствующем инфекционном/воспалительном процессе
 715 [75,76];

716

716 - перед плановыми некардиохирургическими вмешательствами;

717

717 - в рамках диспансерного наблюдения.

718

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

722

723

Оценка систолической функции ЛЖ при ДКМП

724

724 ▪ Для расчета ФВ ЛЖ у пациентов с ДКМП рекомендовано использовать
 725 ультразвуковой метод дисков (метод Симпсона) [77-79].

ЕОК IC (УУР В, УДД 2)

Комментарии: Для более точной оценки сократимости ЛЖ у пациентов, у которых планируется применение интервенционных вмешательств или кардиотоксичных препаратов, рекомендовано использование трехмерной ЭхоКГ, МРТ сердца, контрастных веществ, тканевой доплерографии [80,81].

- Пациентам, у которых качество ЭхоКГ оказалось неудовлетворительным (визуализация <80% эндокарда ЛЖ), рекомендовано проведение ЭхоКГ с использованием контрастных веществ, что позволяет лучше оценить границы эндокарда и объёмы ЛЖ [82].

ЕОК IC (УУР В, УДД 4)

- С целью выявления ранних (субклинических) изменений сократимости ЛЖ у пациентов с подозрением на ДКМП рекомендована оценка показателя деформации миокарда — продольного систолического сжатия ЛЖ (global longitudinal strain, GLS), а также скорости систолического движения основания ЛЖ, измеряемой при тканевом доплеровском исследовании (tissue doppler imaging, TDI) [83,84].

ЕОК IC (УУР В, УДД 1)

Комментарии: GLS ЛЖ отражает усреднённую 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) [85].

К дополнительным показателям систолической функции желудочков относятся систолическая экскурсия кольца трехстворчатого клапана TAPSE (применяемая для оценки сократимости ПЖ), индекс нарушения локальной сократимости (ИНЛС) ЛЖ.

Оценка диастолической функции ЛЖ при ДКМП

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

- Всем пациентам с подозрением на ДКМП рекомендована оценка ДФ ЛЖ методом ЭхоКГ с целью определения тяжести структурно-функциональных нарушений, оценки прогноза и коррекции тактики лечения [86].

ЕОК IC (УУР В, УДД 5)

Комментарии: При оценке состояния ДФ ЛЖ следует ориентироваться на соотношение скоростей наполнения ЛЖ в раннюю диастолу и в систолу предсердий (E/A). Соотношение E/A при ДКМП должно составлять величину >2 , поскольку давление наполнения ЛЖ значительно повышено, и пациент имеет тяжёлую рестриктивную диастолическую дисфункцию (ДД) (**соотношение $E/A \geq 2$ может наблюдаться у здоровых молодых людей, однако показатель e' (усреднённая скорость подъёма основания ЛЖ в раннюю диастолу) у них будет в пределах нормы). При оценке ДД ЛЖ ориентируются 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 объём левого предсердия (ИОЛП) ($> 34 \text{ мл/м}^2$); 3) максимальную скорость $TR > 2,8 \text{ м/с}$, 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 рекомендована оценка структуры и функции ПЖ методом ЭхоКГ с целью определения тяжести структурно-функциональных нарушений [87].

ЕОК IC (УУР В, УДД 5)

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

– Диаметр ПЖ >42 мм у основания и >35 мм на среднем уровне указывает на дилатацию ПЖ. Продольный размер ПП >86 мм, площадь ПП >18 см², длина ПП >53 мм и диаметр ПП >44 мм, измеренный в апикальной позиции, указывают на увеличение ПП. Толщина свободной стенки ПЖ >5 мм указывает на гипертрофию ПЖ и может свидетельствовать о перегрузке ПЖ давлением при отсутствии других отклонений.

– Диаметр НПВ $>2,1$ 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), фракция выброса ПЖ (ФВ ПЖ) в двухмерной (2D) и трехмерной (3D) плоскости, скорость систолического движения основания латеральной створки трехстворчатого клапана (S'), измеренная при тканевом доплеровском исследовании, продольная деформация и скорость деформации миокарда ПЖ.

– RIMP $>0,40$ (по импульсному доплеру) и $>0,55$ (по тканевому доплеру); TAPSE <16 мм; двухмерный FAC $<35\%$; $S' <10$ см/с указывают на систолическую дисфункцию ПЖ.

– Отношение E/A диастолического трикуспидального кровотока $<0,8$ предполагает нарушение релаксации, диапазон от 0,8 до 2,1 с соотношением E/e' >6 или преобладание диастолического кровотока в печеночных венах предполагают псевдонормальное наполнение ПЖ, а E/A $>2,1$ и время замедления кровотока раннего диастолического наполнения ПЖ <120 мс предполагают рестриктивный тип диастолической функции ПЖ. Скорость TR $>2,8$ м/с соответствует повышению систолического давления в ЛА >36 мм рт. ст. [87].

Чреспищеводная ЭхоКГ

Пациентам с ДКМП проведение чреспищеводной ЭхоКГ рекомендовано для уточнения элементов структурного и функционального ремоделирования, недостоверно определяемых при трансторакальной ЭхоКГ [86,88].

ЕОК нет (УУР В, УДД 4)

Пациентам с ДКМП и ФП, которым планируется восстановление синусового ритма, рекомендовано проведение чреспищеводной ЭхоКГ для исключения тромбоза ушка левого предсердия [88,89].

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 приобретённых 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 рекомендована ЭхоКГ с физической или фармакологической нагрузкой (преимущественно – добутамином) для исключения ИБС [90,91].

ЕОК IC (УУР В, УДД 2)**Электрокардиография (ЭКГ)**

Всем пациентам с ДКМП рекомендовано выполнение 12-канальной ЭКГ с оценкой ритма, частоты сердечных сокращений (ЧСС), интервалов и амплитуд элементов ЭКГ с целью диагностики нарушений ритма, проводимости и оценки показаний к ресинхронизирующей терапии или имплантации ЭКС [92].

ЕОК IC (УУР А, УДД 2)

Комментарии: ЭКГ не подтверждает и не исключает диагноз ДКМП, однако позволяет уточнить ассоциированные с ДКМП или присущие иным заболеваниям нарушения морфологии и продолжительности QRS, синоаурикулярной, атриовентрикулярной и желудочковых блокад, выявляет признаки гипертрофии миокарда, систолической или диастолической перегрузки желудочков сердца, ишемии миокарда, нарушения сердечного ритма, рубцовые поражения миокарда.

Суточное мониторирование ЭКГ

Пациентам с ДКМП рекомендовано выполнение суточного мониторирования ЭКГ (по Холтеру) с целью оценки ритма, ЧСС, преходящих нарушений ритма и/или проводимости сердца и для оценки эффективности и безопасности антиаритмической терапии [93].

ЕОК ПaС (УУР В, УДД 3)

Комментарии: Суточное мониторирование ЭКГ не подтверждает и не исключает диагноз ДКМП, однако позволяет уточнить сопутствующие ДКМП нарушения ритма (экстрасистолию, пароксизмальные тахикардии, фибрилляцию/трепетание предсердий, нарушения ритма сердца высоких градаций) и проводимости (блокады: синоаурикулярную, атриовентрикулярную, ножек пучка Гиса), преходящую ишемию миокарда, и динамику процессов реполяризации. Динамическое суточное мониторирование ЭКГ может выявить нежелательные явления в ходе ритм-урежающей терапии и терапии сердечными гликозидами, девиации технического состояния ЭКС, аппаратов для проведения СРТ и модуляции сердечных сокращений.

Нагрузочные ЭКГ – тесты

Пациентам с ДКМП рекомендованы 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 [55,92].

ЕОК IIaC (УУР В, УДД 2)

Комментарий: *Использование физической или фармакологической нагрузки, электро- или эхокардиографического контроля определяется особенностями конкретного пациента и возможностями медицинского учреждения в соответствии с профильными клиническими рекомендациями. Также стресс-тесты рекомендованы пациентам с ДКМП для объективизации переносимости физической нагрузки при экспертной оценке и для контроля за проводимым лечением.*

Нагрузочные неинструментальные тесты

- Проведение нагрузочных тестов рекомендовано для оценки функционального статуса, эффективности лечения больных и оценки прогноза при ДКМП [55,62].

ЕОК IIaC (УУР А, УДД 2)

Комментарии: *В рутинной клинической практике рекомендуется использовать тест 6-минутной ходьбы.*

Коронарография (КАГ)

- КАГ рекомендована пациентам с ДКМП с целью исключения ишемической болезни сердца при высокой предтестовой вероятности ИБС [94].

ЕОК Ia (УУР А, УДД 2)

Комментарии: *КАГ выполняется при наличии стенокардии, высокой вероятности ИБС, и/или положительных результатах стресс-теста, а также при наличии желудочковых нарушений сердечного ритма высоких градаций. Результаты проведения КАГ при направлении пациента в центр компетенции должны быть представлены в оцифрованном 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 [95-97].

ЕОК IIa B (УУР B, 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 [98,99].

Радионуклидная диагностика

Однофотонная эмиссионная компьютерная томография миокарда рекомендована пациентам с ДКМП для исключения сопутствующей ишемии миокарда [100,101].

ЕОК IIaB (УУР B, УДД 2)

Комментарий: Для оценки жизнеспособности миокарда может использоваться однофотонная эмиссионная компьютерная томография миокарда с Tl, Te или позитронная эмиссионная томография с 18F-фтордезоксиглюкозой [101].

Сцинтиграфия миокарда с технецием (^{99m}Tc-пирофосфатом) рекомендована пациентам с ДКМП для идентификации транстиретинового амилоидоза сердца как причины дилатации полостей сердца при наличии клинико-инструментальных стигм этого заболевания [102-104].

ЕОК IIaB (УУР B, УДД 2)

Рентгенография / компьютерная томография органов грудной клетки

Рентгенография или компьютерная томография органов грудной клетки пациентам с ДКМП рекомендована для выявления сопутствующих заболеваний легких, нарушений легочной гемодинамики [105].

ЕОК IC (УУР А, УДД 2)

Комментарии: Рентгенография 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 МКК, более редко - признаки легочной артериальной гипертензии.

Результаты оценки наличия застоя в малом круге кровообращения (МКК) с помощью рентгенографии грудной клетки могут иметь невысокую диагностическую ценность в связи с изменением выраженности застоя на фоне диуретической терапии.

МРТ сердца и магистральных сосудов

МРТ сердца и магистральных сосудов включает различные методики, которые позволяют получить детальную информацию о морфологии сердца, внутрисердечной гемодинамике, функции желудочков, скорости и объеме кровотока по крупным сосудам, структуре миокарда. 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 [106-109].

■ МРТ сердца и магистральных сосудов рекомендована пациентам с ДКМП с целью оценки/уточнения структуры и функции сердца, динамики основных параметров в случае неинформативной ЭхоКГ [110-114].

ЕОК IV (УУР В, УДД 2)

Комментарии: МРТ сердца – высокоточный метод оценки размеров и объемов камер сердца, структуры и функций клапанного аппарата и миокарда. Ограничениями в применении МРТ являются наличие у пациента имплантированных МРТ-несовместимых устройств, металлических конструкций/элементов на сосудах головного мозга, наличие металла в глазницах (абсолютные противопоказания), а также ряд относительных противопоказаний (клаустрофобия, некоторые металлические импланты, гипертермия, невозможность сохранять неподвижность во время исследования). Интракоронарные стенты, большая часть искусственных клапанов сердца, некоторые виды искусственных водителей ритма не препятствуют выполнению МРТ, однако могут создавать артефакты, затрудняющие ее интерпретацию. Для выполнения и оценки результатов МРТ сердца рекомендуется привлекать специалистов, имеющих опыт в визуализации и оценке заболеваний сердца.

987
988 ▪ МРТ сердца с контрастированием рекомендована пациентам с
989 кардиомегалией при неустановленной причине СН и для дифференциальной
990 диагностики причин кардиомиопатии [115-117].

991 **ЕОК IIaB (УУР B, УДД 2)**

992
993 ▪ МРТ сердца с контрастированием рекомендована пациентам с
994 предполагаемой ДКМП при подозрении на инфильтративные и воспалительные
995 заболевания сердца, а также болезни накопления (амилоидоз, саркоидоз, болезнь
996 Фабри, гемохроматоз, миокардит) для уточнения диагноза [118-121].

997 **ЕОК IIaB (УУР B, УДД 1)**

998 **Комментарии:** *МРТ сердца с контрастным усилением рекомендовано*
999 *проводить в центрах, имеющих опыт работы с протоколами визуализации*
1000 *миокарда Lake Louise Consensus. Среди неинвазивных технологий визуализации*
1001 *миокардита МРТ сердца обладает наибольшей точностью [122].*

1002 *МРТ сердца с контрастированием не только помогает в установлении*
1003 *правильного диагноза, но и определяет прогноз пациентов с некоторыми*
1004 *кардиомиопатиями. Контрастная МРТ позволяет выявить фиброзные изменения*
1005 *миокарда у пациентов с СН ишемической и неишемической этиологии, оценить их*
1006 *количественно, определить выраженность и локализацию рубцовых изменений, их*
1007 *гетерогенность, что помогает уточнить тактику ведения пациента, в том числе*
1008 *с применением имплантируемых устройств [123-125].*

1009 1010 **Катетеризация полостей сердца**

1011 ▪ Инвазивная оценка внутрисердечной гемодинамики может быть
1012 рассмотрена у гемодинамически нестабильных пациентов при необходимости
1013 выявления механизма декомпенсации СН [126].

1014 **ЕОК IIbC (УУР C, УДД 5)**

1015 **Комментарии:** *В рутинной практике катетеризация полостей сердца не*
1016 *рекомендована. Проводится преимущественно в случаях, когда этот метод*

1017 позволит изменить тактику ведения (выбор медикаментов, интервенционных
1018 методов коррекции гемодинамики), а также для оценки состояния легочного
1019 сосудистого сопротивления и принятия решения о методах коррекции легочной
1020 гипертензии, особенно у пациентов с терминальной стадией СН, являющихся
1021 кандидатами на трансплантацию сердца.

1022 1023 **Ультразвуковое исследование легких (и плевральных полостей)**

1024 ▪ Трансторакальное ультразвуковое исследование легких рекомендовано
1025 пациентам с ДКМП при развитии острой СН или декомпенсации ХСН, для
1026 выявления признаков интерстициального отека [92].

1027 **ЕОК ПаС (УУР В, УДД 2)**

1028
1029 ▪ Трансторакальное ультразвуковое исследование легких и плевральных
1030 полостей рекомендовано пациентам с ДКМП для выявления/уточнения наличия и
1031 объема гидроторакса [92].

1032 **ЕОК ПаС (УУР В, УДД 2)**

1033 1034 **Ультразвуковое исследование органов брюшной полости и** 1035 **забрюшинного пространства**

1036 ▪ Ультразвуковое исследование (УЗИ) органов брюшной полости может
1037 быть рассмотрено у пациентов с ДКМП для выявления/уточнения признаков застоя
1038 по «большому» кругу кровообращения, объема асцитической жидкости [62,126].

1039 **ЕОК ПьС (УУР С, УДД 5)**

1040 **Комментарии:** Признаками застоя кровообращения по «большому» кругу
1041 кровообращения могут считаться увеличение/полнокровие паренхиматозных
1042 органов брюшной полости, наличие асцита, отечность стенок кишечника,
1043 желчного пузыря, нарушения кровотока в печеночных венах, расширение и
1044 снижение пульсации нижней полой вены.

УЗИ органов брюшной полости и забрюшинного пространства может быть рассмотрено у пациентов с ДКМП для верификации сопутствующей патологии органов брюшной полости и почек, влияющей на прогноз пациента [55,62].

ЕОК ПьС (УУР С, УДД 5)

Комментарии: *УЗИ печени может дать дополнительную информацию относительно формирования фиброза вследствие недостаточности ПЖ, что может повлиять на тактику терапии у пациентов с ДКМП, имеющих терминальную стадию СН.*

Кардиореспираторный тест

Кардиореспираторный тест (КРТ) используется для определения пикового потребления кислорода (пик VO_2) [127].

Проведение КРТ может быть рассмотрено у пациентов с ДКМП для оценки прогноза (перед и после трансплантации сердца): вероятности повторных госпитализаций и смертности, краткосрочной и долгосрочной выживаемости (уточнение целесообразных сроков трансплантации сердца), оценки периоперационных рисков и для оценки эффективности модифицирующей болезни терапии СН [128].

ЕОК ПьС (УУР С, УДД 5)

Комментарии: *Проведение КРТ требует наличия высококвалифицированного медицинского персонала, соответствующего оборудования; преимущественно доступно в центрах компетенции СН.*

- КРТ для оценки прогноза следует проводить на фоне максимально скорректированной болезни модифицирующей терапии сердечной недостаточности.

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

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

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 Б4).

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 удаётся 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 пробанда [129,130].

Медико-генетическое исследование включает:

1. Подробный сбор семейного анамнеза на предмет наследственных заболеваний сердца, который должен проводиться опытным клиническим специалистом, с учетом медицинской документации (ЭКГ, ЭхоКГ). Внимание следует уделять фактам наличия у членов семьи ранних признаков ХСН, интервенционных вмешательств, имплантации кардиостимулятора и/или дефибриллятора, перенесенных в молодом возрасте инсультах, послеродовой кардиомиопатии, случаев внезапной смерти.

2. Последующее медико-генетическое консультирование с целью определения показаний к генетическому тестированию, обсуждение с пациентом его значимости и возможных вариантов трактовки результатов, которое должно проводиться специалистом в области медицинской генетики или специалистом-кардиологом, обладающим должным опытом в области наследственных заболеваний миокарда.

- Пациентам с ДКМП, имеющим начало заболевания в возрасте до 60 лет, рекомендовано 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 [129-131].

ЕОК нет (УУР В, УДД 3)

- Пациентам, имеющим клинические проявления ДКМП в возрасте до 60 лет, рекомендовано проведение комплексного генетического анализа методом секвенирования нового поколения с включением в анализ не менее 15 генов [132-137].

ЕОК нет (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 [129,136,138]. Оценка вклада конкретного генетического варианта должна проводиться в соответствии с рекомендациями Американской коллегии медицинской генетики

(ACMG) от 2015 года, отечественными рекомендациями, разработанными на их основе, а также рядом их модификаций и дополнений, разработанных для отдельно взятых генов и ДКМП. Оценка патогенной значимости выявленных вариантов должна происходить с использованием международных баз данных о частоте и патогенной роли генетических вариантов (Clinvar, ClinGen, Varsome, Exac и Gnomad) [139-141].

▪ Проведение посмертного генетического исследования образцов сохраненных тканей или ДНК рекомендовано у умерших пациентов с патоморфологически подтвержденной ДКМП, чтобы иметь возможность выполнить каскадный генетический скрининг родственников [129,142].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5)

▪ Каскадный генетический скрининг после предварительного медико-генетического консультирования рекомендован 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 [129].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5)

Комментарии: При проведении каскадного скрининга членов семьи пробанда рекомендуется сочетать его с клиническим обследованием сердечно-сосудистой системы (анамнестические данные, объективный осмотр, ЭКГ и ЭхоКГ) для определения сегрегации выявленного варианта с фенотипом заболевания или для исключения данной сегрегации. Данная информация может быть важна при оценке степени патогенности выявленных вариантов и их классификации в соответствии с критериями ACMG [139-141].

▪ Клиническое обследование, включающее ЭКГ, ЭхоКГ и диспансерное динамическое наблюдение, рекомендовано родственникам первой степени родства, у которых выявлен тот же патогенный и вероятно-патогенный вариант, что и у

пробанда, даже при отсутствии у них характерных для этого заболевания
клинических проявлений [129,143].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5)

Комментарии: *Периодичность диспансерного наблюдения генотип-положительных фенотип-отрицательных пациентов определяется возрастом и наличием минимальных клинических проявлений. Рекомендуемая частота диспансерного обследования в возрасте 0-5 лет составляет 1 раз в год, в возрасте 6-12 лет – один раз в 1-2 года, в возрасте 13-19 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 [129].*

▪ Родственников первой степени родства, у которых не выявлен такой же патогенный и вероятно-патогенный вариант, как и у пробанда, рекомендуется вывести из дальнейшего динамического наблюдения, но с рекомендацией обратиться за повторным обследованием, если у них разовьются симптомы или появятся новые релевантные данные [129,134,139,144].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5)

▪ Рекомендовано предложить родственникам первой степени родства каждые 2–5 лет клиническое обследование с ЭКГ и ЭхоКГ, если у пробанда с ДКМП выявлены только варианты неопределенной значимости или генетический скрининг не проводился [135].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5)

▪ У пациентов с ДКМП рекомендован периодический пересмотр причинной значимости выявленных вариантов неопределенной значимости и вероятно-патогенных вариантов в соответствии с рекомендациями [137,140].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5)

2.5.2 Эндомиокардиальная биопсия

В последние годы для диагностики кардиомиопатий и миокардита, а также для мониторингирования состояния трансплантата при ортотопической трансплантации сердца, уточнения генеза нарушений ритма, вторичных поражений миокарда при системных заболеваниях и опухолях сердца широко применяется эндомиокардиальная биопсия. ЭМБ - процедура оценки сердечной ткани для диагностики кардиомиопатий, миокардитов, лекарственной токсичности [145,146]. Кардиолог должен прибегать к ЭМБ не рутинно, а только после оценки клинической картины и при наличии возможного диагноза (не проводить ЭМБ «вотьме»); это ограничивает морфологический поиск возможных заболеваний.

ЭМБ при ДКМП не дает специфическую диагностическую картину, но может быть выполнена для исключения других заболеваний, и обычно выявляет следующие находки: гипертрофию и вакуоли в саркоплазме кардиомиоцитов, изменения их ядер, микрорубцы, интерстициальный фиброз и неспецифические гистологические изменения [147].

В 2021 году Ассоциация сердечной недостаточности Европейского общества кардиологов, Американское общество сердечной недостаточности и Японское общество сердечной недостаточности обновили позиции по показаниям к ЭМБ [148] (Приложение Б5).

Техника ЭМБ описана в Клинических рекомендациях «Миокардиты у взрослых» МЗ РФ [70].

В специализированных центрах осложнения ЭМБ редки (1-2%). Они включают гематомы, артериовенозный свищ, вазовагальную реакцию, пневмоторакс, аритмии, блокаду сердца, инфекцию, поражение трехстворчатого клапана, эмболию, перфорацию стенки желудочка с гемоперикардом и тампонадой сердца, которая чаще наблюдается при ЭМБ из ПЖ, и риск которой оценивается в 0,12-0,4% [149]. ЭМБ из ЛЖ чаще осложняются инсультом или системной эмболией [150].

Исследование ЭМБ требует специальной профессиональной подготовки [151], использования точной обработки образцов, традиционного гистологического

исследования с гистохимическим, иммуногистохимическим методами, молекулярных и ультраструктурных тестов. Патологу должна быть предоставлена клиническая информация и предпочтительно семь, но не менее пяти фрагментов миокарда размером 1–2 мм, подготовленных согласно текущим рекомендациям [152] (Приложение Б6).

- ЭМБ рекомендована пациентам с подозрением на ДКМП при наличии декомпенсированной СН с умеренной и тяжелой дисфункцией ЛЖ, невосприимчивой к стандартному лечению, для уточнения диагноза [148].

ЕОК IC (УДД 4, УУР C)

- ЭМБ может быть рассмотрена у пациентов с подозрением на ДКМП при недавнем развитии СН для исключения воспалительной кардиомиопатии и другой специфической этиологии [145,146,148,153].

ЕОК ПЬС (УДД 3, УУР C)

- ЭМБ может быть рассмотрена у пациентов с подозрением на ДКМП при отсутствии тяжелого ремоделирования ЛЖ, семейного анамнеза и/или генетических тестов на кардиомиопатию [150].

ЕОК нет (УДД 5, УУР C)

- Повторные ЭМБ не являются рутинной практикой, их целесообразность должна обсуждаться, если возникли обоснованные предположения о несоблюдении требований к забору биоптата, отсутствии единого мнения у патологоанатомов, отсутствии эффекта от проводимой терапии, или отсутствии эффекта от лечения у пациента с прогрессирующей СН неизвестной этиологии [148].

ЕОК нет (УДД 5, УУР C)

Комментарии: Техника исследования ЭМБ включает [148]:

- *Забор ЭМБ из правого или левого желудочка.*

• Не менее пяти эндомиокардиальных фрагментов, каждый по 1 – 2 мм для гистологического и иммуногистохимического исследования, при ожидаемых очаговых поражениях миокарда рекомендуются дополнительные биоптаты.

• Для гистологического и иммуногистохимического исследования образцы должны немедленно фиксироваться в 10% забуференном растворе формалина при комнатной температуре.

• 1-2 образца могут быть заморожены в жидком азоте и храниться при (-)80°C для молекулярно-биологических тестов или специфических окрасок.

• Дополнительно 1 фрагмент опускается в специальную жидкость для ПЦР.

• По показаниям (митохондриальные и десминовая кардиомиопатии, болезни накопления, при употреблении наркотиков и химических/ядовитых веществ, амилоидоз) еще 1 фрагмент должен быть зафиксирован в 2,5% глутаральдегиде или растворе Карновского для ультраструктурного исследования.

• Образец периферической крови (5 - 10 мл) забирается в ЭДТА или цитрат для генетического тестирования.

• Обязательные гистохимические окраски: по ван Гизону или трихром Массона (на фиброз), PAS (болезни накопления), конго красный (амилоидоз), Перлс (гемохроматоз).

• Обязательное иммуногистохимическое исследование с антителами к: CD45, CD3, CD68, HLA-DR (для исключения миокардита); транстиретину, каппа и лямбда легким цепям, аполипопротеину, амилоиду А (при подозрении на амилоидоз; после установления яблочно-зеленого свечения белка в поляризованном свете в случае положительной реакции при окрашивании конго-красным).

• Обязателен морфометрический анализ: подсчет количества CD45+/ мм^2 ($\times 200$), количества Т-активированных лимфоцитов CD3+/ мм^2 ($\times 200$), CD68+/ мм^2 ; полуколичественный анализ HLA-DR в ++++; определение остаточной площади кардиомиоцитов в биоптате в %.

При отсутствии технической возможности исследования ЭМБ образцы с

соблюдением технологических требований должны направляться в центр компетенции ДКМП.

2.6 Дифференциальная диагностика ДКМП

Дифференциальная диагностика ДКМП и миокардита

Дифференциальная диагностика имеет особое значение при подозрении на ДКМП, т.к. в большинстве случаев диагноз устанавливается путем исключения других заболеваний.

ДКМП необходимо дифференцировать с воспалительными заболеваниями миокарда. Клиническая картина миокардита может меняться в зависимости от степени тяжести и остроты развития патологического процесса, что затрудняет проведение дифференциального диагноза. При сборе анамнеза следует обращать внимание на наличие очаговой инфекции, которая может встречаться у 60-82% больных с миокардитом. Пациенты с фульминантным (в 100% случаев) и острым миокардитом (в 21-23% случаев) могут описывать перенесенное в течение последних 2-4 недель простудоподобное заболевание с клиникой респираторной или желудочно-кишечной инфекции [154,155]. Следует тщательно собирать анамнез в отношении вакцинаций, приема лекарственных и токсических препаратов, выявлять симптомы поражения суставов, наличие измененного мочевого осадка, субфебрилитет и прочие признаки, ассоциирующиеся с ревматологической патологией.

В связи с отсутствием специфических клинических проявлений, характерных для миокардита, большое внимание при проведении дифференциального диагноза отводится инструментальным методам исследования [156,157].

- Всем больным с подозрением на миокардит рекомендовано проведение трансторакальной эхокардиографии и повторное исследование в процессе динамического наблюдения с целью дифференциальной диагностики [154,157-159].

ЕОК нет (УУР А, УДД 2)

1313 **Комментарии:** Большинство структурно-функциональных нарушений,
1314 выявляемых при ЭхоКГ даже с применением технологии Speckle-tracking, носят
1315 неспецифический характер и не позволяют провести точный дифференциальный
1316 диагноз между ДКМП и миокардитом [158,159]. На острый миокардит может
1317 указывать сочетание изолированной дилатации левого желудочка и/или его
1318 систолической дисфункции с утолщением стенок миокарда за счет отека при
1319 недавнем дебюте заболевания.

1320

1321 ■ Гемодинамически стабильным пациентам, имеющим дилатацию
1322 полостей сердца и подозрение на миокардит, рекомендовано выполнять МРТ
1323 сердца с контрастным усилением с целью дифференциальной диагностики
1324 [156,122,160-163].

1325 **ЕОК нет (УУР В, УДД 4)**

1326

1327 **Комментарии:** Специфичность метода позднего контрастного усиления
1328 (LGE) значительно возрастает у больных с активным по гистологическим
1329 критериям миокардитом (84%) и снижается в отсутствие некроза
1330 кардиомиоцитов, что характерно для пограничного миокардита (44%) [160].
1331 Поэтому для диагностики воспалительных заболеваний миокарда дополнительно
1332 используется метод раннего контрастного усиления (early gadolinium
1333 enhancement, EGE) и метод T_2 взвешенных изображений (T_2 -weighted imaging, T_2 -
1334 WI), который позволяет выявить зоны отека ткани миокарда. В соответствии с
1335 МРТ критериями (Lake Louise Consensus Criteria) диагноз воспалительного
1336 заболевания миокарда наиболее вероятен, если присутствуют, по крайней мере, 2
1337 из 3 критериев (LGE, EGE, T_2 -WI) [161]. Однако эксперты Европейского общества
1338 кардиологов наиболее информативными признаками для диагностики миокардита
1339 признают отек миокарда на T_2 -WI и LGE [156]. Высокая чувствительность МРТ
1340 сердца в основном характерна для острых форм миокардита (85%), при
1341 хронических миокардитах она составляет лишь 63%, что не позволяет

1342 дифференцировать их с ДКМП [162]. Для точной диагностики хронического
1343 пограничного миокардита требуется выполнение ЭМБ.

1344
1345 Для дифференциального диагноза миокардита и ДКМП проводят оценку
1346 маркеров острого воспаления и повреждения миокарда, выявляют циркулирующие
1347 аутоантитела и идентифицируют инфекционных возбудителей заболевания.
1348 Отсутствие маркеров воспаления не исключает диагноз миокардита, а наличие
1349 значительно повышенного уровня С-реактивного белка, часто сопровождающего
1350 течение фульминантного миокардита [154,156], следует дифференцировать с
1351 учетом наличия у пациента иного воспалительного процесса.

1352 Несмотря на высокую специфичность (100%), чувствительность метода
1353 определения активности креатинкиназы МВ изоформы для диагностики
1354 повреждений миокарда при воспалительных заболеваниях сердца не превышает
1355 6% [164], чувствительность определения концентрации тропонина I составляет
1356 34% при специфичности 89%. Вместе с тем нормальный уровень тропонина или
1357 МВ КФК не исключает диагноз миокардита, а незначительное повышение уровня
1358 тропонина у больных с ДКМП может указывать на воспалительную природу
1359 заболевания [165,166].

1360 Циркулирующие антимиекардиальные антитела, выявляемые у 12-75%
1361 больных с миокардитом, не являются патогномоничным признаком заболевания и
1362 могут определяться у 9-57% больных с ДКМП, у 9,3% пациентов с острым
1363 коронарным синдромом, у 27,6% больных с систолической дисфункцией миокарда
1364 ишемического генеза и даже у 2-25% практически здоровых лиц [167,168].
1365 Несмотря на низкую специфичность, повышенный титр циркулирующих
1366 кардиоспецифических аутоантител ассоциирован с неблагоприятным прогнозом
1367 больных с миокардитом и ДКМП, а также с более высоким риском развития
1368 заболевания у здоровых родственников больных ДКМП [20]. Традиционные
1369 серологические и микробиологические методы выявления возбудителя актуальны
1370 только для диагностики невирусных миокардитов. Использование этих методов

для диагностики вирусной природы заболевания имеет низкую чувствительность и специфичность в связи с широкой распространенностью вирусов в природе [169].

У всех больных с дилатационным фенотипом при подозрении на миокардит рекомендовано оценивать уровень тропонина и С-реактивного белка с целью дифференциальной диагностики [154,156,164,165].

ЕОК нет (УУР В, УДД 4)

У всех больных с подозрением на миокардит рекомендовано проводить оценку циркулирующих антимиекардиальных антител для уточнения дальнейшей тактики ведения [20,156,167,168].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5)

Пациентам с дилатационным фенотипом и подозрением на миокардит не рекомендовано проводить рутинное серологическое и молекулярно-генетическое тестирование сыворотки крови на наличие вирусной инфекции [156,169].

ЕОК нет (УУР С, УДД 4)

Применение ЭМБ в дифференциальной диагностике ДКМП описано в разделе 2.5.2. Эндомиокардиальная биопсия.

Гемодинамически стабильным пациентам с подозрением на миокардит в качестве первой линии обследования рекомендуется определение маркеров повреждения миокарда и МРТ сердца с контрастным усилением [170]. Однако, МРТ сердца не заменяет ЭМБ в диагностике миокардита, а положительные МРТ критерии не могут быть основанием для задержки проведения ЭМБ в случае наличия жизненных показаний у пациентов с острым или фульминантным миокардитом [156]. Поэтому гемодинамически нестабильным пациентам ЭМБ проводится в качестве первого этапа диагностики [169].

1401 ▪ Рекомендовано выполнение ЭМБ гемодинамически стабильным
1402 пациентам с ДКМП и недавно возникшей сердечной недостаточностью
1403 продолжительностью от 2 недель до 3 месяцев при отсутствии положительного
1404 ответа на стандартную терапию для исключения миокардита [156,170].

1405 **ЕОК IC (УУР C, УДД 4)**

1406

1407 ▪ Рекомендовано выполнение ЭМБ гемодинамически нестабильным
1408 пациентам с ДКМП и недавно возникшей сердечной недостаточностью (от 2
1409 недель до 3 месяцев) для исключения миокардита и выбора оптимальной тактики
1410 лечения [157,171].

1411 **ЕОК IC (УУР C, УДД 3)**

1412

1413 ▪ Рекомендовано выполнение ЭМБ пациентам с ДКМП и
1414 желудочковыми тахикардиями для исключения диагноза миокардит и выбора
1415 оптимальной тактики лечения [156,172-174].

1416 **ЕОК IIbC (УУР C, УДД 5)**

1417 **Комментарии:** *Диагностический алгоритм обследования пациента с ДКМП*
1418 *с применением МРТ сердца и ЭМБ приведен в Приложении Б7.*
1419

1420 ***Принципы дифференциальной диагностики ДКМП и аутоиммунных и/или*** 1421 ***аутовоспалительных заболеваний, саркоидоза сердца.***

1422 ДКМП может быть исходом поражения сердца при аутоиммунных и/или
1423 аутовоспалительных заболеваниях, отличительной особенностью которых служит
1424 системность поражения с вовлечением перикарда, миокарда, эндокарда, клапанов
1425 сердца и коронарных артерий. Однако, нередко ревматологические заболевания
1426 могут протекать в маломанифестных формах, что затрудняет их своевременную
1427 диагностику и выбор оптимального лечения [175-178]. Частота поражения сердца и
1428 алгоритм обследования больных при аутоиммунных и аутовоспалительных
1429 заболеваниях представлены в Приложении Б8 и Приложении Б9.

Особого внимания требует своевременная диагностика саркоидоза сердца, являющегося гранулематозным миокардитом, который ассоциирован с развитием жизнеопасных брадиаритмий, желудочковых нарушений ритма и внезапной сердечной смерти, а также терминальной стадии СН (Приложение Б10).

Пациентам с подозрением на саркоидоз сердца при наличии изменений на ЭКГ и/или ЭхоКГ может быть рассмотрено проведение позитронно-эмиссионной томографии (ПЭТ) с ¹⁸F-ФДГ с целью дифференциальной диагностики [149,150,179,180].

ЕОК нет (УУР С, УДД 4)

Комментарии: Для диагностики поражения сердца при саркоидозе, наряду со сцинтиграфией миокарда с галлием-67 (класс рекомендаций IIb, уровень доказательности B), может применяться однофотонная эмиссионная томография (ОФЭКТ) с технецием-99^m [179,180]. Однако наибольшую чувствительность (83%) и специфичность (78%) для выявления саркоидоза сердца (гранулематозный миокардит) имеет ПЭТ миокарда с ¹⁸F-фтордезоксиглюкозой (¹⁸F-ФДГ), признанная в настоящее время, наряду с МРТ сердца с контрастным усилением, основным неинвазивным методом ранней диагностики данной патологии [149,181]. Одновременное выполнение ПЭТ с ¹⁸F-ФДГ и ¹³N-аммонием в качестве индикатора перфузии позволяет исключить ИБС как причину поражения миокарда. Исследование рекомендовано проводить в центрах, имеющих опыт работы с протоколами визуализации миокарда при саркоидозе сердца.

2.7 Особенности отдельных форм ДКМП

2.7.1 Перипартальная кардиомиопатия

Эпидемиология

Перипартальная кардиомиопатия (ПКМП) является редкой формой КМП, которая развивается в течение последних месяцев беременности или первых 5 месяцев после родов и проявляется СН вследствие развития идиопатической систолической дисфункции ЛЖ (ФВ обычно <45%), при этом левый желудочек

может быть не расширен [182,183]. 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 (описаны семейные случаи заболевания), повторная, многоплодная беременность, анамнез преэклампсии/эклампсии, курение, употребление кокаина, недостаточное питание, длительное лечение агонистами β -адренорецепторов. В настоящее время значительная роль в развитии ПКМП отводится генетическим факторам. До 20% случаев заболевания развивается у носительниц мутаций в генах, характерных для ДКМП, и в таких случаях дилатация полостей сердца рассматривается в качестве дебюта генетически-обусловленной ДКМП под воздействием неблагоприятных факторов (преэклампсия, эндотелиальная дисфункция, увеличение объема циркулирующей крови) [183-185].

В патогенезе заболевания 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 Д, который расщепляет пролактин с образованием фрагмента 16 кДа (обладает провоспалительным, апоптическим и антиангиогенным эффектами, что приводит к повреждению эндотелия и дисфункции миокарда), аутоиммунных нарушений (у многих пациенток выявляются высокие титры аутоантител к миокардиальным белкам, коррелирующие с клинической картиной и ФК ХСН). Описан вклад в патологический иммунный ответ феномена химеризма (проникновение клеток плода в организм матери через плацентарный барьер), генетической

1489 предрасположенности [183,186-190], обсуждается вклад вирусной инфекции
1490 [188,189].

1491 *Клиническая картина*

1492 Перипартальная кардиомиопатия проявляется СН на фоне систолической
1493 дисфункции ЛЖ. Клинические симптомы и признаки, наблюдающиеся при ПКМП,
1494 варьируют и аналогичны таковым при других формах СН. Такие симптомы, как
1495 усталость, одышка, ощущение сердцебиения, отеки стоп могут наблюдаться и при
1496 нормальном течении беременности, что может приводить к поздней диагностике
1497 ПКМП. Часто ПКМП манифестирует острой СН, фибрилляцией предсердий,
1498 желудочковыми нарушениями ритма, в том числе фатальными, и/или остановкой
1499 сердца, может наблюдаться системная/легочная тромбоэмболия. У пациенток с ФВ
1500 ЛЖ <35% повышен риск развития тромбоза ЛЖ [65,191-194].

1501 *Диагностика*

1502 Необходимо проводить тщательный сбор анамнеза, физикальное и
1503 лабораторно-инструментальное обследование для исключения других заболеваний,
1504 сопровождающихся СН и снижением ФВ ЛЖ. Всем пациентам с подозрением на
1505 ПКМП должны быть выполнены ЭКГ, ЭхоКГ и все исследования, входящие в
1506 стандарты для больных СНнФВ, включая в отдельных случаях МРТ,
1507 коронароангиографию, катетеризацию сердца и ЭМБ [191,192]. У пациенток с
1508 подозрением на ПКМП показано генетическое тестирование и консультирование
1509 для исключения генетически-обусловленных случаев ДКМП [183].

1510 *Диагноз ПКМП основывается на трех критериях:*

- 1511 • развитие сердечной недостаточности в конце беременности или в течение
1512 нескольких месяцев после родов,
1513 • отсутствие другой причины СН,
1514 • наличие систолической дисфункции левого желудочка (как правило, с ФВ
1515 ЛЖ <45%).

1516 **Ключевые рекомендации по диагностике ПКМП**

- 1517 ■ При подозрении на ПКМП у женщин в течение последних месяцев
1518 беременности или первых 5 месяцев после родов рекомендована незамедлительная

диагностика для предотвращения отсрочки лечения и связанных с этим возможных осложнений [65,183,188,192,193].

ЕОК нет (УУР А, УДД 2)

С целью диагностики ПКМП рекомендовано уточнить анамнез, подтверждающий начало СН в последние месяцы беременности или первые месяцы после родов, установить наличие дисфункции ЛЖ и исключить другие причины снижения ФВ ЛЖ [183,187,188,191,192].

ЕОК нет (УУР А, УДД 2)

Комментарии: *Тщательный сбор анамнеза помогает исключить другие причины развития СН. В отличие от остальной сердечно-сосудистой патологии, ПКМП редко развивается ранее 36 недели беременности и в большинстве случаев диагностируется в послеродовом периоде. ПКМП следует подозревать у всех женщин, состояние которых после родов медленно возвращается к исходному (до беременности).*

Всем пациенткам с ПКМП рекомендовано выполнение 12-канальной ЭКГ с оценкой ритма, частоты сердечных сокращений, всех интервалов и амплитуд элементов ЭКГ с целью диагностики нарушений ритма и проводимости и оценки показаний к СРТ [92].

ЕОК IC (УУР А, УДД 2)

Комментарии: *На ЭКГ при ПКМП могут быть выявлены: синусовая тахикардия, фибрилляция предсердий, желудочковая экстрасистолия, желудочковая тахикардия, полная блокада левой ножки пучка Гиса, неспецифические изменения сегмента ST и зубца T, снижение вольтажа желудочкового комплекса, удлинение интервалов PQ и расширение QRS. Нормальная ЭКГ-картина не исключает наличие ПКМП [183,188].*

При ПКМП рекомендовано выполнение ЭхоКГ для оценки наличия и степени дисфункции ЛЖ, дилатации ЛЖ и ПЖ, наличия внутрисердечного тромбоза [65,183,188,191,192].

ЕОК нет (УУР А, УДД 1)

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 перикардальный выпот. Выявление стенозов клапанных отверстий, аномалий развития аорты, значимых дефектов МЖП и межпредсердной перегородки (МПП) и пр. исключает диагноз ПКМП. ЭхоКГ должна повторяться перед выпиской больной, через 6 недель, через 6 месяцев после выписки и ежегодно для оценки эффективности лечения [191,192].

Всем пациентам с предполагаемым диагнозом ПКМП рекомендовано исследование уровня мозгового натрийуретического пептида (BNP) или N-терминального фрагмента натрийуретического пропептида мозгового (NT-proBNP) в крови с целью диагностики СН и оценки прогноза [55,65,187,188].

ЕОК IC (УУР А, УДД 2)

Пациенткам с предполагаемым диагнозом ПКМП проведение дополнительных методов исследования (МРТ, КАГ, катетеризации правых отделов сердца, биопсии миокарда) может быть рассмотрено для подтверждения диагноза в определенных клинических ситуациях [63,65,183,195].

ЕОК нет (УДД 4, УУР В)

Полезность выполнения дополнительных методов исследования (МРТ, КАГ, катетеризации правых отделов сердца, биопсии миокарда) для прогнозирования выздоровления после ПКМП остается неопределенной [63,65,183,195].

ЕОК нет (УДД 4, УУР В)

Комментарии: Для диагностики ПКМП проведение МРТ сердца обычно не требуется в связи с отсутствием патогномичных признаков, неподтвержденной прогностической ценностью и нежелательным использованием гадолиния во время беременности. МРТ 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. ЭМБ 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 (эти показания представлены в разделе, посвященном ЭМБ). Проведение 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 механической поддержки кровообращения (МПК) или ТС [191,196].

Прогноз при ПКМП определяется этнической принадлежностью, географическим регионом, своевременностью диагностики и лечения, варьируя от полного восстановления функции до развития ХСН. Увеличение ФВ ЛЖ до $\geq 50\%$ в основном происходит в течение первых 6 месяцев после постановки диагноза [188]. К предикторам выздоровления относятся более высокая исходная ФВ, грудное вскармливание, развитие ПКМП в послеродовом периоде, отсутствие повышения тропонина, более низкий уровень натрийуретического пептида, отсутствие тромбоза ЛЖ и «благоприятная» этническая принадлежность. С неблагоприятным прогнозом ассоциируются ФВ ЛЖ $< 30\%$ и КДР ЛЖ $\geq 6,0$ см, вовлечение в патологический процесс ПЖ; кардиомегалия, сохраняющаяся $> 4-6$ месяцев после постановки диагноза, указывает на плохой прогноз с 50% летальностью через 6 лет [197,198]. Смертность от ПКМП ниже, чем от других форм кардиомиопатий. Риск смерти у чернокожих женщин в несколько раз выше

по сравнению с женщинами европеоидной расы. Причиной смерти обычно является внезапная сердечная смерть (ВСС) или прогрессирующая СН [65].

2.7.2 Кардиомиопатия, связанная с воздействием внешних факторов

2.7.2.1 Кардиомиопатия, связанная с действием кардиотоксичных веществ

Алкогольная кардиомиопатия

Эпидемиология и прогноз

Длительное употребление избыточных доз алкоголя является одной из наиболее частых причин развития ДКМП во многих странах мира [199-202]. Распространенность АКМП среди пациентов с дилатационной кардиомиопатией варьирует от 23 до 47% [68,203,204].

Клинический диагноз АКМП 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 [65,200,202], включая наличие отягощенного по ДКМП семейного анамнеза.

Риск развития АКМП связан с количеством употребляемого алкоголя, продолжительностью его употребления, индивидуальными особенностями пациента, включая генетическую предрасположенность, наличие тахиаритмий, а также факторов сердечно-сосудистого риска, таких как артериальная гипертензия, недостаточность питания [65,202,205-208]. Употребление этанола более 80 г/день в течение 5 лет представляет собой независимый фактор риска развития КМП [65,208,209]. АКМП чаще всего возникает у мужчин в возрасте от 30 до 55 лет, которые злоупотребляли алкоголем более 10 лет. Около 14% случаев АКМП развивается у лиц женского пола, при этом у женщин она развивается при меньшем количестве употребляемого алкоголя, чем у мужчин [65].

Смертность при АКМП выше у мужчин, чем у женщин из-за более высокой распространенности злоупотребления алкоголем среди мужчин [210].

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, усилению апоптоза кардиомиоцитов с развитием тяжелой воспалительной реакции миокарда и фиброзу [201,202,211]. Определенное значение в развитии АКМП имеет генетическая предрасположенность, в частности вариант гена алкогольдегидрогеназы [202,212].

Клиническая картина

Клинические проявления АКМП неспецифичны и аналогичны таковым при ДКМП. Клиническая симптоматика представлена проявлениями СН и различными нарушениями ритма (наиболее часто - ФП) [202,213-218]. Часто отмечается поражение других органов и систем (печень, центральная и периферическая нервная система, скелетные мышцы, поджелудочная железа и желудочно-кишечный тракт), что связано с системным действием этанола [202,219-221].

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 T) [216,222]. Пациенты часто отрицают употребление алкоголя. В связи с этим важно обращать внимание на другие клинические проявления, часто связанные с избыточным употреблением алкоголя: особенности поведения (возможна немотивированная агрессивность, связанная с абстиненцией), 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) [211]. При ЭхоКГ у части больных в начале заболевания может наблюдаться тенденция к гипертрофии миокарда.

В остальном обследование пациентов с АКМП не имеет специфических отличий от рекомендованного обследования при ДКМП.

Кардиомиопатия, связанная с кокаином, метамфетаминами и другими стимулирующими препаратами

Обычно злоупотребление кокаином приводит к острому коронарному синдрому и повреждению миокарда. Однако длительное употребление кокаина может также привести к ДКМП вследствие прямого токсического действия кокаина на миокард, получившей название “кокаин-индуцированная кардиомиопатия” [223]. Снижение функции ЛЖ было отмечено у 4-18% бессимптомных потребителей кокаина без признаков инфаркта миокарда или ИБС [65]. Кокаин может вызывать дисфункцию ЛЖ через прямое токсическое воздействие на миокард, вызывая снижение обратного захвата катехоламинов, провоцируя спазм КА и тахисистолию. Эти вазоактивные эффекты кокаина осложняются повышением агрегации тромбоцитов, образованием антител к кардиолипину и высвобождением эндотелием мощных вазоконстрикторов, таких как эндотелин 1. Нарушение регуляции тканевых ингибиторов активатора плазминогена, повышенная агрегация тромбоцитов и выключенный фибринолиз под действием кокаина предрасполагают к коронарным и микрососудистым заболеваниям [65,199].

Метамфетамин и аналогичные ему вещества в настоящее время являются одними из самых распространенных наркотиков во всем мире. В последнее десятилетие злоупотребление метамфетамином было связано с увеличением

количества сообщений о развитии инфаркта миокарда, отека легких, расслоения аорты, ДКПМ, внезапной сердечной смерти [223,224]. Доказана роль амфетамина в значительном количестве случаев кардиомиопатии, особенно среди пациентов моложе 45 лет [225]. 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. Проведение МРТ сердца с гадолинием может быть полезным для определения степени фиброза и вероятности выздоровления в случаях кардиомиопатии, связанной с метамфетамином [226].

Другие стимуляторы, например, экстази (3,4-метилендиокси-N-метиламфетамин или МДМА), «Соли для ванн», содержащие синтетические катионы с амфетаминовыми/кокаиноподобными свойствами, такие как мефедрон, метилендиоксипировалерон, содержащий катинон, оказывают кардиотоксическое действие и способствуют развитию инфаркта миокарда, кардиомиопатии, нарушений ритма, остановки сердца [227-229].

Также к развитию кардиомиопатии и внезапной смерти может приводить прием препаратов, используемых для лечения синдрома дефицита внимания и гиперактивности, например, метилфенидат, декстроамфетамин и декстроамфетамин-амфетамин.

Кардиомиопатия, индуцированная анаболическими стероидами

Анаболические андрогенные стероиды (ААС) представляют собой группу стероидных гормонов, в состав которой входят тестостерон и его синтетические аналоги, обладающие анаболическим и андрогенизирующим действием. Потребление ААС становится все более распространенным: многие спортсмены и культуристы используют их для увеличения и укрепления мышечной массы, для улучшения результатов, подростки используют для эстетических целей. Показано, что при длительном систематическом применении эти вещества могут оказывать неблагоприятное воздействие на различные органы и системы – сердечно-

сосудистую, нейроэндокринную системы, печень, психику, однако до конца эффекты ААС на организм не изучены [230-232].

Описаны разнообразные формы кардиальной патологии на фоне приема ААС: нарушения липидного обмена, развитие АГ и ДКМП с систолической дисфункцией миокарда (как обратимой, так и необратимой при прекращении приема препаратов), повышение риска опасных для жизни аритмий. Кардиотоксичность ААС повышается при использовании их в высоких дозах, в течение длительного периода времени и при наличии других факторов, усиливающих повреждающий эффект ААС, в первую очередь, интенсивных физических нагрузок [233-235].

2.7.2.2 Кардиомиопатия, связанная с противоопухолевой терапией

Эпидемиология и прогноз

Развитие кардиомиопатии и СН следует ожидать при назначении, в первую очередь, препаратов из группы антрациклинов (доксорубицин, эпирубицин, даунорубицин) и ингибиторов рецепторов эпидермального фактора роста (трастузумаб, пертузумаб). Реже подобная нежелательная реакция может наблюдаться при использовании ингибиторов ангиогенеза, еще реже – ингибиторов протеасом, алкилирующих средств, антиметаболитов, антимикротрубочковых агентов, иммунных и таргетных средств [236]. Механизмы кардиотоксического воздействия противоопухолевых препаратов различны. Ключевым медиатором индуцированной антрациклинами кардиотоксичности является ингибирование топоизомеразы 2b, что приводит к разрывам в обеих цепочках ДНК и гибели клеток миокарда [237]. Таким образом, антрациклины вызывают необратимое поражение миокарда, в отличие от потенциально обратимых нежелательных реакций, развивающихся в ответ на применение трастузумаба. Трастузумаб (анти-HER2-терапия) - моноклональные антитела, блокирующие рецепторы эпидермального фактора роста, как на поверхности опухоли, так и на кардиомиоцитах. Трастузумаб не обладает цитотоксическим

эффектом, не приводит к гибели кардиомиоцитов, вызывая обратимую сердечную дисфункцию.

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

- Рекомендовано проводить скрининг известных факторов риска сердечно-сосудистых заболеваний (ССЗ) у онкологических больных, а также коррекция выявленных факторов риска ССЗ в соответствии с действующими рекомендациями с целью снижения риска развития кардиомиопатии [236,238-240].

ESMO I A (УУР А, УДД 1)

Комментарии: *Наибольший риск развития кардиомиопатии и СН отмечен у пациентов, имеющих факторы риска или диагностированные до начала полихимиотерапии ССЗ. Активная коррекция факторов риска ССЗ до начала противоопухолевого лечения позволяет максимально безопасно осуществлять противоопухолевую терапию [238].*

К факторам, повышающим риск развития кардиомиопатии на фоне противоопухолевой терапии, относятся также продолжительность лечения доксорубицином, женский пол, генетические факторы, возраст пациента >65 лет или <18 лет, курение, почечная недостаточность, сочетанное применение антрациклинов с алкилирующими или антимикротрубочковыми препаратами, иммунной или таргетной терапией, лучевой терапией, исходное повышение сердечных биомаркеров, исходное значение ФВ ЛЖ <50%, электролитные нарушения [236,239-241].

- У больных онкологическими заболеваниями рекомендовано мониторирование сердечно-сосудистой безопасности при лечении некоторыми видами полихимиотерапии (антрациклины), таргетной терапией (трастузумаб), радиотерапией области средостения и левой половины грудной клетки, т.к. они могут обладать кардиотоксичностью [241].

ESMO I A (УУР А, УДД 1)

Комментарии: Вероятность поражения миокарда увеличивается при сочетании лекарственной терапии и радиотерапии области средостения [239-241].

▪ Совместное ведение пациента кардиологом, онкологом, гематологом и радиологом рекомендовано для онкологических пациентов с целью снижения риска развития сердечно-сосудистых осложнений и во избежание необоснованного прекращения лечения рака [236,239-241].

ESMO III A (УУР А, УДД 3)

Комментарии: Основной задачей организации помощи таким больным является создание мультидисциплинарных команд с участием онколога, химиотерапевта, радиолога и кардиолога, формирующих план обследования пациента до начала и в процессе потенциально кардиотоксичной полихимиотерапии, таргетной, иммунной терапии, а также разрабатывающих стратегии первичной и вторичной профилактики и лечения кардиомиопатии.

Клинико-диагностические особенности

Кардиотоксичность, вызванная антрациклинами, может проявляться как ранними, так и поздними осложнениями. В раннем периоде наиболее часто наблюдаются синусовая тахикардия, неспецифические изменения ST-T, уменьшение вольтажа QRS, расширение QRS, однако ЭКГ не является чувствительным или специфическим методом мониторинга кардиотоксичности, связанной с антрациклинами. Кардиомиопатия и клинические проявления СН могут развиваться через несколько месяцев или лет после прекращения терапии доксорубицином. Особое внимание следует уделять пациентам, получавшим в детстве терапию доксорубицином, в связи с высокой вероятностью развития СН в раннем взрослом возрасте. [236,239,240].

Принятым стандартом диагностики кардиотоксичности на фоне химиотерапии является оценка ФВ ЛЖ по данным ЭхоКГ в сочетании с исследованием уровня тропонина. Согласно определению Европейского Общества Кардиологов кардиотоксичностью называют снижение ФВ ЛЖ по данным

1814 эхокардиографии на $\geq 10\%$ до абсолютного значения $< 50\%$ на фоне
1815 противоопухолевой терапии [242]. При развитии симптомной или бессимптомной
1816 дисфункции ЛЖ, ассоциированной с доксорубицином, следует пересмотреть
1817 соотношение пользы продолжения химиотерапии и последствий необратимого
1818 повреждения сердца.

1819 Почти у 12% пациентов с нормальной ФВ ЛЖ на момент окончания лечения
1820 препаратами антрациклинового ряда в дальнейшем развивается дисфункция ЛЖ,
1821 что подтверждает отсутствие безопасной дозы антрациклинов. Субклиническое
1822 поражение миокарда может формироваться уже после первой дозы доксорубицина,
1823 несмотря на сохранение ФВ ЛЖ в пределах нормальных значений. Перспективным
1824 методом выявления ранних доклинических нарушений сократительной функции
1825 ЛЖ является включение исследования миокардиальной деформации (глобального
1826 продольного стрейна ЛЖ) [83]. Снижение GLS $> 15\%$ от исходных значений может
1827 свидетельствовать о развитии кардиотоксической реакции. Возможно выявление
1828 кардиомиопатии на фоне противоопухолевого лечения при помощи МРТ сердца,
1829 радионуклидной ангиографии, сцинтиграфии миокарда, однако эти методики не
1830 получили широкого распространения. Важно проводить сравнение ФВ ЛЖ с
1831 использованием одной и той же методики на протяжении всего периода
1832 наблюдения. Кратность повторения исследования ФВ ЛЖ определяется
1833 индивидуально в зависимости от риска развития кардиотоксичности [240].

1834 Потенциальным инструментом диагностики и мониторинга
1835 кардиотоксичности при проведении химиотерапии является измерение сердечных
1836 биомаркеров (тропонин Т и I, натрийуретический пептид (НУП)). Ведущая роль в
1837 выявлении пациентов с риском развития кардиотоксичности принадлежит
1838 тропонину, степень и продолжительность повышения которого тесно коррелируют
1839 с выраженностью дисфункции ЛЖ, а также позволяют стратифицировать
1840 пациентов, получающих высокодозовую химиотерапию, по риску сердечно-
1841 сосудистых событий. Оценка уровня НУП в сыворотке крови на фоне терапии
1842 антрациклинами обладает меньшей прогностической ценностью, чем снижения ФВ
1843 ЛЖ [240].

1844

1845 ▪ У пациентов высокого риска кардиотоксичности на фоне
1846 противоопухолевой терапии рекомендована периодическая оценка ФВ ЛЖ
1847 (2D/3D ЭхоКГ, МРТ сердца) с целью выявления развития кардиомиопатии и
1848 своевременного начала болезнь-модифицирующей терапии, причем следует
1849 проводить ее одним и тем же методом на протяжении всего периода наблюдения
1850 [236,239-241].

1851 **ESMO I A (УУР А, УДД 1)**

1852

1853 ▪ Измерение глобального продольного стрейна ЛЖ может быть
1854 рассмотрено у пациентов, получающих противоопухолевую терапию, в качестве
1855 дополнения к рутинному ЭхоКГ исследованию для анализа исходной функции ЛЖ
1856 и мониторингования ее динамики на фоне лечения онкологического заболевания
1857 [236,239-241].

1858 **ESMO III C (УУР С, УДД 3)**

1859

1860 ▪ Пациентам с онкологическими заболеваниями при появлении на фоне
1861 кардиотоксического лечения симптомов и признаков СН (синусовой тахикардии,
1862 быстрой прибавки массы тела, одышки, периферических отеков или асцита)
1863 рекомендовано проведение консультации кардиолога, определение ФВ ЛЖ, уровня
1864 сердечных биомаркеров [239-241].

1865 **ESMO III A (УУР В, УДД 3)**

1866

1867 ▪ У пациентов с онкологическими заболеваниями рекомендовано
1868 определение уровня тропонина для выявления риска кардиотоксичности на фоне
1869 противоопухолевой терапии [239-241].

1870 **ESMO III A (УУР А, УДД 3)**

1871

1872

Ключевые стратегии по тактике ведения пациентов с ДКМП, связанной с химиотерапевтическими средствами.

При выявлении кардиотоксической нежелательной реакции на фоне противоопухолевой терапии (повышение тропонина, снижение ФВ ЛЖ, снижение глобального стрейна ЛЖ) следует незамедлительно начинать лечение СН согласно действующим рекомендациям. Показано, что чем раньше начать лечение ББ и ИАПФ при развитии антрациклин-индуцированной кардиомиопатии, тем более вероятно некоторое восстановление ФВ ЛЖ [243-251]. При улучшении систолической функции ЛЖ возможно возобновление противоопухолевого лечения после тщательной оценки риска повторного сердечного повреждения.

У пациентов с нормальной ФВ при наличии факторов риска развития ССЗ для первичной профилактики кардиотоксичности химиотерапии возможно назначение ИАПФ/АРА и/или ББ [236,241,243-247].

ESMO II В (УУР В, УДД 2)

У пациентов, получающих кардиотоксические химиотерапевтические препараты, рекомендовано проводить оценку структурно-функционального состояния сердца исходно, в процессе лечения и после его завершения, а также немедленно при появлении симптомов СН с целью выявления развития кардиомиопатии и соответствующего лечения [236,239-241].

ESMO III В (УУР В, УДД 3)

При выявлении кардиотоксичности у пациентов, получающих кардиотоксические химиотерапевтические препараты, рекомендовано оценить соотношение пользы продолжения химиотерапии и риска развития необратимого повреждения сердца [236,239-241].

ESMO III В (УУР В, УДД 3)

Пациентам, получающим лечение трастузумабом (или другим таргетным анти-HER2 препаратом) при появлении симптомов и признаков СН или

асимптомном снижении ФВ ЛЖ <40%, как и пациентам с ФВ ЛЖ $\geq$ 40%, рекомендовано периодическое обследование с оценкой ФВ ЛЖ, уровня сердечных биомаркеров для своевременного перерыва/прекращения терапии при развитии выраженной кардиотоксичности [236,239-241].

ESMO I A (УУР А, УДД 1)

Комментарии: *Следует воздержаться от назначения трастузумаба (или другой анти-HER2 терапии) до стабилизации функции ЛЖ. Следует обсудить риски и преимущества продолжения лечения в мультидисциплинарной команде и с пациентом [239,240].*

■ У онкологических больных после перерыва в терапии трастузумабом (или другим таргетным анти-HER2 препаратом) из-за развития кардиотоксичности, возобновление приема таргетной терапии может быть рассмотрено после восстановления ФВ ЛЖ $\geq$ 40% и/или после исчезновения симптомов и признаков СН, при продолжении медикаментозной терапии СН под наблюдением кардиолога с периодическим контролем сердечных биомаркеров и ФВ ЛЖ [236,239,240].

ESMO III B (УУР В, УДД 3)

■ Если симптомы и признаки СН сохраняются и/или ФВ ЛЖ остается <40% у онкологических больных после отмены трастузумаба (или другого таргетного анти-HER2 препарата) возобновление терапии трастузумабом может быть рассмотрено только при отсутствии альтернативного противоопухолевого лечения [236,239,240].

ESMO IV C (УУР В, УДД 4)

Комментарии: *Соотношение риска и пользы продолжения кардиотоксичной терапии должно обсуждаться в мультидисциплинарной команде и с пациентом [236,239,240].*

2.7.3 Дилатационная стадия заболеваний с исходно гипертрофическим морфо-функциональным фенотипом сердца

ДКМП может развиваться при наследственной патологии и сердечно-сосудистых заболеваниях, 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 [248-250]. По данным визуализирующих методов толщина стенок ЛЖ и МЖП в таких случаях может соответствовать референсным значениям. Изменение морфо-функционального фенотипа, как правило, предшествует прогрессированию симптоматики 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, которую рассчитывают по формуле: $ОТС\ ЛЖ = (ТМЖП + ТЗС\ ЛЖ) / КДР\ ЛЖ$.

При «классическом» дилатационном морфо-функциональном 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 фазу ГКМП-болезни саркомера (дГКМП) и дилатационную фазу фенокопий ГКМП (атаксия Фридрейха, 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 систоло-диастолической дисфункции и выраженной сердечной недостаточности [251].

Величина $ОТС\ ЛЖ$ в пределах 0,30 – 0,35 представляет собой «серую зону», когда этиология кардиопатии 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 [250].

В литературе представлены описания дГКМП, которые включали в основном пациентов с диффузной гипокинезией стенок ЛЖ, имевших симптомы ХСН IV ФК, рефрактерной к БМТ [252], среди которых были случаи гипердиагностики миокардита [253]. 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 ТС).

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

Алгоритм дифференциальной диагностики фенотипа ДКМП в зависимости от ОТС ЛЖ представлен в Приложении Б11.

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 СНнФВ в соответствии с «бесшовной» технологией наблюдения [55,254].

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

- проведение современной болезнь-модифицирующей терапии, основанной на доказательствах;

• оптимальную профилактику жизнеугрожающих нарушений ритма и внезапной сердечной смерти, включая имплантацию кардиовертера-дефибриллятора (ИКД) с учетом генетического профиля пациента, абляцию аритмогенных субстратов, проведение сердечной ресинхронизирующей терапии (СРТ), своевременную установку постоянного ЭКС.

• достижение целевых показателей гемодинамики (ЧСС, АД, нормоволемический статус).

• профилактику тромбоэмболических осложнений (ТЭО);

• достижение и удержание целевых показателей биохимического и гормонального статуса (содержания в крови калия, натрия, кальция, альбумина, тиреотропного гормона, гликированного гемоглобина, общей железосвязывающей способности сыворотки и индекса насыщения трансферрина);

• выявление и коррекцию внекардиальной патологии, которая способствует прогрессированию дисфункции ЛЖ (тиреоидные дисфункции, анемии и железодефицит, депрессия и др.);

• периодический скрининг для выявления прогрессирования атеросклеротических сердечно-сосудистых заболеваний, сахарного диабета (СД) 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;

• болезнь-модифицирующую терапию у пациентов с признаками терминальной стадии ХСН, которая должна продолжаться;

• направление на ТС, МПК 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 пациентов с ДКМП не отличается от тактики лечения пациентов с СНнФВ, обусловленной другими этиологическими

факторами. В связи с этим представляется обоснованным использование последнего варианта клинических рекомендаций по СН [55].

■ Всем пациентам с СН (ФК II-IV) и низкой фракцией выброса ЛЖ $\leq 40\%$ рекомендованы ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента (ИАПФ) /валсартан+сакубитрил**, бета-адреноблокаторы (ББ), альдостерона антагонисты, ингибиторы натрий-глюкозного котранспортера 2 типа (иНГЛТ2) (дапаглифлозин, эмпаглифлозин) в составе комбинированной квадротерапии для снижения риска госпитализации из-за СН и смерти [55,62,255-259].

ЕОК I A (УУР А, УДЦ 2)

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 компонентов базовой терапии для лечения СНнФВ стал анализ преимуществ 4-компонентной терапии, включающей ББ, валсаратан+сакубитрил, иНГЛТ2 и альдостерона антагонист по сравнению со стандартной 2-компонентной терапией, включающей ИАПФ или антагонисты рецепторов ангиотензина II (АРА) и ББ [260]. Результаты анализа позволяют считать, что 4-компонентная терапия по сравнению с 2-компонентной терапией, позволяет увеличить продолжительность жизни пациентов с СНнФВ 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 валсаратан+сакубитрил и иНГЛТ2, в сравнении с тройной нейрогормональной блокадой как у стабильных, так и декомпенсированных пациентов с ХСН применительно к результатам российских исследований [261]. По данным этого анализа показатель смертности на 100 человеко-лет снижался с 36,8 до 19,9% (относительное снижение риска 46%) на фоне 4-компонентной терапии, что подтверждает важность раннего назначения валсаратан+сакубитрил и иНГЛТ-2 у пациентов с СНнФВ. Таким образом, изменение тактики начальной терапии у пациентов с СНнФВ

закljučается 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 [62]. Последовательность назначения препаратов может иметь различную пользу у пациентов с СНнФВ [262].

▪ ***Валсартан+сакубитрил** рекомендован вместо ИАПФ/АРА пациентам с ДКМП и СНнФВ при сохраняющихся симптомах СН, несмотря на оптимальную терапию ИАПФ/АРА, ББ и альдостерона антагонистами, для снижения риска госпитализаций из-за СН и смерти [55,62,263].

ЕОК I В (УУР А, УДД 2)

Комментарии: В РКИ PARADIGM-HF частота госпитализаций и смертность были значительно ниже при применении *валсартан+сакубитрила по сравнению с эналаприлом [263]. Среднее время дожития пациентов с СНнФВ возрастало на 2,1 года при переводе с ИАПФ на *валсартан+сакубитрил при одновременном статистически значимом улучшении качества жизни пациентов [264].

▪ Инициация терапии ***валсартаном+сакубитрилом** вместо ИАПФ/АРА рекомендована у пациентов СНнФВ, госпитализированных по причине декомпенсации ХСН, после стабилизации параметров гемодинамики для дальнейшего снижения риска госпитализаций из-за СН и смерти [55,62].

ЕОК IIa В (УУР В, УДД 2)

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 вазодилататоров за предшествующие 6 часов; отсутствие внутривенного введения инотропных препаратов за предшествующие

24 часа. Данные критерии безопасности рекомендовано соблюдать при назначении *валсартана+сакубитрила у госпитализированных больных с декомпенсацией СН [265].

Для лечения пациентов с ДКМП и СН с умеренно сниженной ФВ ЛЖ (СНусФВ), в том числе и при восстановлении ФВ ЛЖ, которая изначально регистрировалась ниже 40%, следует руководствоваться теми же рекомендациями, что и для пациентов с СНнФВ, т.к. специальных исследований по лечению таких пациентов не проводилось, что более подробно обозначено в действующих клинических рекомендации по ХСН [55]. Вместе с тем в настоящее время в РКИ доказана эффективность применения новых препаратов (*Валсартан+сакубитрил, эмпаглифлозин) в лечении СНусФВ [266-268].

■ ***Валсартан+сакубитрил** рекомендован вместо ИАПФ/АРА пациентам с СН и ФВ ЛЖ>40% при сохраняющихся симптомах СН, несмотря на оптимальную терапию ИАПФ/АРА, ББ и альдостерона антагонистами, для снижения риска прогрессирования СН, госпитализаций из-за СН и сердечно-сосудистой смерти [266,267].

ЕОК IIb С (УУР А, УДД 2)

■ **Комментарии:** По результатам исследования PARAGON-HF, в которое были включены пациенты с СН ФВ $\geq$ 45% не была достигнута первичная конечная точка, однако наблюдалась значительная зависимость эффективности лечения от ФВ ЛЖ. *Валсартан+сакубитрил по сравнению с валсартаном, снижал вероятность сердечно-сосудистой смерти и общее количество госпитализаций по поводу СН на 22% у лиц с медианой ФВ ЛЖ ниже или равной 57% [266,267].

■ **Эмпаглифлозин** рекомендован пациентам с ДКМП и ФВ ЛЖ>40% при наличии симптомов СН для снижения риска сердечно-сосудистой смерти и госпитализации по поводу сердечной недостаточности [268,269].

ЕОК нет (УУР А, УДД 2)

Комментарии: Результаты исследования EMPEROR-Preserved показали эффективность эмпаглифлозина в снижении риска сердечно-сосудистой смерти и госпитализации по поводу сердечной недостаточности у пациентов с СН и ФВ ЛЖ > 40% ((13,8% в группе эмпаглифлозина против 17,1% в группе плацебо (ОР 0,79; 95% ДИ 0,69-0,90; $P < 0,001$)). В исследование были включены пациенты с любой этиологией СН и независимо от наличия СД 2 типа, что позволяет применять препарат при ДКМП в случае, если ФВ ЛЖ выше 40% [268,269].

▪ АРА рекомендованы пациентам с симптомами СН в случае непереносимости ИАПФ или *валсартана+сакубитрила (при этом пациенты должны принимать ББ и альдостерона антагонисты) для снижения риска госпитализаций по поводу СН и сердечно-сосудистой смерти [55,62].

ЕОК IV (УУР В, УДД 2)

Комментарии: Для пациентов с СНнФВ 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) [270-272]. По результатам исследования SHARM для СН с ФВ ЛЖ в диапазоне 40-49% доказано улучшение прогноза в виде снижения риска сердечно-сосудистой смертности и госпитализаций по причине СН на фоне применения кандесартана, а для диапазона ФВ ЛЖ >40% в целом кандесартан продемонстрировал снижение частоты госпитализаций по причине СН [273].

▪ Применение ингибитора If-каналов ивабрадина** рекомендовано пациентам с синусовым ритмом, ФВ $\leq 35\%$, II-IV ФК СН и уровнем ЧСС ≥ 70 в 1 мин., находящимся на подобранной терапии рекомендованными (или максимально переносимыми) дозами ББ, ИАПФ/АРА/ валсартана+сакубитрила**, альдостерона антагонистами и иНГЛТ2 (дапаглифлозин, эмпаглифлозин) для снижения риска госпитализаций по причине СН и смерти [55,62,274] (ЕОК IIaB (УУР В, УДД 2)),

а также больным, которые неспособны переносить или имеют противопоказания к назначению ББ [55,62] (ЕОК IIaC (УУР В, УДД 2)).

▪ **Диуретики** рекомендованы пациентам с ДКМП и СН с признаками задержки жидкости для улучшения симптомов, повышения физической активности и снижения риска госпитализации из-за СН [55,62,275,276].

ЕОК IC (УУР А, УДД 1)

Комментарии: *Появление или усугубление симптомов и признаков задержки жидкости при СН является прямым показанием к назначению диуретической терапии. Комбинация диуретических препаратов основывается на особенностях механизма действия каждого из них для достижения синергического эффекта и определяется выраженностью симптомов застоя при ХСН [55].*

▪ Назначение **дигоксина**** может быть рассмотрено пациентам с ХСН II-IV ФК, ФВ ЛЖ $\leq 40\%$, синусовым ритмом при сохраняющихся симптомах СН, несмотря на терапию ИАПФ/АРА/валсартаном+сакубитрилом**, ББ, альдостерона антагонистами и иНГЛТ2, для снижения риска госпитализаций из-за СН и по любой причине [55,62,277,278].

ЕОК IIbV (УУР В, УДД 2)

Комментарии: *Оптимальной дозой дигоксина** для лечения пациентов с ХСН и СКФ >30 мл 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 [277], а при отсутствии такой возможности – периодическая оценка данных суточного мониторирования ЭКГ для выявления прогрессирующего нарушения АВ-проводимости или полиморфной, политонной желудочковой экстрасистолы и иных признаков передозировки дигиталиса.*

Препараты, рекомендованные для лечения СНнФВ, 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 [279].

3.2.1 Лечение желудочковых аритмий и профилактика ВСС

От 30 до 70% случаев ВСС в клинических испытаниях у пациентов с СНнФВ не предотвращаются с помощью ИКД. По мере того, как выраженность ХСН увеличивается от II ФК к III ФК, доля ВСС, которую можно предотвратить с помощью ИКД, снижается с 60–70% до 25–40%, то есть большая часть ВСС у пациентов с прогрессирующим ремоделированием желудочков не связана с ЖА, которые могут быть купированы ИКД. В исследованиях показано, что прямой причиной ВСС у пациентов с СНнФВ являются ремоделирование и фиброз желудочков, приводящие к острой электрической или механической недостаточности. В связи с этим основой профилактики ВСС при ДКМП становятся лекарственные препараты, обладающие антиремоделирующим и антифиброзным эффектами, а также СРТ. В РКИ продемонстрировано, что регресс ремоделирования сердца снижает риск возникновения устойчивой ЖТ и сопровождается значительным снижением риска ВСС [280-282]. Согласно данным РКИ при СНнФВ для предотвращения ВСС наиболее эффективны следующие препараты: 1) ББ, 2) альдостерона антагонисты, 3) валсартан+сакубитрил, а также СРТ [283]. По данным метаанализа исследований иНГЛТ2 у пациентов с СД 2 типа и субанализа исследования DAPA-HF у пациентов с СНнФВ, иНГЛТ2 снижают риск наджелудочковых, желудочковых аритмий и ВСС [284,285]. Антиаритмические эффекты иНГЛТ2 связывают со способностью препаратов замедлять прогрессирование ХСН и ремоделирование камер сердца, а также со способностью восстанавливать баланс симпатических и парасимпатических влияний на сердце и нормализовать вариабельность ритма сердца [286].

Усиление аритмического риска — это серьезные побочные эффекты некоторых антиаритмических препаратов (ААП). В ряде РКИ показано, что существующее структурное заболевание сердца с наличием электрической нестабильности является основным фактором риска развития проаритмических эффектов таких ААП как энкаинид, флекаинид, морицизин, d-соталол, дронедазон [287-289].

- Пациентам с ДКМП рекомендована коррекция факторов, провоцирующих или ухудшающих течение ЖА (коррекция нарушений электролитов и патологии щитовидной железы, отмена лекарств, провоцирующих ЖА) с целью лечения и профилактики аритмий [55].

ЕОК IIaC (УУР C, УДД 5)

- Пациентам с ДКМП и ХСН может быть рассмотрено назначение амиодарона** для лечения частых симптомных ЖЭ или неустойчивых ЖТ [290].

ЕОК IIbV (УУР B, УДД 2)

- Амиодарон** не рекомендован для лечения асимптомных неустойчивых ЖТ у пациентов с ДКМП по соображениям безопасности (декомпенсация ХСН, проаритмогенный эффект или смерть) [291].

ЕОК III A (УУР A, УДД 2)

Комментарии: *следует учитывать, что терапия амиодароном** может оказать обратный эффект на прогноз, особенно у пациентов СНнФВ III-IV ФК. 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 ИКД на СРТ-Д, сопутствующее применение амиодарона было связано с меньшим сужением QRS, меньшим повышением ФВ ЛЖ, большим риском смерти, ТС, а также риском повторного приступа устойчивой ЖТ [291].*

Использование блокаторов натриевых каналов и дронедафона с целью лечения ЖА не рекомендовано у пациентов с ДКМП по соображениям безопасности (декомпенсация ХСН, проаритмогенный эффект или смерть) [55,289].

ЕОК III A (УУР А, УДД 2)

При рефрактерности аритмии к медикаментозной терапии отдельным пациентам с ДКМП и ХСН может быть рассмотрена катетерная абляция с целью получения контроля над желудочковыми тахикардиями или предотвращения повторных разрядов ИКД [55].

ЕОК IIbV (УУР В, УДД 3)

Первичная профилактика ВСС

Пациентам с ДКМП и СНнФВ и желудочковыми нарушениям ритма рекомендована оптимизация доз ИАПФ (или АРА или валсартана+сакубитрила**), ББ, альдостерона антагонистов с целью снижения риска ВСС [55].

ЕОК IA (УУР А, УДД 2)

Комментарии: В случае если пациент находится на терапии ИАПФ или АРА, наличие желудочковых нарушений ритма сердца является дополнительным поводом перевода на валсартан+сакубитрил**, так как в РКИ PARADIGM-HF валсартан+сакубитрил** снижал риск ВСС на 20% по сравнению с высокими дозами эналаприла у пациентов, уже получавших ББ и альдостерона антагонисты. Величина снижения ВСС при ингибировании неприлизина была максимальной (50%) у пациентов с ИКД [292]. Столь выраженный эффект, по-видимому, связан с уменьшением степени сердечного фиброза и с феноменом обратного ремоделирования миокарда [293].

ББ снижают риск ВСС на 35–45% у пациентов с СНнФВ по данным крупномасштабных исследований [294]. Титрация дозы ББ до целевой способствует снижению риска возникновения устойчивой ЖТ у пациентов с СНнФВ [290]. Количество пациентов, необходимое для лечения (NNT) ББ в

течение 3 лет для предотвращения 1 ВСС у пациентов с СНнФВ, составляет всего от 10 до 13 [294]. Длительное лечение ББ может привести к значительному увеличению ФВ ЛЖ и уменьшению сердечных объемов, тем самым минимизируя уязвимый субстрат миокарда для развития электрического ремоделирования. ББ могут также предотвращать ЖТ, вызванную повышением концентрации катехоламинов и гипокалиемией из-за активации β_2 -рецепторов [283].

В крупномасштабных исследованиях было показано, что спиронолактон и эплеренон снижают риск ВСС на 23% у пациентов с ХСН, у которых обычно не было ИКД. Степень снижения риска была особенно велика у пациентов, получавших ББ и у пациентов моложе 65 лет [295]. При лечении альдостерона антагонистами в течение 3 лет количество пациентов для предотвращения 1 ВСС составляет 53 у пациентов с ХСН II ФК и 22 у пациентов с ХСН III и IV ФК.

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

ЕОК IA (УУР А, УДД 1)

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

■ Применение других антиаритмических препаратов (за исключением ББ), не рекомендовано для профилактики ВСС у пациентов со структурной патологией сердца и ДКМП [1].

ЕОК IIIA (УУР А, УДД 2)

Комментарии: использование антиаритмических препаратов I A и IC класса, блокаторов медленных кальцевых каналов у пациентов со структурной патологией сердца или систолической дисфункцией может приводить к увеличению риска ВСС и к прогрессированию СН; а применение антиаритмических препаратов III класса (блокаторы калиевых каналов) у таких пациентов не улучшает их 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 рекомендована установка ИКД*** или СРТ-дефибриллятора (СРТ-Д)*** с целью профилактики ВСС [55].

ЕОК IIa (УУР В, УДД 1)

Комментарии: В последнее время высказываются предположения о недостаточно обоснованных показаниях к имплантации ИКД в целях первичной профилактики ВСС у пациентов со снижением ФВ ЛЖ вследствие ДКМП. Результаты исследования DANISH, в котором более 50% пациентов получали СРТ в дополнение к оптимальной медикаментозной терапии (ОМТ), показали, что ИКД снижает риск ВСС на 50%, но не оказывает значимого влияния на смертность от всех причин [296], однако субанализ этого исследования продемонстрировал, что ИКД снижал общую смертность у пациентов моложе 70 лет [297]. Более выраженное снижение смертности у пациентов с ДКМП, чем у пациентов с ишемической этиологией СНнФВ, в результате добавления функции дефибриллятора к СРТ было показано и в исследовании COMPANION [298]. Это подчеркивает необходимость уточнения риска ВСС у пациентов с ДКМП для получения наибольшей пользы от применения СРТ-Д.

Примерно у 1/3 пациентов с ДКМП на фоне ОМТ наблюдается увеличение ФВ ЛЖ, что значительно снижает риск ВСС. Возможно, что пациенты, имеющие обратимые причины ДКМП (ассоциированную с алкоголем, индуцированную тахикардией или перипартальную), на этапе до восстановления ФВ ЛЖ могут быть защищены от ВСС с помощью носимых дефибрилляторов.

Коррекция механической диссинхронии ЛЖ вследствие блокады ЛНПГ оказывает значительное положительное влияние и на выживаемость, и на число госпитализаций из-за СНнФВ [298,299], вследствие чего таким пациентам с симптомной СН рекомендуется СРТ.

Имплантация ИКД*** рекомендована для профилактики ВСС пациентам с ДКМП, ожидающим трансплатацию сердца вне лечебного учреждения [1].

ЕОК IIA (УУР В, УДД 2)

Вторичная профилактика ВСС

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

ЕОК IIA (УУР А, УДД 1)

Комментарии: ББ, рекомендованные при СНнФВ (бисопролол, метопролола сукцинат, 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), рекомендован ИКД*** или СРТ-Д*** в тех случаях, когда ожидаемая продолжительность жизни составляет >1 года при хорошем функциональном статусе, для снижения риска внезапной смерти и смерти от всех причин [1,296].

ЕОК IIA (УУР А, УДД 1)

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 СНнФВ должны получать оптимальную медикаментозную терапию ИАПФ/АРА/ валсартан+сакубитрил**, ББ, альдостерона антагонистами, иНГЛТ2 (дапаглифлозин, эмпаглифлозин) [1,55].

2349 ▪ Имплантация ИКД*** рекомендована пациентам с ДКМП и
2350 устойчивой ЖТ при умеренно выраженной дисфункции ЛЖ и снижении ФВ <45%
2351 вне зависимости от возможности выполнения катетерной абляции и результатов
2352 процедуры для снижения риска смерти [292].

2353 **ЕОК нет (УУР А, УДД 1)**

2354 **Комментарии:** *Имплантация ИКД*** пациентам с устойчивой ЖТ*
2355 *сопровождается увеличением выживаемости по сравнению с применением ААП*
2356 *[1].*

2357
2358 ▪ Назначение амиодарона** или комбинации амиодарона** с ББ
2359 рекомендовано при наличии приступов ЖТ/фибрилляции желудочков (ФЖ) у
2360 пациентов с ДКМП, со структурной патологией сердца или дисфункцией ЛЖ, если
2361 они отказываются от имплантации ИКД*** либо эта операция не может быть
2362 выполнена по каким-либо причинам, для снижения риска ВСС [1].

2363 **ЕОК 1А (УУР А, УДД 2)**

2364 **Комментарии:** *У пациентов, нуждающихся во вторичной профилактике*
2365 *ВСС, амиодарон** или его комбинированное применение с ББ являются*
2366 *единственной медикаментозной альтернативой ИКД***, способной*
2367 *предупредить ЖТ/ФЖ и увеличивать продолжительность жизни пациентов.*

2368
2369 ▪ Рекомендовано проводить лечение пациентов с ДКМП и пароксизмами
2370 ЖТ/ФЖ параллельно с выявлением и устранением индивидуальных
2371 патогенетических факторов, потенциально провоцирующих жизнеугрожающую
2372 аритмию [1].

2373 **ЕОК 1С (УУР А, УДД 2)**

2374 **Комментарии:** *Таковыми факторами могут быть аритмогенное влияние*
2375 *некоторых лекарственных препаратов и алкоголя, электролитные нарушения*
2376 *(гипокалиемия, гипомagneмия), 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 после восстановления синусового ритма. Попытка восстановления синусового ритма и переоценка необходимости имплантации ИКД через 40 дней после этого может быть оправдана для таких пациентов [300].

- Экстренная электрическая кардиоверсия рекомендована всем пациентам с ХСН, если ФП привела к гемодинамической нестабильности, для улучшения клинического состояния пациента [55].

ЕОК IC (УУР C, УДД 5)

Комментарии: *Под гемодинамической нестабильностью следует понимать значимое снижение АД, сопровождающееся пресинкопальным/синкопальным состоянием, развитием острой декомпенсированной СН (ОДСН).*

- При необходимости фармакологической кардиоверсии пациентам с ДКМП и ФП рекомендовано использование Амиодарона** [301].

ЕОК IIa C (УУР B, УДД 3)

Комментарии: *При проведении долгосрочной терапии ААП необходимо учитывать, что эффективность ААП для поддержания синусового ритма является скромной. Индуцированная ААП проаритмия или экстракардиальные побочные эффекты являются частыми. Безопасность, а не эффективность должны в первую очередь рассматриваться при выборе ААП [301].*

- Пациентам с ДКМП применение амиодарона** рекомендовано при пароксизмальной форме ФП в случае неэффективности терапии ББ для контроля симптомов [302].

ЕОК IIa C (УУР B, УДД 3)

2408 ▪ Для пациентов с ДКМП, ХСН I-III ФК и постоянной формой ФП
2409 назначение ББ рекомендовано в качестве первой линии терапии для контроля
2410 частоты сокращения желудочков (ЧСЖ) [303].

2411 **ЕОК I A (УУР А, УДД 1)**

2412 **Комментарии:** *Оптимальный контроль ЧСЖ при постоянной форме ФП у*
2413 *пациентов с СНнФВ подразумевает частоту покоя в диапазоне 70-90 уд/мин.*
2414 *Снижение ЧСЖ менее 70 уд/мин связано с более плохим прогнозом [302].*
2415

2416 ▪ Для пациентов с ХСН I-III ФК и ФП рекомендовано применение
2417 дигоксина** в тех случаях, когда ЧСЖ остается высокой, несмотря на применение
2418 ББ, или при невозможности назначения ББ для контроля ЧСЖ [55].

2419 **ЕОК IIaB (УУР В, УДД 2)**

2420 **Комментарии:** *При субанализе данных исследования AF-CHF установлено,*
2421 *что дигоксин связан с повышенной смертностью от всех причин среди пациентов*
2422 *с СНнФВ (ФВ ЛЖ $\leq 35\%$) и ФП, что в основном обусловлено аритмической*
2423 *смертью. В наблюдательном исследовании ENGAGE AF-TIMI 48 у пациентов с ФП*
2424 *и ХСН (n = 12124) употребление дигоксина было связано с увеличением*
2425 *смертности от всех причин, сердечно-сосудистой смерти, ВСС и смерти,*
2426 *вызванной СН/кардиогенным шоком ($p < 0,01$ для каждого) [304]. Вместе с тем, в*
2427 *недавнем метаанализе, включавшем рандомизированное исследование DIG,*
2428 *показано, что дигоксин не влияет на смертность, но снижает риск*
2429 *госпитализаций по поводу СН [305]. Следует учитывать, что дигоксин часто*
2430 *назначался пациентам с тяжелой ХСН и пациентам с тахисистолической формой*
2431 *ФП, сохраняющейся на фоне терапии бета-блокаторами.*
2432

2433 ▪ Пациентам с ДКМП рекомендована терапия ИАПФ/АРА/
2434 валсартан+сакубитрил**, ББ, альдостерона антагонистами для снижения частоты
2435 возникновения и рецидивирования ФП [303].

2436 **ЕОК I A (УУР А, УДД 1)**

Комментарии: Ретроспективные анализы крупных РКИ свидетельствуют о снижении частоты впервые выявленной ФП у пациентов с ХСН, получавших ИАПФ/АРА. Терапия ББ в дополнение к приему ИАПФ/АРА способствовала снижению риска возникновения пароксизмальной ФП на 33% у пациентов с ХСН и систолической дисфункцией. Эффективность доказал альдостерона антагонист эплеренон, на фоне приема которого в качестве комплексной терапии с ИАПФ/АРА и ББ наблюдалось снижение случаев развития ФП у пациентов с ФВ ЛЖ $\leq 35\%$ и II ФК ХСН [303].

- Катетерная абляция рекомендована пациентам с ХСН и симптомной пароксизмальной формой ФП, которая сохраняется, несмотря на ОМТ и лечение ХСН с помощью имплантируемых устройств (кардиостимуляции, СРТ, КМТ), с целью устранения пароксизмов ФП [306].

ЕОК I A (УУР В, УДД 2)

- Абляция ФП в качестве первой линии лечения рекомендована пациентам с ДКМП независимо от выраженности клинических симптомов для уменьшения дисфункции ЛЖ, когда КМП высоковероятно ассоциирована с тахикардией [307].

ЕОК I B (УУР А, УДД 2)

- Абляция ФП рекомендована пациентам с СНнФВ для улучшения выживаемости и снижения частоты госпитализаций по причине СН [306,308,309].

ЕОК IIa B (УУР В, УДД 3)

Комментарии: решение о проведении абляции ФП принимается коллегиально с участием специалистов по медикаментозному и интервенционному лечению ФП, когда есть представление о возможной эффективности абляции, с учетом желания пациента [306,308,309].

2466 ▪ Абляция АВ узла, чаще с последующей бивентрикулярной, а не
2467 правожелудочковой стимуляцией, рекомендована пациентам с ДКМП, если
2468 пароксизмы ФП провоцируют тяжелые симптомы, а абляция ФП оказалась
2469 неуспешной или невозможна [310].

2470 **ЕОК нет (УУР В, УДД 2)**

2471 *Комментарии: Изоляция легочных вен при персистирующей ФП может*
2472 *быть рекомендована пациентам с ХСН со сниженной ФВ ЛЖ, у которых есть*
2473 *имплантированное устройство (ЭКС, ИКД или СРТ), если достижение и*
2474 *поддержание синусового ритма считается вероятным, особенно если дебют ФП*
2475 *ассоциирован с ухудшением симптомов СН или пациент имеет (или является*
2476 *кандидатом для) СРТ. Изоляция легочных вен с меньшей вероятностью будет*
2477 *успешной у пациентов с длительной формой ФП и выраженной дилатацией*
2478 *правого или левого предсердия.*

2480 У пациентов с ДКМП возможно развитие других наджелудочковых и
2481 желудочковых НРС и нарушений проводимости, которые не представлены в
2482 данном разделе. Лечение этих аритмий должно проводиться в соответствии с
2483 клиническими рекомендациями МЗ РФ по конкретной нозологии [1,303,311].

2485 **3.2.3 Интервенционное и хирургическое лечение нарушений ритма** 2486 **сердца у отдельных групп пациентов с ДКМП**

2487 Основные показания к интервенционному и хирургическому лечению
2488 тахиаритмий у пациентов с ХСН, в том числе на фоне ДКМП, изложены в
2489 соответствующих клинических рекомендациях, утвержденных Министерством
2490 здравоохранения Российской Федерации («Желудочковые нарушения ритма.
2491 Желудочковые тахикардии и внезапная сердечная смерть» 2020 г [1];
2492 «Фибрилляция и трепетание предсердий» 2020 г [311]; «Наджелудочковые
2493 тахикардии» 2020 г [55]. В настоящем документе представлены отдельные
2494 позиции, касающиеся аспектов ведения пациентов с ДКМП.

Показания к ЭКС и ИКД в отдельных группах ДКМП

Ламинопатии

У пациентов с мутацией LMNA (с дистрофиями Эмери-Дрейфуса и поясно-конечностными), имеющих стандартные показания к имплантации ЭКС, или у которых имеется сочетание удлинения интервала PR с блокадой ЛНПГ, показана имплантация ИКД с возможностью ЭКС (в случае, если предполагаемая выживаемость составляет ≥ 1 года) [312].

ЕОК IIa C (УУР A, УДД 3)

Комментарии: В двух исследованиях пациентов, имевших мутации LMNA и показания к ЭКС, было продемонстрировано, что срабатывания ИКД из-за ЖА в течение 3 и 5 лет наблюдались у 42% и 52% больных, соответственно [313,314], что позволяет при LMNA-ассоциированных нарушениях проводимости отдавать предпочтение имплантации ИКД, а не 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 ЭКС, представлены в Шкале риска жизнеугрожающих аритмий [315]:

- 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 гадолинием среднего отдела межжелудочковой перегородки при МРТ, сниженная деформация перегородки (strain) – [312];

-наличие АВ-блокады и ФВ ЛЖ $< 45\%$.

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

Пятилетний риск развития жизнеугрожающих аритмий при ламинапатиях может быть рассчитан с помощью недавно предложенного и валидированного вне Российской Федерации модуля [315]: <https://lmna-risk-vta.fr/>

Нейромышечные заболевания

Фенотипы с поражением сердца могут включать все виды кардиомиопатий, наджелудочковых и желудочковых аритмий, нарушения проводимости независимо от наличия ДКМП [316]. При мышечных дистрофиях Дюшенна, Беккера и поясничных типов 2С, 2F и 2I часто встречается ДКМП, иногда в виде преобладающего заболевания. У таких пациентов показания для ЭКС или ИКД рассматриваются на основании общих рекомендаций [1,55,311]. Дистрофии миотоническая 1 и 2 типов, Эмери-Дрейфуса и конечностно-поясничная 1В типа часто сопровождаются нарушениями проводимости, тахиаритмиями и ДКМП [316]. Ниже представлены рекомендации по ЭКС 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 показана постоянная ЭКС независимо от наличия симптомов для снижения риска смерти [317].

ЕОК I C (УУР А, УДД 4)

Комментарии: *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 рассмотрена возможность постоянной ЭКС для снижения риска смерти [318].

ЕОК IIb C (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 рекомендована постоянная ЭКС с целью улучшения прогноза [319].

ЕОК IIa C (УУР А, УДД 3)

У пациентов с синдромом Кирнс-Сейра без нарушения проводимости сердца может быть рассмотрена возможность постоянной профилактической ЭКС с целью улучшения прогноза [319].

ЕОК IIb C (УУР C, УДД 5)

Кардиомодулирующая терапия

Модуляция сердечной сократимости 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 толератности к физической нагрузке и качества жизни. Для определения ее места в лечении пациентов ХСН требуется проведение крупных РКИ с твердыми конечными точками [320-322].

Показания к катетерной аблации в отдельных группах ДКМП

Ламинопатии

У пациентов с ДКМП, ассоциированной с мутациями ламина А/С (LMNA), и рецидивирующими ЖТ, рефрактерными к антиаритмической терапии, может быть рассмотрена катетерная аблация в качестве паллиативной стратегии для временного купирования аритмии [312,313].

ЕОК – IIb В (УУР C, УДД 3)

Некомпактный миокард левого желудочка

У пациентов с ДКМП, ассоциированной с некомпактным миокардом левого желудочка, может быть рекомендована катетерная аблация субстрата

желудочковой тахикардии для профилактики последующих рецидивов аритмии [323].

ЕОК – нет (УУР С, УДД 4)

Комментарии: *Описана значительная гетерогенность субстрата ЖА. Риентри ЖА чаще локализируются 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 [323].*

ДКМП, индуцированная тахикардией и ассоциированная с желудочковой экстрасистолой

- Катетерная абляция рекомендована пациентам с ДКМП, индуцированной наджелудочковой тахикардией, для уменьшения выраженности дисфункции миокарда, которая может быть обратима после ликвидации тахиаритмии [324].

ЕОК IV (УУР А, УДД 2)

- Абляция АВ узла с последующей имплантацией СРТ или стимуляцией пучка Гиса рекомендована пациентам с ДКМП, если наджелудочковую тахикардию, ответственную за наличие или прогрессирование ДКМП, не удастся устранить или контролировать медикаментозно или с помощью абляции субстрата [324].

ЕОК IC (УУР А, УДД 3)

- Радиочастотная абляция очага ЖЭ рекомендована пациентам с кардиомиопатией, индуцированной желудочковой экстрасистолой, для

уменьшения выраженности дисфункции миокарда, которая может быть обратима после устранения экстрасистолии [325].

ЕОК – нет (УУР А, УДД 3)

Комментарии: Минимальная нагрузка ЖЭ, которая может приводить к ДКМП, составляет 10%. Доля ЖЭ $\geq 24\%$ от всех сокращений сердца независимо ассоциирована с развитием СН [326]. В популяции пациентов с ХСН, которые были направлены на лечение, кардиомиопатия, вызванная тахиаритмией, выявлялась у 6,8% пациентов. Доля ЖЭ $>16\%$ за сутки позволяет уверенно предполагать ДКМП, связанную с ЖЭ (чувствительность 100% и специфичность 87%) [327]. ЖЭ в качестве причины ДКМП обычно имеет следующие отличительные признаки:

- Молодой пациент, как правило, мужчина, без существенных органических заболеваний, бессимптомен;
- Пациент не имеет 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 [327].

Ключевые аспекты эффективного хирургического лечения желудочковых аритмий у пациентов с ДКМП

При необходимости эпикардальной аблации субстрата желудочковой тахикардии, когда у пациента могут быть спайки перикарда (например, после хирургической операции), может быть рекомендован хирургический доступ к эпикардальной полости через ограниченный субксифоидный разрез.

Для доступа к субстрату тахиаритмии на заднебоковой стенке или передней стенке левого желудочка возможно выполнение торакотомии или стернотомии.

У некоторых пациентов аблация глубокого интрамурального субстрата ЖА с применением стандартного эндокардиального доступа в сочетании с чрескожным

эпикардальным доступом остается неэффективной [328]. Следует рассмотреть альтернативные методы лечения пациентов с неудачными процедурами эндокардиальной и эпикардальной аблации. Использование хирургической аблации ЖТ также описано у пациентов, перенесших чрескожную имплантацию МП ЛЖ [329].

Нейромодуляция при желудочковых аритмиях у пациентов с ДКМП

Симпатическая денервация сердца имеет доказанную эффективность при синдроме удлинённого 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 [330].

- У пациентов с электрическим штормом, при неэффективности или непереносимости ББ, других антиаритмических препаратов и катетерной аблации, может быть рассмотрено выполнение симпатической денервации сердца для купирования аритмии и снижения вероятности рецидивов ЖТ [331].

ЕОК II Б С (УУР С, УДД 4)

Комментарии: Предполагается, что билатеральная симпатическая денервация сердца может быть более эффективной, чем унилатеральная. Денервация почечных артерий была предложена как метод лечения ЖА у пациентов с ЖТ, рефрактерных к антиаритмической терапии и катетерной аблации, а также у пациентов с противопоказаниями к катетеризации сердца [331].

3.3 Профилактика тромбоэмболических осложнений

- Назначение оральных антикоагулянтов и антитромбоцитарных препаратов пациентам с ДКМП, СНнФВ и синусовым ритмом, если нет других показаний, не рекомендуется в связи с отсутствием их влияния на снижение смертности [332-335].

ЕОК IIIA (УУР А, УДД 1)

Комментарии: Мета-анализ 3 РКИ, в который было включено 5498 больных ХСН со сниженной ФВ ЛЖ и синусовым ритмом, в том числе одно РКИ с включением больных с ДКМП, показал, что оральные антикоагулянты (антагонисты витамина К, ривароксабан) не только не снижают статистически значимо относительный риск общей смертности, но и увеличивают риск больших кровотечений [335].

▪ Пациентам с ДКМП и острой декомпенсированной СН, не получающим терапию антикоагулянтами по другим показаниям и не имеющих противопоказаний к такому лечению, рекомендовано применение гепарина**, низкомолекулярных гепаринов или синтетического полисахарида фондапаринукса натрия для профилактики тромбоэмболических осложнений [55].

ЕОК IВ (УУР В, УДД 1)

▪ Терапия оральными антикоагулянтами для профилактики ТЭО рекомендована пациентам с ДКМП при наличии пароксизмальной или персистирующей или постоянной формы ФП, тромбоза глубоких вен или тромбоза легочной артерии (ТЭЛА) в соответствии с рекомендациями Российского кардиологического общества, Европейского общества кардиологов, Ассоциации флебологов России, Консенсусом Американской Ассоциации сердца при отсутствии противопоказаний [65,303,336,337].

ЕОК IА (УУР А, УДД 1)

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 [338].

2698 ▪ Антагонисты витамина К (МНО 2-3) следует рассмотреть у пациентов с
2699 ДКМП, внутрисердечными тромбами и синусовым ритмом [339-343].

2700 **ЕОК ПЬ С (УУР В, УДД З)**

2701 **Комментарии:** Среди больных с ДКМП частота тромбозов левого
2702 желудочка встречается у 74,4% больных, правого желудочка - у 12,8% пациентов,
2703 обоих желудочков – у 12,8% [344]. В последнее время в ряде мета-анализов
2704 проводилась оценка эффективности и безопасности применения ПОАК в лечении
2705 больных с внутрисердечными тромбами. За 2021-2022 гг выполнено 9 мета-
2706 анализов наблюдательных исследований или в комбинации с РКИ и 3
2707 ретроспективных наблюдательных исследования, в которых сравнивалась
2708 эффективность и безопасность ПОАК в сравнении с варфарином у больных с
2709 тромбами в полостях сердца и синусовым ритмом. Данные этих мета-анализов
2710 показали, что ПОАК были либо сопоставимы по эффективности и безопасности с
2711 антагонистами витамина К, либо имеют статистически значимые
2712 преимущества по этим позициям. Так в мета-анализе 16 наблюдательных
2713 исследований и 2 РКИ (n=2666) было определено, что у больных с тромбозом
2714 левого желудочка и синусовым ритмом ПОАК были связаны со статистически
2715 значимым снижением частоты инсульта (ОР 0,63, 95%ДИ 0,42-0,96; P = 0,03; I2
2716 = 0%), но не было различий в частоте кровотечений (ОР 0,72, 95% ДИ 0,50-1,02; P
2717 = 0,07; I2 = 0%), системной эмболии (ОР 0,77, 95% ДИ 0,41-1,44; P = 0,41; I2 =
2718 0%), инсульте или системной эмболии (ОР 0,83, 95% ДИ 0,53-1,33; P = 0,45; I2 =
2719 33%), смертности (ОР 1,01, 95% ДИ 0,64-1,57; P = 0,98; I2 = 0%) или разрешении
2720 тромба ЛЖ (ОР 1,29, 95% ДИ 0,83-1,99; P = 0,26; I2 = 56%) [345]. В мета-анализе
2721 20 наблюдательных исследований (n=2925) применение ПОАК в сравнении с
2722 варфарином у больных с тромбозом левого желудочка и синусовым ритмом
2723 ассоциировалось со снижением риска ишемического инсульта (ОР 0,67, 95% ДИ,
2724 0,45-0,98, P = 0,048) и любого кровотечения (ОР 0,64, 95% ДИ 0,46-0,89, P =
2725 0,009). При этом количество больных, необходимое для лечения, чтобы
2726 предупредить 1 инсульт, составило всего 22 (95% ДИ 15-43), а для
2727 предупреждения любого кровотечения – 26 (95% ДИ 16-80). Статистически

значимой разницы между группами лечения для вторичных конечных точек, таких как разрешение тромба, системные тромбоэмболии, большие кровотечения, геморрагический инсульт, общая смертность не наблюдалось [346]. Необходимы РКИ, которые позволят 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 левого желудочка на фоне других заболеваний, и должно проводиться мультидисциплинарной командой специалистов. Дополнительно лечение может включать антиаритмическую и антикоагулянтную терапию, механическую поддержку кровообращения [191,192]. Однако лечение ПКМП имеет ряд особенностей, связанных с необходимостью обеспечения безопасности матери и плода или новорожденного, и спецификой патогенеза заболевания. Важно помнить о том, что некоторые классы лекарств небезопасны как при беременности, так и при грудном вскармливании [191,192,196] (таблица 2 Приложение А3). С учетом возможной роли пролактина в развитии ПКМП предлагается включение в схему терапии бромокриптина [65,183].

- Ведение пациенток с ПКМП рекомендовано осуществлять под контролем мультидисциплинарной группы, включающей кардиологов, акушеров и перинатологов, а также возможно анестезиологов, кардиологов-реаниматологов и педиатров [62, 65,183,191,192].

ЕОК нет (УУР А, УДД 2)

Комментарии: Во всех случаях ведение пациенток с ПКМП требует участия экспертной междисциплинарной команды врачей, включая кардиологов, акушеров, гинекологов, перинатологов, с возможным привлечением анестезиологов, кардиологов-реаниматологов, 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 рекомендована с учетом беременности и кормления грудью, поскольку некоторые классы лекарств и даже лекарственные препараты внутри одного класса могут быть небезопасными для плода и новорожденного [62,65,191,192,347].

ЕОК I B (УУР А, УДД 1)

Комментарии: 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, АРНИИ, иНГЛТ2 из-за значительного риска для плода. Использование ББ во время беременности может повлиять на растущий плод, замедляя ЧСС плода, снижая уровень сахара в крови и артериальное давление 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. Антагонисты альдостерона не следует применять во время беременности, т.к. опыт применения спиронолактона во время беременности недостаточен, данные об использовании эплеренона отсутствуют. В послеродовом периоде при грудном вскармливании можно применять спиронолактон. С целью снижения постнагрузки могут применяться гидралазин и нитраты. Для инотропной поддержки используют допамин и левосимендан, применение которых возможно только в случаях, когда ожидаемая польза терапии для матери превосходит потенциальный риск для плода. При необходимости терапии в период лактации следует решить вопрос о прекращении грудного вскармливания. В случае необходимости возможно проведение интрааортальной баллонной контрпульсации, экстракорпоральной мембранной оксигенации (ЭКМО) и использование искусственной МПК.

У пациенток с ПКМП может быть рассмотрена инициация терапии бромокриптином с целью замедления прогрессирования СН и снижения ФВ ЛЖ [62,191,192,348,349].

ЕОК IIb В (УУР В, УДД 3)

Комментарии: С целью блокады секреции пролактина и устранения его неблагоприятного влияния применяют бромокриптин. В ряде исследований показано, что присоединение бромокриптина к стандартной терапии СН улучшает ФВ ЛЖ и способствует 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.

Пациенткам с ПКМП терапию бромокриптином рекомендовано сочетать с назначением антикоагулянтов в профилактических (терапевтических) дозах [62,65,191].

ЕОК IIa С (УУР В, УДД 3)

Комментарии: Лечение бромокриптином должно сопровождаться назначением антикоагулянтов в связи с имеющимися сообщениями о тромбоэмболических осложнениях на фоне приема препарата (включая инсульт и инфаркт миокарда).

Терапия НФГ или НМГ (эноксипарин) в профилактических дозах может быть рассмотрена для пациенток с ПКМП и тяжелой дисфункцией ЛЖ для предотвращения образования тромба, учитывая риск гиперкоагуляционного статуса во время беременности [65,183,338].

ЕОК IIb С (УУР В, УДД 3)

Комментарии: Среди всех форм ДКМП именно при ПКМП наиболее высока частота венозных и артериальных тромбоэмболий, составившая в первые 30 дней после родов 6,8% [350]. Европейский регистр по ПКМП показал, что потребность в антикоагулянтной терапии среди данной категории пациенток составляет 16%, длительность - 6 месяцев и более в зависимости от течения заболевания [351]. Пациентки с ПКМП подвержены высокому риску тромбообразования и тромбоэмболии вследствие развивающейся во время беременности гиперкоагуляции и СН на фоне тяжелой дисфункции ЛЖ. При отсутствии показаний для антитромботической терапии (фибрилляция предсердий, внутрисердечный тромб, признаки системной эмболии) ее проведение не рекомендуется. Возможно назначение антикоагулянтов (предпочтительнее НМГ) в профилактических дозировках пациенткам с ПКМП при крайне низкой ФВ, учитывая высокий риск развития периферических тромбоэмболий, в том числе в сосуды головного мозга, и образования тромба в ЛЖ [183].

- Антикоагулянтная терапия должна быть назначена пациенткам с ПКМП с внутрисердечным тромбом, обнаруженным при визуализации, или признаками системной эмболии, а также с фибрилляцией/трепетанием предсердий [338].

ЕОК I A (УУР А, УДД 1)

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 ИКД, СРТ или СРТ-Д может быть рассмотрена пациенткам с ПКМП в соответствии с действующими рекомендациями, если функция желудочков не нормализуется после беременности [62,65,191,192,352,353].

ЕОК нет (УУР В, УДД 3)

2847 **Комментарии:** Если у женщины, несмотря на оптимальную
2848 медикаментозную терапию, сохраняются симптомы СН и тяжелая дисфункция
2849 ЛЖ через 6 месяцев после установления диагноза, имеется блокада ЛНПГ и
2850 длительность комплекса QRS>130 мс, рекомендуется проведение
2851 ресинхронизирующей терапии, хотя доказательная база данного метода лечения
2852 при ПКМП очень ограничена. Конкретных показаний к применению ИКД при
2853 ПКМП не установлено в связи с малым количеством исследований в этой
2854 популяции пациентов. Учитывая быстрые темпы восстановления функции ЛЖ
2855 при назначении стандартной терапии СН, ранняя имплантация ИКД у пациенток
2856 с недавно верифицированной ПКМП не должна обсуждаться. У пациенток группы
2857 высокого риска с ФВ ЛЖ <35% возможно использование спасательных жилетов с
2858 дефибриллятором, которые могут предотвратить внезапную сердечную смерть в
2859 период медикаментозной терапии и при отсутствии четких показаний для ИКД
2860 [354].

2861

2862 ▪ При неэффективности медикаментозной терапии и необходимости
2863 проведения постоянной инотропной терапии у пациенток с ПКМП может быть
2864 рассмотрена МПК, как временная, так и в качестве моста к трансплантации, или
2865 трансплантация сердца [65,191,192,355].

2866 **ЕОК нет (УУР В, УДД 3)**

2867 **Комментарий:** Механическая поддержка кровообращения как временная,
2868 так и в качестве моста к трансплантации, а также трансплантация сердца
2869 успешно использовались у пациенток с ПКМП, у которых медикаментозное
2870 лечение оказалось неэффективным и сохранялась потребность в непрерывной
2871 инотропной поддержке. Трансплантация сердца показана пациенткам, у которых
2872 использование МПК невозможно или нежелательно, а также, если состояние не
2873 улучшается через 6-12 мес. после начала МПК. Трансплантация сердца
2874 выполняется у 6–11% пациенток с ПКМП. В связи с тем, что все
2875 иммунодепрессанты попадают в грудное молоко, рекомендуется отказ от
2876 грудного вскармливания.

2877

2878 ▪ Срочное родоразрешение рекомендуется женщинам с ПКМП и

2879 нестабильной гемодинамикой или при высоком материнском риске [65,191,193].

2880 **ЕОК нет (УУР А, УДД 2)**

2881 **Комментарии:** *Женщинам с выраженной СН и нестабильной*

2882 *гемодинамикой показано неотложное родоразрешение независимо от срока*

2883 *гестации. В таких случаях рекомендуется кесарево сечение под комбинированной*

2884 *спинальной и эпидуральной анестезией.*

2885 *При стабильной гемодинамике и отсутствии акушерских показаний к*

2886 *кесареву сечению роды предпочтительнее вести через естественные родовые*

2887 *пути под эпидуральной анестезией с постоянным мониторингом показателей*

2888 *гемодинамики. Если состояние матери и плода стабильно, досрочные роды могут*

2889 *не потребоваться.*

2890

2891 ▪ У пациенток с ПКМП и тяжелой СН может быть рассмотрен отказ от

2892 грудного вскармливания в связи с высокими метаболическими затратами на

2893 лактацию [65,191,348].

2894 **ЕОК ПЬ В (УУР В, УДД 3)**

2895 **Комментарии:** *Имеются противоречивые данные по поводу грудного*

2896 *вскармливания у женщин с ПКМП. Подавление лактации может*

2897 *рассматриваться у пациенток с тяжелой СН и низкой ФВ из-за потенциальных*

2898 *эффектов субфрагментов пролактина, высоких метаболических потребностей,*

2899 *связанных с лактацией и кормлением грудью, и для создания возможности*

2900 *проведения оптимальной терапии СН. Некоторые эксперты женщинам с*

2901 *клинической стабильностью рекомендуют не отказываться от грудного*

2902 *вскармливания, если оно совместимо с проводимой терапией СН, в связи с*

2903 *выявленным в клиническом исследовании повышением скорости восстановления*

2904 *функции ЛЖ у кормящих пациенток с ПКМП.*

Пациенткам с ПКМП, в случае если функция ЛЖ не нормализовалась, рекомендовано длительное медикаментозное лечение СН с целью улучшения прогноза жизни и снижения госпитализаций по причине СН [65,183].

ЕОК нет (УУР В, УДД 3)

Комментарии: *Длительность стандартной терапии СН не определена. Наблюдался рецидив ПКМП при быстрой отмене терапии СН, поэтому рекомендуется продолжать лечение в течение не менее 6 мес. После полного восстановления функции ЛЖ показана постепенная отмена препаратов. Тщательное клиническое наблюдение с ежегодной оценкой ФВ ЛЖ следует проводить как минимум в течение нескольких лет после выздоровления, особенно если возможность последующей беременности все еще рассматривается.*

Всем пациенткам с ПКМП рекомендовано 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 [65,191,192,356].

ЕОК I C (УУР В, УДД 2)

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. В связи с высоким риском рецидива ПКМП при сохранении стойкой дисфункции ЛЖ рекомендуется избегать будущей беременности. У женщин с восстановленной функцией ЛЖ также имеется риск рецидива ПКМП. Прямых доказательств безопасности противозачаточных средств у женщин с ПКМП нет. Возможно выполнение стерилизации или использование не содержащих эстроген надежных форм контрацепции.*

Данные о безопасности назначения лекарственных препаратов во время беременности представлены в таблице 3 Приложения А3.

3.4.2 Особенности лечения кардиомиопатий, связанных с действием кардиотоксичных веществ.

Особенности лечения алкогольной кардиомиопатии

Лечение пациентов с АКМП должно начинаться с полного воздержания от приема алкоголя в дополнение к традиционному лечению СН. В настоящее время отсутствуют исследования по лечению пациентов с АКМП с помощью специфических фармакотерапевтических средств. Пациенты с хроническим алкоголизмом могут быть предрасположены к дефициту тиамина, который может приводить к кардиомиопатии или способствовать ее развитию, поэтому рекомендуется назначать таким пациентам добавки тиамина и фолиевой кислоты [200,202,211,221].

- Пациентам с алкогольной кардиомиопатией рекомендовано полное воздержание от приема алкоголя для уменьшения выраженности систолической дисфункции ЛЖ, которая может быть обратима [200,202,211,221].

ЕОК нет (УУР А, УДЦ 2)

Комментарий: В многочисленных наблюдениях отмечена обратимость нарушенной функции ЛЖ после прекращения употребления алкоголя вплоть до полного ее восстановления при ранней абстиненции. 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. У пациентов, которые продолжают употреблять алкоголь, выживаемость значительно ниже по сравнению с пациентами с идиопатической ДКМП и с пациентами, имеющими АКМП, но которые воздерживаются от употребления алкоголя [200,202,211,221].

Лечение кардиомиопатии, связанной с кокаином

О лечении сердечной дисфункции, вызванной кокаином, кроме необходимости отказа от кокаина, очень мало известно [357]. Предпочтительными

препаратами являются бензодиазепины, поскольку они противодействуют адренергическим эффектам, наблюдаемым при употреблении кокаина. Нитраты и блокаторы кальциевых каналов рекомендуются в качестве препаратов второго ряда [358].

▪ Лечение пациентов с кокаиновой кардиомиопатией может быть рассмотрено в виде стандартной терапии СН при условии воздержания от кокаина [65,199].

ЕОК нет (УУР В, УДД 4)

Комментарии: *Есть сообщения о случаях обратимости сердечной дисфункции после прекращения употребления наркотиков.*

Пациентам, являющимся актуальными потребителями кокаина или имеющим иную наркотическую зависимость, противопоказана трансплантация сердца и МПК как мост к ТС, на что указано в разделе, посвященном пересадке сердца.

▪ У пациентов с риском рецидива злоупотребления кокаином может быть рассмотрено лечение ХСН неселективными $\alpha 1$ -, $\beta 1$ -адреноблокаторами или $\beta 2$ -адреноблокаторами с целью потенциальной защиты от α -агонизма кокаина с $\beta 1$ -рецептором [65].

ЕОК нет (УУР В, УДД 4)

Комментарии: *Безопасность и эффективность ББ у пациентов с ХСН или кардиомиопатией, связанной с кокаином, неизвестна. ББ с α -блокирующими свойствами, например, карведилол ($\alpha 1$ -, $\beta 1$ -, и антагонист $\beta 2$ -рецепторов) может не иметь выраженного α -агонизма с кокаином и быть полезным у пациентов с кокаин-ассоциированной кардиомиопатией, особенно после воздержания от употребления кокаина.*

Лечение кардиомиопатии, ассоциированной с метамфетамином и другими стимулирующими препаратами

Кардиомиопатия, ассоциированная с метамфетамином, может быть обратима при условии отказа от приема наркотического вещества и проведения терапии в соответствии с рекомендациями для лечения СНнФВ [65,199]. Успешное использование в таких случаях арипипразола, частичного агониста дофаминовых и серотониновых рецепторов, по-видимому, связано с ослаблением некоторых стимулирующих эффектов метамфетамина как на центральную нервную систему, так и на сердечно-сосудистую систему [359].

Лечение при кардиомиопатии, ассоциированной с анаболическими стероидами, включает прекращение их приема, исключение других обратимых причин СН и проведение стандартной терапии ХСН [199].

- Пациентам с кардиомиопатией, связанной со злоупотреблением психоактивных веществ или их передозировкой, рекомендован полный отказ от кардиотоксичных средств и лекарств [65,199].

ЕОК нет (УУР А, УДЦ 3)

3.5 Лечение и паллиативная помощь при терминальной ХСН

3.5.1 Лечение терминальной хронической сердечной недостаточности у пациентов с ДКМП

Основные показания и противопоказания к медикаментозной терапии изложены в разделах 3.1-3.3. В настоящем разделе представлены отдельные позиции, касающиеся аспектов ведения пациентов с терминальной стадией ХСН у больных ДКМП.

Комментарии. Термин «терминальная стадия сердечной недостаточности» широко используется в западной научной литературе, наряду с термином «стадия D» ХСН. Он близок, но не тождественен, термину «III стадия ХСН» из отечественной классификации СН. Критерии диагноза **терминальной** стадии ХСН включают следующие клинические ситуации, сохраняющиеся на фоне оптимальной медикаментозной и электрофизиологической терапии по показаниям [360]:

- 3024 1. *ХСН III - IV ФК со стойкой тяжелой симптоматикой.*
- 3025 2. *Тяжелая дисфункция миокарда вследствие:*
- 3026 • *снижения ФВЛЖ $\leq 30\%$,*
- 3027 • *изолированного поражения ПЖ (например, аритмогенная дисплазия*
- 3028 *ПЖ),*
- 3029 • *неоперабельной клапанной патологии,*
- 3030 • *врожденных аномалий сердца,*
- 3031 • *постоянно высокого (или нарастающего) уровня BNP или NT-proBNP*
- 3032 • *тяжелой ДД или структурной патологии ЛЖ в соответствии с*
- 3033 *определением ХСН для сохраненной или умеренно сниженной ФВ ЛЖ.*
- 3034 3. *Более 1 незапланированного визита или госпитализации за последние*
- 3035 *12 месяцев из-за:*
- 3036 • *объемной перегрузки ЛЖ или ПЖ, требующих внутривенного введения*
- 3037 *высоких доз диуретиков (или комбинированной диуретической терапии),*
- 3038 • *низкого сердечного выброса, требующего инотропной поддержки,*
- 3039 • *злокачественных аритмий.*
- 3040 4. *Тяжелое нарушение толерантности к физической нагрузке: Т6МХ*
- 3041 *<300 м или $VO_2\text{peak}$ <12–14 мл/кг/мин по причине кардиальной патологии.*
- 3042 *Наличие дисфункции других органов и тканей вследствие СН (например,*
- 3043 *сердечная кахексия, дисфункция печени, почек и т.д.) или посткапиллярная*
- 3044 *легочная гипертензия (2 тип) дополняют понятие о терминальной сердечной*
- 3045 *недостаточности, но не являются обязательным ее критерием [360].*
- 3046
- 3047 ■ *Рекомендовано направить пациента с терминальной стадией СН в*
- 3048 *специализированное отделение или амбулаторный центр, обладающие опытом*
- 3049 *лечения таких пациентов с целью улучшения их прогноза и качества жизни и*
- 3050 *снижения числа госпитализаций [360,361].*

3051 **ЕОК IA (УУР В, УДД 2)**

3052 **Комментарии:** *Наличие у пациента терминальной стадии ХСН*

3053 *предполагает три варианта лечения: ТС, имплантация МПК и паллиативная*

помощь (последняя не исключает продолжение стандартной терапии СН). Тяжесть пациентов, трудность в подборе медикаментозной терапии требуют консультации или долгосрочного лечения кардиологами, имеющими опыт такой работы. Специализированная медицинская помощь больным с терминальной стадией СН способна повысить их выживаемость, снизить число госпитализаций и повысить качество жизни [362,363].

- Пациентов с рефрактерной терминальной СН рекомендовано направлять на ТС при отсутствии очевидных противопоказаний к ней [64,360,361,364,365].

ЕОК IV (УУР А, УДД 2)

- Рекомендовано рассмотреть имплантацию левожелудочкового обхода в качестве «моста» к трансплантации или постоянного («целевого») лечения у тщательно отобранных пациентов с терминальной стадией СНнФВ и предполагаемой годичной смертностью >50% [55,64,361,364].

ЕОК IIaB (УУР А, УДД 2)

- У пациентов с тяжелой хронической бивентрикулярной СН рекомендована имплантация бивентрикулярной МПК [366-370].

ЕОК IIaB (УУР А, УДД 2)

- В качестве долгосрочной бивентрикулярной поддержки могут быть рассмотрены два левожелудочковых обхода с непрерывным током крови [367,371,372].

ЕОК IIbB (УУР В, УДД 2)

Комментарии: Существует несколько конфигураций бивентрикулярной МПК: паракорпоральный с пульсирующим потоком, имплантируемый ЛЖ-обход в сочетании с параллельным паракорпоральным или чрескожным ПЖ-обходом или два имплантируемых ЛЖ обхода с непрерывным током крови. Эти конфигурации обеспечивают сопоставимые результаты [373]. Имплантация двух ЛЖ-обходов в

конфигурации бивентрикулярной поддержки преимущественно выполняется в центрах, имеющих такой опыт. Применение ЛЖ-обхода в качестве имплантируемого ПЖ-обхода выполняется не по назначению (off label) [372].

У пациентов с терминальной стадией СН рекомендовано тщательное выявление и контроль задержки жидкости в соответствии с существующими рекомендациями (контроль веса, суточного диуреза) [64,361,365].

ЕОК ІВ (УУР А, УДД 2)

Комментарии: В зависимости от тяжести состояния пациента при резистентном отеком синдроме проводится комбинированная диуретическая терапия или непрерывная инфузия фуросемида, имеющая преимущества перед болюсным введением этого препарата у больных с терминальной стадией СН, для которых характерно сочетание застоя и гипотензии [374-377].

Рекомендовано у пациентов, получающих терапию диуретиками внутривенно, а также терапию альдостерона антагонистами, блокаторами РААС, оценивать (в стационаре – ежедневно, в амбулаторных условиях – 1 раз в неделю) содержание электролитов крови (калий, натрий, кальций), функцию почек (мочевина, креатинин, с расчетом СКФ), печени (билирубин, АЛТ, АСТ), гемоконцентрацию (гемоглобин, гематокрит), а также содержание в крови альбумина (еженедельно) и однократно - показателей обмена железа (сывороточное железо, ферритин, общая железосвязывающая способность крови, индекс насыщения трансферрина) для оценки функции органов-мишеней, контроля терапии и коррекции состояний, влияющих на прогноз и качество жизни пациентов с СН [64,365,378,379].

ЕОК ІС (УУР А, УДД 2)

Комментарии: Гиперкалиемия на фоне терапии альдостерона антагонистами, ИАПФ, АРА, АРНИ повышает риск смерти пациентов и требует регулярного контроля. Развитие гипокалиемии, гипонатриемии, гипокальциемии, гемоконцентрации - осложнения интенсивной диуретической терапии,

3114 *требующие регулярного контроля для предотвращения развития резистентности*
3115 *к петлевым диуретикам, тромбэмболий, нарушений ритма сердца. Для оценки*
3116 *дисфункции органов-мишеней необходим контроль функции почек и печени*
3117 *[64,365,379].*

3118
3119 ▪ Непрерывная внутривенная инфузия инотропного препарата может
3120 быть рассмотрена для облегчения симптомов у пациентов с терминальной стадией
3121 СН [361].

3122 **ЕОК ПЬС (УУР В, УДД 2)**

3123
3124 ▪ Введение левосимендана может быть рассмотрено пациентам с
3125 декомпенсацией терминальной стадии СН, получающим терапию ББ, с целью
3126 уменьшения симптомов ХСН [64].

3127 **ЕОК ПЬС (УУР В, УДД 1).**

3128 Препараты, обладающие положительным инотропным, вазопрессорным или
3129 обоими эффектами представлены в таблице 4 Приложения А3.

3130
3131 **Комментарии:** *Инотропная терапия не улучшает долгосрочный прогноз у*
3132 *пациентов с терминальной СН, но уменьшает симптомы СН и улучшает КЖ*
3133 *больного в период ожидания ТС, имплантации систем МПК или проведения*
3134 *паллиативной терапии [360]. Последние мета-анализы, посвященные изучению*
3135 *эффективности терапии левосименданом, показали, что препарат, по сравнению*
3136 *с плацебо и добутамином, не только более эффективен в уменьшении симптомов*
3137 *ХСН, но и в большей степени улучшает гемодинамические показатели малого*
3138 *круга кровообращения, почечного кровотока, и способствует снижению общей*
3139 *смертности. Терапия левосименданом ассоциирована с extrasystolией,*
3140 *головными болями и с гипотензией в период введения препарата, последнее может*
3141 *быть компенсировано инфузией вазопрессоров (норэпинефрин в минимальных*
3142 *дозах) [380-382]. Терапия левосименданом не требует отмены ББ. Эти группы*
3143 *препаратов обладают синергизмом в увеличении сердечного выброса и снижении*

давления заклинивания легочной артерии (ДЗЛА) [383]. В случае использования других инотропных и вазопрессорных препаратов следует пересмотреть как дозы ББ, так и возможность продолжения их использования [384]. При развитии рефрактерного кардиогенного шока терапия ББ должна быть прекращена [64]. Введение инотропных препаратов должно осуществляться через центральный венозный доступ, но возможно краткосрочное использование периферического доступа. В случае применения препаратов в течение недель-месяцев их вводят через центральный венозный доступ и предпочтение отдают венозным катетерам, предназначенным для длительного использования (периферически вводимому или туннелируемому центральному венозному катетеру) [385]. Алгоритм выбора катетера, сроки и условия их функционирования изложены в соответствующих руководствах [386-388].

▪ Регулярные периодические инфузии вазоактивных и положительных инотропных препаратов не рекомендуются пациентам с терминальной стадией СН для улучшения прогноза [361,389].

ЕОК IIIС (УРР В, УДД 2)

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 терминальной СН, имеющих противопоказания/невозможность проведения МПК или ТС, в качестве паллиативной терапии в амбулаторных условиях может быть рассмотрено введение инотропных препаратов для уменьшения симптомов заболевания и повышения качества жизни [389].

ЕОК нет (УРР В, УДД 3)

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 [389]:

- Наличие гемодинамической и симптоматической пользы от инфузии инотропного препарата (увеличение СИ на 20% или снижение давления заклинивания легочных капилляров).

- Отсутствие эффекта при попытках улучшения состояния за счет применения вазодилататоров и оптимизации объемного статуса.

- Ухудшение симптомов при отмене инотропных препаратов.

- Решение консилиума о том, что инфузия инотропных препаратов 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 и может сопровождаться уменьшением энтеральной недостаточности, энцефалопатии.

- Медикаментозную терапию больных, имеющих терминальную стадию СНнФВ, рекомендуется проводить, соблюдая обычные принципы комбинации иАПФ /валсартан+сакубитрил*/ АРА, ББ, альдостерона антагонистов и иНГЛТ2 (дапаглифлозин, эмпаглифлозин) для снижения числа госпитализаций из-за СН и смертности [55,64,360,365,390].

ЕОК IV (УУР А, УДД 2)

Комментарии: Согласно определению терминальной СН, на момент постановки такого диагноза пациент уже должен иметь оптимальную терапию СН. Констатация терминальной стадии СН требует выбора следующих опций: проведение ТС, МПК (какой аппарат, в какие сроки) или паллиативной терапии, но не подразумевает отмену медикаментозной терапии, которая может быть

пересмотрена лишь при наличии состояний, ограничивающих применение базовых препаратов (брадикардия, гиперкалиемия, гипотензия и т.п.). Всегда следует поддерживать применение индивидуально подобранной, максимально переносимой дозы блокатора РААС, альдостерона антагониста и минимально эффективной дозы диуретика, обеспечивающей состояние эуволемии.

У пациентов с терминальной СН использование ультрафильтрации/ультрагемофильтрации может быть рассмотрено только в случаях отсутствия ответа на полноценную диуретическую терапию [64,390,391].

ЕОК IIb В (УУР В, УДД 1)

Комментарии: 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 [564,390,391]:

- олигурия, не отвечающая на восстановление внутрисосудистого объема,
- гиперкалиемия (содержание K^+ в сыворотке венозной крови $\geq 6,5$ ммоль/л),
- ацидоз (рН 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 [392-394]. Лишь около 34% пациентов с ХСН в последние 3 месяца своей жизни получают паллиативную помощь [389,395]. Начало паллиативной помощи больным СН не означает отсутствие шансов на

стабилизацию и/или улучшение их состояния и отказ от стандартных методов лечения [396].

▪ На этапе паллиативной помощи рекомендовано продолжение лечения СН и ее осложнений в соответствии с действующими клиническими рекомендациями, в том числе для уменьшения симптомов [364,396].

ЕОК I C (УУР А, УДД 5)

▪ Паллиативную помощь пациентам с терминальной ХСН рекомендовано планировать при госпитализации или при первом/ последующих амбулаторных обращениях после выписки из стационара, а при прогнозируемой продолжительности жизни пациента <6 месяцев рекомендовано рассмотреть его направление в хоспис с целью улучшения качества жизни и облегчения симптомов [364,394].

ЕОК I B (УУР А, УДД 2)

▪ Обсуждение предварительного планирования лечения, цель которого - донесение врачом или командой врачей пациенту и членам его семьи информации о течении заболевания, вариантах лечения и паллиативной помощи, рекомендовано проводить до того, как пациенту станет трудно принимать собственные решения [364,396].

ЕОК I B (УУР А, УДД 2)

▪ Консультация по паллиативной помощи, как составная часть лечения терминальной стадии СН, рекомендована перед имплантацией устройства МПК с целью обсуждения проблем, связанных с окончанием срока службы устройства, в том числе составления завещания (особенно это важно при имплантации МПК в качестве целевой терапии (destination therapy)) [364,372].

ЕОК I C (УУР В, УДД 4)

В лечении больных с терминальной ХСН рекомендован мультидисциплинарный подход для снижения риска госпитализаций и смертности [62,364].

ЕОК I A (УУР А, УДД 1)

При оказании паллиативной помощи больным с терминальной ХСН рекомендована частая переоценка мультидисциплинарной командой физических, умственных и духовных потребностей пациента [364,396,397].

ЕОК II C (УУР В, УДД 5)

Комментарии: Цели лечения могут изменяться в зависимости от стадии заболевания, тяжести сопутствующей патологии и решения пациента. Учитывая непредсказуемость течения ХСН, эволюцию отношения пациента к лечению, возможность расхождения его мнения с мнением членов семьи о заболевании и объеме лечения, необходимо информировать пациента и его родственников о течении заболевания, прогнозе, возможностях лечения и совместно определять цели и задачи терапии [397]. Тяжесть заболевания, психокогнитивные особенности пациента с ХСН, нарушение его социального функционирования определяют необходимость привлечения для оказания паллиативной помощи мультидисциплинарной команды [364,396], которая должна включать лечащего врача, медсестер, клинического фармаколога, психолога и/или психотерапевта, врача лечебной физкультуры, диетолога, социального работника и других специалистов при необходимости [396].

Этапы оказания паллиативной помощи пациентам с СН [62,398]:

а) Пациентам с терминальной стадией ХСН рекомендована разработка плана паллиативной помощи и его фиксирование в медицинской документации с указанием предпочтений пациента в отношении вариантов лечения.

ЕОК I B (УУР А, УДД 2)

б) Пациентам с ХСН рекомендованы обучение и консультации по оптимальному самоконтролю с целью оптимизации тактики ведения.

ЕОК ІА (УУР А, УДД 1)

в) Для пациентов с терминальной стадией ХСН рекомендована организация мультидисциплинарной команды с целью оказания помощи как пациенту, так и его семье.

ЕОК ІА (УУР А, УДД 1)

г) Рекомендован пересмотр необходимости основной (доказавшей пользу) терапии ХСН, включая функционирование ИКД, при достижении больным терминальной стадии ХСН или при улучшении его статуса.

ЕОК ІІ С (УУР В, УДД 3)

д) Пациентам с терминальной стадией ХСН рекомендована коррекция базовой терапии и симптоматического лечения в конце его жизни.

ЕОК І С (УУР А, УДД 5)

е) Рекомендован пересмотр плана паллиативной помощи при изменении состояния пациента или при изменении его отношения к заболеванию

ЕОК Іа С (УУР В, УДД 5)

***Комментарии:** Рекомендуется чуткое информирование пациента и его семьи при отрицательной динамике заболевания, а также оказание эмоциональной и информационной поддержки членам семьи в момент смерти пациента.*

Паллиативная помощь в лечении отдельных симптомов ХСН**1.1 Одышка**

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 [62,397, 399].

У пациентов с терминальной ХСН для устранения одышки, не контролируемой базовой терапией ХСН, может быть рассмотрено применение опиоидов (в частности морфина) [62,397, 399].

ЕОК ПЬ В (УУР В, УДД 2)

Комментарии: *Дозы препаратов, которые были исследованы у больных ХСН в малых по объему одноцентровых рандомизированных исследованиях [62,400-402], представлены в таблице 5 Приложения А3.*

Передозировка опиоидов может привести к угнетению дыхания, признаками которого являются цианоз, частота дыхания <8 в минуту, сатурация кислорода <85%. При появлении такой симптоматики у пациентов, принимающих опиоиды, рекомендуется ввести внутривенно 400 мкг налоксона в 10 мл 0,9% раствора хлорида натрия (NaCl), медленно титруя дозу по нарастанию частоты дыхания [402]. У пациентов, получающих паллиативную помощь, дозы налоксона часто превышают дозы, применяемые при острой передозировке опиоидов у пациентов другого профиля.

У пациентов с терминальной ХСН для уменьшения беспокойства, связанного с одышкой, может быть рассмотрено использование бензодиазепинов [402].

ЕОК нет (УУР В, УДД 2)

У пациентов с терминальной ХСН для снижения выраженности одышки рекомендовано проведение дыхательной гимнастики, нервно-мышечной электрической стимуляции [402-404], использование вспомогательных средств для передвижения (ходунки, кресла, в том числе с электроприводом).

ЕОК нет (УУР В, УДД 2)

Для снижения выраженности одышки пациентам с терминальной ХСН рекомендовано пребывание в проветриваемом помещении с хорошей циркуляцией воздуха [405], направление на консультацию и лечение к психотерапевту [397].

ЕОК нет (УУР В, УДД 4)

Комментарии: *Преимущества, связанные с введением опиоидов и бензодиазепинов 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 была показана эффективность и безопасность препаратов из этих групп у пациентов с ХСН. С целью снижения риска побочных эффектов (угнетение дыхания, брадикардия, тошнота, рвота, запор), особенно у пациентов пожилого возраста и больных с хронической болезнью почек, необходим индивидуальный подбор дозы. Для повышения силы данной рекомендации необходимы рандомизированные исследования с большим количеством пациентов [406-408].*

1.2 Боль

Подробно подходы к лечению боли рассмотрены в разделе «Обезболивание».

▪ Пациентам с терминальной ХСН для устранения боли в качестве первой линии терапии рекомендован ацетаминофен (500 мг по требованию), при неэффективности к терапии рекомендовано добавить опиоиды [364,409] (таблица 5 Приложение А3).

ЕОК IIa B (УУР B, УДД 2)

Комментарии: *Болевой синдром чаще встречается у пациентов с более тяжелым ФК ХСН [410]. При СН следует избегать приема нестероидных противовоспалительных препаратов (НПВП), поскольку они могут ухудшить почечную функцию и способствовать задержке жидкости у пациентов с ХСН в терминальной стадии [55,360,396].*

1.3 Общая слабость

▪ Пациентам с терминальной ХСН с целью уменьшения ощущения общей слабости рекомендованы физическая реабилитация и методы энергосбережения (использование вспомогательных устройств для передвижения в виде ходунков, коляски механической или с электроприводом) [364].

ЕОК нет (УУР В, УДД 5)

Комментарии: *Выраженность общей слабости соотносится с тяжестью СН 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.*

1.4 Тревога и депрессия

- Рекомендовано проводить диагностику тревоги и депрессии у пациентов с ДКМП и терминальной стадией ХСН [62,411].

ЕОК I A (УУР А, УДД 1)

- При выявлении тревоги и/или депрессии рекомендованы консультация и лечение у психолога и/или психотерапевта, мультидисциплинарный подход с использованием немедикаментозных и фармакологических методов лечения [412-415], включая когнитивно-поведенческую терапию (**ЕОК II A (УУР В, УДД 2)**) и физические тренировки (**ЕОК I A (УУР А, УДД 1)**).

- У больных ХСН бензодиазепины рекомендованы как средства первой линии при тревожных расстройствах [416-418].

- **ЕОК нет (УУР В, УДД 1)**

- У пациентов с терминальной ХСН для лечения депрессивных эпизодов может быть рассмотрено назначение сертралина и эсциталопрама [55].

ЕОК II B (УУР В, УДД 2)

- У пациентов с терминальной ХСН для лечения депрессивных эпизодов не рекомендовано применение трициклических антидепрессантов и нейролептиков из-за их высокой кардиотоксичности [55].

ЕОК IIIA (УУР С, УДД 5)

Комментарии: Депрессия у пациентов с ХСН является независимым неблагоприятным прогностическим фактором, ухудшающим КЖ [55,414]. Бензодиазепины – средство первой линии при тревожных расстройствах у больных СН. Сертралин и эсциталопрам в клинических исследованиях у пациентов с ХСН продемонстрировали безопасность [55].

1.5 Саркопения и кахексия

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 [419].

На сегодняшний день не существует лекарственных препаратов, зарегистрированных для лечения саркопении.

- Больным с терминальной ХСН и саркопенией рекомендованы физические тренировки, направленные на увеличение силы мышц [420,421].

ЕОК IV (УУР В, УДД 2)

- У пациентов с терминальной ХСН и кахексией может быть рассмотрено включение в схему лечения стимуляторов аппетита, физических тренировок, анаболических гормонов (тестостерон), пищевых добавок (питательные смеси, мультивитамины, витамин D) [419,422,423].

ЕОК IVB (УУР В, УДД 2)

Комментарии: Более выраженные результаты достигаются при совместном назначении физических тренировок и нутритивной поддержки [422,424,425].

Расчет нутритивной поддержки [419]:

а) Перед назначением нутритивной поддержки выполняют расчет истинной потребности в энергии (ИПЭ) по формуле: $ИПЭ = ОО \times ФА \times ДМТ$, где ОО – основной обмен, ФА – фактор активности, ДМТ – дефицит массы тела;

✓ *ОО рассчитывают по уравнению Харриса–Бенедикта:*

Мужчины $ОО = 66,47 + 13,75 \times \text{вес (кг)} + 5 \times \text{рост (м)} - 6,77 \times \text{возраст (годы)}$

Женщины $ОО = 665,1 + 9,56 \times \text{вес (кг)} + 1,85 \times \text{рост (м)} - 4,67 \times \text{возраст (годы)}$

✓ *Фактор активности (ФА) составляет: при постельном режиме – 1,2;*

при умеренной физической активности – 1,3; при значительной физической активности – 1,4.

✓ *Дефицит массы тела (ДМТ) при массе тела, равной 80 -90% нормы составляет 1,1, при массе тела, равной 70 - 80% нормы - 1,2, при снижении массы тела <70% от нормы - 1,3.*

Принципы введения энтерального питания в рацион:

✓ *Начинать нутритивную поддержку с малых доз ($\leq 5 - 10\%$ от уровня истинной энергопотребности).*

✓ *Обязательно добавлять ферментные препараты (панкреатин 10000 или панкреатин 20000, таблетки или капсулы, покрытые кишечнорастворимой оболочкой, 1–2 таблетки/капсулы в сутки):*

✓ *За счет питательной смеси объем энергвосполнения увеличивать каждые 5 – 7 дней.*

✓ *Рекомендуется следующая скорость повышения дозы:*

1-я неделя – 5–10% энергопотребности,

2-я неделя – 10–20% энергопотребности,

3-я неделя – 20–30% энергопотребности.

✓ *Контроль эффективности нутритивной поддержки должен осуществляться, начиная с первой недели терапии; он включает оценку индекса массы тела (ИМТ), тощей массы тела, окружности мышц плеча, контроль содержания альбумина в крови и оценку переносимости питательной смеси.*

✓ *Пациентам с ХСН в стадии декомпенсации оптимальным является применение олигомерных питательных смесей [426].*

✓ *В период стабилизации состояния для ежедневного приема рекомендовано использовать высокомолекулярные сбалансированные смеси для энтерального питания в количестве 25–50% от суточной энергопотребности*

[427,428].

✓ При выраженной сердечной кахексии, когда применение энтерального питания невозможно или недостаточно эффективно, возможно сочетание энтерального и парентерального питания, но эффективность такого комбинированного питания не доказано [429].

1.6 Деактивация медицинских устройств

■ Рекомендовано отключение дефибриллирующего электрода носимых устройств ИКД или СРТ-Д пациентам, имеющим терминальную стадию ХСН, для уменьшения страданий и повышения КЖ [62,430,431].

ЕОК IC (УУР В, УДД 3)

Комментарии: Для принятия решения об отключении дефибриллирующего электрода необходимо наличие всех следующих критериев:

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

Решение об ургентном отключении дефибриллирующего электрода (например, наложением магнита на область ИКД для предотвращения его непрерывного срабатывания) может принять и осуществить консилиум врачей в момент умирания пациента, пребывающего в терминальной стадии СН.

Решение об отключении дефибриллирующего электрода принимается пациентом и консилиумом врачей с фиксацией в истории болезни или амбулаторной карте больного, и, при согласии пациента, об этом решении информируются его родственники.

Отключение дефибриллирующего электрода может проводиться в амбулаторных, стационарных условиях или в хосписе. Решение пациента об отключении / включении дефибриллирующего электрода может периодически меняться, поэтому считать определяющим для выполнения следует актуальное

решение с его фиксацией в медицинской документации [360,430,432].

Согласно опубликованным данным, в течение последних 30 дней жизни электрошок получали 21-27% пациентов, имеющих электроды, имплантированные для дефибрилляции [433,434], а в последние 24 часа жизни электрошок перенесли 31% больных: 55% из них получили 3 разряда, 32% - более 10 разрядов. Присутствовавший рядом медицинский персонал и члены семьи отмечали у умирающих стресс, боль и снижение КЖ [435,436], а ожидание его повторения вызывало тревожное состояние у больных и переживания всей семьи [431,436]. Деактивация дефибриллирующего электрода у пациентов с терминальной стадией хронического заболевания, в частности СН, уже вошла в рекомендации по лечению этих заболеваний в структуре оказания паллиативной помощи [62,389,409,430,437].

1.7 Гипоксия

- Пациентам с терминальной ХСН рекомендована оксигенотерапия при насыщении крови кислородом <90% (по данным пульсовой оксиметрии или при определении в артериальной крови) для улучшения клинических исходов [55,62].

ЕОК ІВ (УРР В, УДД 2)

Комментарии: Если нет противопоказаний, концентрация кислорода в дыхательной смеси при необходимости может быть увеличена до максимума; при этом следует избегать гипероксии. Могут быть использованы портативные генераторы кислорода, СРАР терапия (Constant Positive Airway Pressure - режим искусственной вентиляции лёгких постоянным положительным давлением) и другие устройства [55,438,439].

3.6 Хирургическое лечение. Обезболивание

3.6.1 Хирургическое лечение недостаточности митрального и трикуспидального клапанов при ДКМП

Основные показания к коррекции вторичной МН представлены в Клинических рекомендациях «Митральная регургитация» МЗ РФ [440],

рекомендациях ЕОК [62,441] и рекомендациях Американской ассоциации сердца от 2020 г. [442].

Функциональная (вторичная) митральная недостаточность (МН) выявляется у 75% пациентов с ДКМП, при этом у 30% больных ДКМП регистрируется МН ≥ 2 степени [440,443]. МН 3-4 степени существенно снижает выживаемость пациентов и ухудшает течение СН [440,441,443,444].

МН при ДКМП является вторичной и относится, согласно классификации типов МН по А. Carpentier, к 1 типу (нормальные створки при дилатации фиброзного кольца митрального клапана (ФКМК)) и 3b типу (ограничения подвижности створки МК при дилатации ЛЖ из-за натяжения хордального аппарата) [445].

Коррекция митральной регургитации 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 больного ДКМП должна принимать команда специалистов, включающая кардиолога-специалиста по ведению пациентов с тяжелой СН, специалиста по ЭхоКГ и кардиохирурга, имеющего опыт коррекции вторичной МН у больных СНнФВ [62].

ЕОК IV (УРР А УДД 2)

Комментарии: При решении вопроса командой специалистов о целесообразности коррекции МН у больного ДКМП кардиолог-специалист по СН должен оценить достаточность медикаментозной терапии, эффективность лечения нарушений ритма, проводимости и других сопутствующих состояний; специалист по ЭхоКГ - соблюдение протокола ЭхоКГ обследования МК, включая показатели сократительной функции ЛЖ, его размеров и размеров левого предсердия, а также давления в легочной артерии. Совместное решение о перспективности хирургического лечения должно быть основано на оценках риска периоперационных осложнений, ожидаемой продолжительности жизни и возможности ТС в будущем [62].

3560

3561 ■ Пациентам с хронической тяжелой вторичной МН, имеющим ФВ
3562 ЛЖ <50% и клинику СН III-IV ФК, сохраняющуюся, несмотря на оптимальное
3563 консервативное лечение, при наличии низкого риска вмешательства
3564 рекомендована хирургическая коррекция МК [441].

3565 **ЕОК нет (УУР С, УДД 2)**

3566 ■ Пациентам с вторичной МН III-IV ст. и ФВ ЛЖ >30%, у которых
3567 сохраняется симптомная СН, несмотря на оптимальную консервативную терапию
3568 (включая сердечную ресинхронизирующую терапию по показаниям), а по данным
3569 ЭхоКГ имеется умеренное расширение фиброзного кольца, при наличии высокого
3570 риска хирургического вмешательства показана чрескожная процедура пластики
3571 митрального клапана “край-в-край” для улучшения функционального состояния и
3572 снижения числа госпитализаций, связанных с декомпенсацией сердечной
3573 недостаточности [62].

3574 **ЕОК ПА (УУР С, УДД 3)**

3575 **Комментарии:** Начиная с 2003г., выполнено более 200 тысяч имплантаций
3576 MitraClip, и эта процедура вошла в современные рекомендации [62,441,446]. По
3577 результатам исследования MITRA-FR, применение устройства не показало
3578 большей эффективности в выживаемости и течении СНнФВ [446], чем
3579 оптимальная консервативная терапия, однако результаты исследования COAPT
3580 свидетельствуют о преимуществах этой методики над оптимальным
3581 нехирургическим лечением [447,448]. В настоящий момент проводится
3582 исследование RESHAPE-HF2 [449] для оценки эффективности имплантации
3583 MitraClip при тяжелой степени митральной регургитации

3584 Результаты протезирования и пластики МК не различаются, поэтому
3585 вопрос о выборе метода хирургической коррекции функциональной МР при ДКМП
3586 остается открытым. При протезировании МК важно максимально сохранить
3587 подклапанные структуры и использовать пластику подклапанного аппарата для
3588 уменьшения полости ЛЖ [450].

Современные рекомендации [451,452] не отвечают на вопрос о необходимости хирургической коррекции вторичной митральной регургитации II ст.

Пациентам, имеющим СН III-IV ФК на фоне ФВ ЛЖ <30% в сочетании с тяжелой вторичной митральной регургитацией, сохраняющейся, несмотря на оптимальную медикаментозную и электрофизиологическую/ресинхронизирующую терапию, при невозможности хирургической коррекции МР рекомендовано рассмотреть вопрос о включении в лист ожидания пересадки сердца [440,441].

ЕОК нет (УУР С, УДД 3)

У пациентов с ДКМП коррекция трикуспидальной регургитации (ТР) III-IV степени рекомендована одномоментно с коррекцией митральной недостаточности для улучшения функционального состояния и снижения риска декомпенсации СН, при этом приоритетно использование клапаносохраняющих методик (аннулопластика) хирургической коррекции трикуспидальной недостаточности (ТН) [441].

ЕОК IB (УУР В, УДД 3)

У пациентов со вторичной ТН I-II степени оперативная коррекция может быть рассмотрена при легочной гипертензии, дилатации фиброзного кольца трикуспидального клапана >40 мм, признаках перегрузки правого желудочка для снижения риска декомпенсации СН [441].

ЕОК IIB (УУР С, УДД 3)

Комментарий: При ДКМП функциональная ТР встречается у 20% пациентов [450] вследствие дилатации полости ПЖ при его объемной перегрузке и легочной гипертензии. Ее выраженность может изменяться в зависимости от функции ПЖ, выраженности ЛГ и дисфункции ЛЖ, поэтому в ходе терапии должны быть предприняты усилия по максимальной коррекции этих факторов, а

3619 *принятие решения о коррекции ТР мультидисциплинарной командой должно быть*
3620 *основано на представлении о резистентной к терапии сердечной*
3621 *недостаточности у пациентов с дилатацией фиброзного кольца ТК >40 мм. В*
3622 *настоящее время активно обсуждается использование эндоваскулярных систем*
3623 *для коррекции ТР – TriClip, PASCAL, FORMA. В опубликованных исследованиях,*
3624 *включавших 18 – 85 больных, успешность процедуры составила 77 – 92%, однако*
3625 *возможность использования данных устройств в широкой практике продолжает*
3626 *изучаться [452].*

3627
3628 Современные рекомендации не освещают вопрос об использовании
3629 устройств и методик для уменьшения объема полости ЛЖ (опорная сетка, техники
3630 пликаций стенок ЛЖ и вентрикулэктомия) в связи с недоказанной эффективностью
3631 и единичными исследованиями.

3633 **3.6.2 Механическая поддержка кровообращения и пересадка сердца при**

3634 **ДКМП**

3635
3636 Основные показания для проведения МПК изложены в соответствующих
3637 клинических рекомендациях, утвержденных Министерством здравоохранения
3638 Российской Федерации [453]. В настоящем документе представлены отдельные
3639 позиции, касающиеся аспектов ведения пациентов с ДКМП, и позиции,
3640 сформулированные после публикации данных рекомендаций.

3641
3642 ▪ МПК рекомендована пациентам с СН и сниженной ФВ ЛЖ,
3643 сохраняющейся несмотря на оптимальную консервативную терапию, а также тем,
3644 кому показана ТС (находящимся в списке ожидания ТС) для уменьшения риска
3645 госпитализации из-за СН и риска преждевременной смерти («мост» к ТС) [62].

3646 **ЕОК IIa C (УУР В; УДД 5)**

3647 **Комментарии:** *Отчет INTERMACS показал, что в 2014 г. 51% имплантаций*
3648 *систем МПК приходилось на долю «моста» к ТС [454]. Исследование, проведенное*

в 2013г. с участием 332 пациентов, продемонстрировало, что имплантация системы HeartWare привела к выживанию 91% пациентов в течение 180 дней и 84% - в течение 1 года [455], а анализ базы данных United Network of Organ Sharing (UNOS) показал, что пациенты, перенесшие имплантацию МП ЛЖ до включения в список ожидания ТС, 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 ТС [456].

Имплантация аппарата для МПК позволяет пациенту с терминальной стадией ХСН улучшить состояние, повысить качество жизни и покинуть больницу. Исследование 2004 г. показало, что пациенты, которым имплантировали аппарат Jarvik-2000 в качестве моста к ТС, согласно опроснику MLHFQ отмечали улучшение общей физической работоспособности и качества жизни [457]. Miller et al. в 2007 г. при исследовании 133 таких пациентов показали у большинства из них улучшение более чем на 2 ФК ХСН, повышение толерантности к физическим нагрузкам и улучшение качества жизни [62,458].

- МП ЛЖ рекомендована пациентам с тяжелой СН на фоне низкой ФВ ЛЖ, сохраняющейся, несмотря на оптимальную консервативную терапию, для уменьшения риска преждевременной смерти у тех, кто не может быть кандидатом на ТС [62].

ЕОК IIa B (УУР A, УДД 3)

Комментарий: Учитывая острую нехватку донорских органов и повышенную долговечность современных устройств для МПК, все большее их количество имплантируются в качестве длительной терапии. Эти пациенты обычно имеют противопоказания для проведения ТС из-за преклонного возраста, прогрессирующего поражения печени или почек, ожирения, тяжелой легочной гипертензии или злокачественных новообразований. Критерии Slaughter et al. в 2009 г. для рассмотрения МП ЛЖ в качестве длительной терапии, включали: ФВ ЛЖ <25%, пиковое потребление O_2 <14 мл/кг/мин, III - IV ФК ХСН и зависимость

в течение 7 дней от внутриаортального баллонного насоса или в течение 14 дней от препаратов инотропного действия [458].

В 2008 - 2011 гг. только 28,6% всех имплантаций МП ЛЖ проводили для длительной терапии, в 2013 их доля составила уже 43,6%, в 2014г.- 45,7% [454].

Возможность проведения ТС появилась вследствие имплантации МП ЛЖ у части пациентов с ИМТ $>30 \text{ кг/м}^2$ в результате снижения веса [454,459], у части пациентов со вторичной легочной гипертензией – вследствие снижения уровня давления в МКК [460], и в целом - почти у 15% пациентов с тяжелой СН [454,461] через 1 год после применения МПК для длительной терапии.

■ При рассмотрении имплантации системы МПК рекомендовано проведение консультации пациента и членов его семьи по паллиативной помощи [364,462].

ЕОК IIa C (УУР В, УДД 4)

Подробно составляющие паллиативной помощи у больных ДКМП представлены в соответствующем разделе данных рекомендаций.

■ Для оценки вероятности выживания при отборе амбулаторных пациентов на ТС может быть рассмотрено проведение кардиореспираторного теста, который является основой оценки прогноза [360].

ЕОК IIb C (УУР С, УДД 5).

Комментарии: Расчетная годовая 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 кардиореспираторного теста ориентиром для отбора на ТС у пациента с признаками терминальной стадии СН может быть рассмотрена дистанция, проходимая за 6 минут, составляющая $<300 \text{ м}$ [463].

ЕОК нет (УУР С, УДД 3).

Комментарии:

-Валидация существующих шкал оценки прогноза у больных ХСН в РФ не проводилась, в нескольких пилотных исследованиях продемонстрирована невысокая диагностическая ценность Сизтлской модели СН.

- UNOS в 2013 г. предложила алгоритм распределения донорских органов среди пациентов, находящихся в листе ожидания ТС по степени их тяжести (Приложение Б12) [463].

3.6.3 Обезболивание при хирургическом лечении

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

▪ С целью седации и обеспечения психоэмоционального комфорта вечером накануне операции рекомендовано назначение транквилизаторов, в день операции перед подачей пациента в операционную рекомендовано применение опиатов и/или бензодиазепинов [464].

ЕОК нет (УУР С, УДД 3)

Комментарии: *Седация перед поступлением в операционную должна быть минимально достаточной, чтобы не допустить вазодилатации и гипотензии. Из премедикации следует исключить м-холинолитики, как и любые другие препараты, увеличивающие ЧСС [465].*

▪ Рекомендовано пациентам с ДКМП для индукции анестезии использовать фентанил, пропофол, бензодиазепины, а для поддержания анестезии - фентанил, пропофол, бензодиазепины, галогенсодержащие ингаляционные анестетики. При кардиохирургических операциях рекомендовано использовать как тотальную внутривенную анестезию на основе пропофола и фентанила, так и комбинированную анестезию с применением галогенсодержащих ингаляционных анестетиков и фентанила на всех этапах операции [466].

ЕОК нет (УУР А, УДД 1)

3739 **Комментарии:** Препараты, используемые для индукции анестезии:
3740 мидазолам, диазепам, пропофол и фентанил в/в в расчетных дозировках. Ввиду
3741 наличия выраженного кардиодепрессивного и вазоплегического эффектов не
3742 следует использовать для индукции анестезии тиопентал натрия. Возможная
3743 схема индукции анестезии, обеспечивающая достаточную гемодинамическую
3744 стабильность – медленное титрование мидазолама в дозе 50 – 150 мкг/кг в
3745 комбинации с фентанилом в дозе 3 – 5 мкг/кг. Альтернативный метод индукции -
3746 медленное введение пропофола в дозе 0,8–1,5 мг/кг с предварительным
3747 использованием фентанила в дозе 3 – 5 мкг/кг [465]. У пациентов с выраженными
3748 нарушениями гемодинамики для индукции анестезии может быть использован
3749 кетамин.

3750 Для поддержания анестезии используются мидазолам, диазепам, пропофол,
3751 фентанил в/в в расчетных дозировках. Возможно применение галогенсодержащих
3752 ингаляционных анестетиков в комбинации с фентанилом. В многоцентровом
3753 рандомизированном контролируемом исследовании не выявлено каких-либо
3754 различий в клинических исходах при использовании во время кардиохирургических
3755 операций тотальной внутривенной анестезии на основе пропофола и фентанила
3756 либо комбинированной анестезии с применением галогенсодержащих анестетиков
3757 и фентанила [466].

3758 Ингаляционные анестетики вызывают дозозависимое уменьшение работы
3759 желудочков сердца и потребления кислорода. Депрессия сердечно-сосудистой
3760 системы нарастает при концентрации галогенсодержащих анестетиков более
3761 одной минимальной альвеолярной концентрации [467]. Отрицательное влияние
3762 ингаляционных анестетиков на сократимость миокарда усиливается при
3763 гипокальциемии, использовании блокаторов кальциевых каналов и ББ.

3764 Все препараты, используемые для поддержания общей внутривенной
3765 анестезии, в той или иной степени угнетают сократительную способность
3766 миокарда. Пропофол вызывает вазодилатацию и оказывает умеренное
3767 отрицательное инотропное действие [468].

3768

3769 ▪ Рекомендовано пациентам с ДКМП для обезболивания в раннем
3770 послеоперационном периоде использовать опиаты в возрастных дозировках [464].

3771 **ЕОК нет (УУР С, УДД 3)**

3772
3773 ▪ Не рекомендовано пациентам с ДКМП для обезболивания в раннем
3774 послеоперационном периоде в качестве препаратов первой линии рассматривать
3775 НПВП (особенно ингибиторы циклооксигеназы-2) [468,469].

3776 **ЕОК ПьВ (УУР С, УДД 3)**

3777 **Комментарии:** В первые сутки после операции могут быть использованы
3778 тримеперидин либо морфин. При наличии специальных дозаторов эффективным
3779 является применение пациент-контролируемой анальгезии фентанилом. При
3780 сохранении выраженного болевого синдрома в дальнейшем могут быть
3781 использованы тримеперидин, морфин, фентанил по показаниям.

3782 НПВП (особенно ингибиторы циклооксигеназы-2) увеличивают риск
3783 сердечно-сосудистых осложнений, а также частоту декомпенсации сердечной
3784 недостаточности, развития почечной недостаточности и тромботических
3785 осложнений [468,469].

3787 **3.7 Немедикаментозная терапия, диетотерапия**

3788 Всем пациентам с подозрением на ДКМП рекомендуется отказ от
3789 употребления алкоголя, отказ от курения, отмена кардиотоксических
3790 лекарственных препаратов при возможности, устранение производственных и
3791 бытовых вредностей [55,470,471].

3792 Всем пациентам с подозрением на ДКМП рекомендуется контроль водно-
3793 солевого обмена: уровень потребления соли не должен превышать 2,5–3 г натрия
3794 или 5–6 г поваренной соли. Объем употребляемой жидкости должен составлять 1,5
3795 – 2 л/сутки, если больной находится в стадии стабильной компенсации ХСН [419].

3796 Всем больным с ДКМП и клиническими проявлениями СН рекомендуется
3797 самостоятельный ежедневный мониторинг веса для снижения вероятности застоя и
3798 предотвращения обострения СН [419].

У пациентов с ДКМП следует поддерживать нормальный трофологический статус (ИМТ от 18,5 до 24,9 кг/м²) [419].

Тяжелые физические нагрузки и соревновательные виды спорта не рекомендованы больным ДКМП [472,473].

4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации

Крупные исследования эффективности, безопасности и особенностей медицинской реабилитации (МедР) у пациентов с ДКМП отсутствуют, однако на данную клиническую группу могут быть распространены общие положения (цели, задачи, принципы, модули) [474,475] и рекомендации по МедР больных ХСН [62,476,477].

Цель МедР - улучшение качества и увеличение продолжительности жизни больных. Основные компоненты комплексной программы МедР могут быть объединены в следующие модули: 1) оптимальная медикаментозная терапия, дополненная, при необходимости, инвазивными, интервенционными вмешательствами; 2) физическая реабилитация; 3) психологическая реабилитация; 4) образовательный модуль; 5) динамическое наблюдение.

- Рекомендовано всех пациентов с ДКМП включать в программы комплексной МедР с целью улучшения их качества жизни и прогноза [62,475-477].

ЕОК IA (УУР А, УДД 1)

Комментарии: *Участие в программах комплексной МедР способствует повышению качества жизни (за счет уменьшения тяжести симптомов, увеличения толерантности к нагрузке, нормализации психоэмоционального статуса), улучшает приверженность лечению и прогноз (за счет снижения частоты госпитализаций, кардиальной и общей смертности).*

- У пациентов с ДКМП рекомендовано раннее начало реабилитационных мероприятий для обеспечения более благоприятного течения и исхода заболевания

[474,475].

ЕОК нет (УУР А, 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.

■ Рекомендовано всех больных ДКМП информировать по вопросам, связанным с заболеванием, его лечением и профилактикой, обучать методам самоконтроля и самопомощи для повышения приверженности лечению, его безопасности и эффективности (снижения летальности и риска госпитализации по причине СН) [62,474-477].

ЕОК 1А (УУР А, УДД 1)

Комментарии: Пациенты с ДКМП должны быть обучены признакам, симптомам СН и нарушений ритма сердца. Все пациенты должны получить рекомендации по допустимой (безопасной) физической активности (бытовой, профессиональной, рекреационной, сексуальной) и питанию (потребление соли, жидкости, белка и т.д.); отказаться от курения и/или избегать пассивного курения; должны быть обучены методам самоконтроля, знать целевые значения контролируемых параметров (пульс, АД, вес, водный баланс) и их допустимые колебания; им должен быть объяснен алгоритм действий в случае ухудшения самочувствия [62,474-477]. Пациенты с ДКМП должны быть информированы о недопустимости употребления веществ, способных ухудшить течение заболевания (алкоголь, анаболические стероиды, кокаин, метамфетамины и другие) [62,65].

■ Рекомендовано проведение психодиагностического скрининга и выявление психосоциальных факторов риска для определения показаний к их коррекции с целью повышения приверженности лечению, качества самоконтроля, улучшения качества жизни и прогноза больных [62,478-481].

ЕОК IIa C (УУР В, УДД 3)

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, когнитивная дисфункция, социальная изоляция и низкая социальная поддержка. При ХСН депрессия является независимым предиктором общей летальности, а ее распространенность составляет 20% [478-480]. Переживания изоляции, нехватки эмоциональной близости, поддержки, контактов с людьми, осознание себя как одинокого испытывают более 70% больных ССЗ старше 60 лет [482].

У пациентов с ДКМП может быть рассмотрено проведение скрининговой оценки когнитивных функций для индивидуализации программ МедР с целью повышения их эффективности и безопасности [475,479,483].

ЕОК IIb C (УУР В, УДД 5)

Комментарии: Распространенность когнитивных нарушений у больных ХСН достигает 73% [483]. Ухудшение памяти, внимания, концентрации, мышления, речи, исполнительных функций, нарушения гнозиса и праксиса отрицательно сказываются на обучаемости больных, их приверженности лечению, качестве самоконтроля, способности к принятию решений, затрудняют сотрудничество с врачом, повышают риск социальной изоляции, снижают безопасность и эффективность лечения [483,484]. Даже легкие когнитивные нарушения затрудняют самообслуживание и ухудшают самоконтроль [479]. Участие в комплексных программах МедР, особенно в программе физической реабилитации, способствует улучшению когнитивного профиля пациентов [479,483].

Рекомендовано пациентов с ДКМП, имеющих психосоциальные факторы риска, направлять на консультацию к психологу и/или психотерапевту

для углубленного психодиагностического обследования и психокоррекции с целью повышения приверженности лечению, качества самоконтроля, улучшения качества жизни и прогноза больных [475,479].

ЕОК IIa C (УУР В, УДД 3).

У пациентов с ДКМП в возрасте ≥ 60 лет может быть рассмотрено проведение скрининга для выявления синдрома старческой астении (ССА) с целью индивидуализации программы МедР и определения показаний к комплексному гериатрическому обследованию [475,485,486].

ЕОК IIb C (УУР В, УДД 3).

Комментарии: Для скрининга рекомендуется использовать опросник «Возраст не помеха»; пациентов с результатом ≥ 5 баллов следует направлять в гериатрический кабинет для выполнения комплексной гериатрической оценки. Распространенность ССА увеличивается с возрастом, у больных ХСН составляет 15 – 74% [485,486].

Рекомендовано динамическое наблюдение больных ДКМП, в том числе, с использованием телемедицинских технологий, для оценки эффективности и безопасности лечения, своевременной коррекции программы МедР, повышения приверженности больных лечению [62,474-477].

ЕОК IA (УУР А, УДД 1)

Рекомендовано всех больных ДКМП, при отсутствии противопоказаний, включать в программы физической реабилитации с целью повышения физической работоспособности, улучшения качества жизни, снижения частоты госпитализаций по поводу СН [62,474-477].

ЕОК IA (УУР А, УДД 1)

Рекомендовано всем больным ДКМП перед включением в программу физической реабилитации проводить тщательную клиническую оценку для

выявления противопоказаний к проведению теста с физической нагрузкой и физическим тренировкам для предотвращения ятрогенных осложнений вмешательства [475,487].

ЕОК IC (УУР А, УДД 5)

Комментарии: Абсолютные противопоказания к проведению теста с физической нагрузкой и к физическим тренировкам при ДКМП и стабильной ХСН: неконтролируемые гемодинамически значимые нарушения ритма; острые состояния: эндокардит, перикардит, тромбоэмболия легочной артерии, инфаркт-пневмония, 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.

▪ Больным ДКМП, при отсутствии противопоказаний, рекомендовано проведение теста с физической нагрузкой для определения класса функционального состояния и стратификации риска больных с целью формирования индивидуализированной программы физической реабилитации [62,474,475,487-489].

ЕОК IIaC (УУР А, УДД 1)

Комментарии: Предпочтительно в качестве теста с физической нагрузкой у больных ДКМП использовать кардиореспираторное тестирование, однако, могут быть использованы велоэргометрия, тредмил-тест, тест с 6-минутной ходьбой. У пациентов с ССА оценка физического состояния может быть выполнена с использованием теста «встань и иди» с контролем времени выполнения (англ.- TIMED UP AND GO TEST - TUG). 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), 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 [475].

■ Рекомендовано на амбулаторном этапе МедР больных ДКМП в возрасте ≥ 75 лет, а также всех, имеющих старческую саркопению, направлять на консультацию к врачу по лечебной физической культуре (ЛФК) для формирования программы физической реабилитации и выбора параметров физической тренировки [475,485].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5)

■ Рекомендовано всех больных ДКМП на стационарных этапах МедР направлять на консультацию к врачу ЛФК для формирования индивидуализированной программы физической реабилитации и выбора параметров физической тренировки [475].

ЕОК нет (УУР С, УДД 3)

■ Рекомендовано назначать больным ДКМП регулярные аэробные физические тренировки кардиореспираторной выносливости для увеличения и поддержания физической работоспособности, улучшения качества жизни и снижения риска госпитализации [62,474-476].

ЕОК 1А (УУР А, УДД 1)

Комментарии: Для тренировки кардиореспираторной выносливости используют динамические (ритмические) аэробные нагрузки с вовлечением больших мышечных групп (ходьба, плавание, езда на велосипеде и др.). Интенсивность и продолжительность нагрузки, периодичность занятий определяют индивидуально [475]; аэробному уровню энергообеспечения соответствуют нагрузки низкой и средней интенсивности [475,488,489]. У пациентов с ХСН регулярные динамические аэробные нагрузки способствуют уменьшению тяжести симптомов и улучшению функционального статуса, а у пациентов с СНнФВ уменьшают риск госпитализации, связанной с ХСН [62,474-476]. Эффективность программы физической реабилитации выше при сочетании динамических аэробных тренировок с резистивными и тренировками дыхательной мускулатуры [490].

■ Рекомендовано назначать больным ДКМП резистивные тренировки с целью предотвращения потери мышечной массы, увеличения и/или поддержания мышечной силы, снижения риска падений и увеличения физической работоспособности [474,475,490].

ЕОК нет (УУР В, УДД 3)

Комментарии: Резистивные (силовые) тренировки назначаются дополнительно к тренировкам кардиореспираторной выносливости с периодичностью 2-3 раза в неделю. У больных 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.

■ Рекомендовано назначать больным с ДКМП и ХСН дыхательные упражнения для увеличения и поддержания силы дыхательной мускулатуры, облегчения симптомов, профилактики возможных осложнений СН [490].

ЕОК IIa В (УУР В, УДД 2)

4009 ▪ Рекомендовано проведение контролируемых физических тренировок у
4010 пациентов с ДКМП и ХСН III–IV ФК, ССА, сопутствующими заболеваниями,
4011 снижающими толерантность к физической нагрузке и/или повышающими риск
4012 осложнений при выполнении физических упражнений [62,475].

4013 ЕОК IIa C (УУР В, УДД 5)

4014

4015 **5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и** 4016 **противопоказания к применению методов профилактики**

4017 *Первичная профилактика ДКМП характеризуется следующими*
4018 *мероприятиями [192,491-495]:*

4019 ▪ полноценное лечение различных инфекционных (вирусных,
4020 бактериальных и др.) заболеваний с последующей реабилитацией больных и
4021 диспансерным наблюдением;

4022 ▪ ранняя диагностика, оптимальное лечение и реабилитация пациентов с
4023 различными формами миокардитов;

4024 ▪ отказ от злоупотребления алкоголем, т.е. не более 3-4 стандартных доз
4025 алкоголя в день для мужчин и не более 2 доз для женщин, при полной трезвости не
4026 менее 2 дней в неделю;

4027 ▪ отказ от употребления наркотиков и других психоактивных веществ;

4028 ▪ профилактика профессиональных отравлений и обеспечение
4029 безопасности рабочего места для работающих с пестицидами и тяжелыми
4030 металлам;

4031 ▪ избегать факторов риска заболевания ВИЧ-инфекцией;

4032 ▪ меры воздействия на ожирение, особенно при ИМТ ≥ 40 кг/м²;

4033 ▪ ранняя диагностика и оптимальное лечение эндокринных заболеваний:
4034 болезни щитовидной железы, сахарный диабет, акромегалия, заболевания
4035 надпочечников и др.;

4036 ▪ вакцинация против кори, паротита, полиомиелита, гриппа,
4037 пневмококковой инфекции, новой коронавирусной инфекции;

4038 ▪ профилактика и своевременное лечение гельминтозов;

4039 ▪ полноценное обследование и наблюдение за больными, которым
4040 планируется проведение химиотерапии [192,493-495];

4041 ▪ тщательная предгравидарная и предродовая подготовка и
4042 консультирование пациенток из группы высокого риска развития ПКМП, оценка
4043 риска повторного события у женщин, перенесших ПКМП [192].
4044

4045 *Вторичная профилактика ДКМП включает:*

4046 ▪ применение современных медикаментозных и немедикаментозных
4047 методов лечения с целью профилактики прогрессирования СН, нарушений
4048 сердечного ритма, тромбоэмболических осложнений;

4049 ▪ диспансерное наблюдение за больными ДКМП в соответствии с
4050 нормативными документами (Приказ МЗ РФ от 15 марта 2022 г. №168н «Об
4051 утверждении порядка проведения диспансерного наблюдения за взрослыми»).

4052
4053 **Диспансерное наблюдение за больными ДКМП и состояниями, которые**
4054 **могут привести к развитию данного заболевания**

4055 Мероприятия диспансерного наблюдения за больными ДКМП зависят от
4056 степени выраженности СН, нарушений ритма сердца и наличия риска
4057 тромбоэмболических осложнений. Следует включать в список лиц, подлежащих
4058 диспансерному наблюдению, ближайших родственников больных и группы
4059 высокого риска развития ДКМП. Диспансерное наблюдение должно
4060 осуществляться врачом-кардиологом, при отсутствии такой возможности – врачом-
4061 терапевтом или врачом общей практики при обязательной периодической
4062 консультации кардиологом.

4063 Учитывая, что в Приказе Министерства здравоохранения РФ от 15 марта
4064 2022 г. №168н «Об утверждении порядка проведения диспансерного наблюдения
4065 за взрослыми» не обозначен порядок диспансерного наблюдения за больными
4066 ДКМП, целесообразно обеспечить диспансерное наблюдение, основанное на
4067 выделении групп с разной степенью тяжести ХСН.

1 группа. Больные ДКМП с I-IIА стадией ХСН, I-II ФК. Наблюдение не менее 2 раз в год, внепланово - при появлении признаков прогрессирования ХСН, НРС и других осложнений.

2 группа. Больные ДКМП со IIБ-III стадией ХСН, III-IV ФК. Наблюдение не менее 4 раз в год, внепланово - при появлении признаков прогрессирования ХСН, НРС и других осложнений. По показаниям – консультации инвазивного аритмолога, кардиохирурга.

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

А. кровные родственники больных ДКМП (диагностические критерии для родственников представлены в разделе 2), однократное обследование, далее наблюдение в зависимости от результатов;

Б. больные, перенесшие острый миокардит (наблюдение в течение 1 года);

В. больные с хроническим миокардитом или миоперикардитом.

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 кардиологу.

Алгоритм диспансерного наблюдения за пациентами с ДКМП и группами риска представлен в Приложении Б13.

Вакцинация против SARS-CoV-2, гриппа и пневмококка.

Вакцинация против SARS-CoV-2. Пациенты с ССЗ, в том числе с ХСН, имеют высокий риск тяжелого течения COVID-19, в связи с чем вопрос о вакцинации должен решаться в приоритетном порядке [496,497]. Согласно регистру АКТИВ во время госпитализации пациента по поводу COVID-19 ХСН любого ФК ассоциируется с неблагоприятным прогнозом и повышает риск летального исхода более чем в 4 раза, тяжелая ХСН III-IV ФК повышала риск летального исхода в 6 раз [498] Следует учитывать, что у больных ХСН при заболевании COVID-19 риск декомпенсации выше, чем у лиц, не имеющих данной патологии [499].

■ Всем больным с ДКМП при отсутствии противопоказаний рекомендовано проведение вакцинации и ревакцинации против SARS-CoV-2 для снижения риска заболевания, осложнений COVID-19 и декомпенсации ХСН [496,500,501].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5)

Комментарии: В Российской Федерации для специфической профилактики COVID-19 у взрослых зарегистрированы следующие вакцины: комбинированная векторная вакцина «Гам-КОВИД-Вак», комбинированная векторная вакцина «Гам-КОВИД-Вак-Лио», вакцина на основе пептидных антигенов «ЭпиВакКорона», вакцина коронавирусная инактивированная цельновирионная концентрированная очищенная «КовиВак», вакцина для профилактики COVID-19 «Спутник Лайт», вакцина на основе пептидных антигенов «АВРОРА-КоВ», вакцина субъединичная рекомбинантная «Конвасэл», комбинированная векторная вакцина «Салнавак» [502].

При выборе вакцин для пациентов с ДКМП рекомендовано учитывать ограничения по возрасту. Вакцины «Гам-КОВИД-Вак», «Спутник Лайт» и «ЭпиВакКорона» применяются для специфической профилактики COVID-19 у взрослых старше 18 лет, вакцины «КовиВак», «АВРОРА-КоВ», «Конвасэл», «Салнавак» могут применяться у взрослых в возрасте от 18 до 60 лет.

К противопоказаниям для вакцинации относятся: гиперчувствительность к какому-либо компоненту вакцины или вакцине, тяжелые аллергические реакции в анамнезе; острые инфекционные и неинфекционные заболевания; обострение хронических заболеваний; возраст до 18 лет (в связи с отсутствием данных об эффективности и безопасности). Противопоказаниями для введения компонента II (для «Гам-КОВИД-Вак» и «Гам-КОВИД-Вак-Лио») или второй дозы вакцины являются тяжелые поствакцинальные осложнения (анафилактический шок, тяжелые генерализованные аллергические реакции, судорожный синдром, температура выше 40 °С и т. п.) на введение первого компонента или первой дозы вакцины [496].

4128 ▪ В период пандемии COVID-19 при отсутствии противопоказаний всем
4129 пациентам с ДКМП рекомендована вакцинация против гриппа и пневмококковой
4130 инфекции в соответствии с национальными рекомендациями с целью снижения
4131 риска заболеваний и декомпенсации ХСН [496,497].

4132 **ЕОК нет (УУР С, УДД 5)**

4133 4134 **Вакцинация против гриппа.**

4135 ▪ Всем пациентам с ДКМП при отсутствии противопоказаний рекомендована
4136 вакцинация против гриппа для снижения риска заболевания, развития осложнений
4137 инфекции и декомпенсации ХСН [503].

4138 **ЕОК нет (УУР С, УДД 5)**

4139 *Комментарий: Министерство здравоохранения РФ рекомендует ежегодную*
4140 *вакцинацию против гриппа, как наиболее важное защитное мероприятие в*
4141 *отношении гриппа и его осложнений. В рамках национального календаря прививок*
4142 *РФ планово прививаются лица с хроническими заболеваниями, в том числе с*
4143 *сердечно-сосудистыми заболеваниями.*

4144 4145 **Вакцинация против пневмококка.**

4146 *S. pneumoniae* по-прежнему остается основной причиной серьезных
4147 заболеваний, в т. ч. пневмонии, бактериемии, менингита. По данным зарубежных и
4148 отечественных авторов, этот возбудитель является причиной 25–35 % всех
4149 внебольничных и 3–5 % госпитальных пневмоний [504]. Вакцинация признана
4150 наиболее эффективным методом предупреждения пневмококковой инфекции.
4151 Вакцинация пневмококковой вакциной рекомендуется лицам с высоким риском
4152 развития инвазивной пневмококковой инфекции, к которым относятся и пациенты
4153 с сердечно-сосудистыми заболеваниями, в том числе с кардиомиопатиями и
4154 хронической сердечной недостаточностью.

4155
4156 ▪ Вакцинация пневмококковой вакциной рекомендована больным с ДКМП в
4157 связи с высоким риском развития пневмококковой инфекции и направлена на

предупреждение возникновения заболевания, декомпенсации ХСН и других осложнений [503,504].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5)

Комментарии: Стандартная схема вакцинации: первоначально рекомендуется вводить 1 дозу пневмококковых конъюгированных вакцин (ПКВ-13), затем, не ранее чем через 1 год – 1 дозу 23-валентной пневмококковой полисахаридной вакцины (ППВ-23) с последующей ревакцинацией ППВ-23 через 5 лет [504].

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).*

Вакцинацию можно проводить через 1–2 недели после достижения ремиссии или выздоровления от острого инфекционного заболевания. Перенесенная ранее ПИ не является противопоказанием к проведению иммунизации.

4177

Вакцинация против SARS-CoV-2, гриппа и пневмококка у больных ДКМП является эффективным и доступным методом профилактики инфекционных заболеваний, снижающим возможные риски, в том числе и декомпенсации ХСН, что может служить дополнительной помощью в предотвращении развития новых фатальных и нефатальных сердечно-сосудистых осложнений.

6. Организация медицинской помощи

Все пациенты с ДКМП должны наблюдаться амбулаторно при стабильном клиническом течении в рамках диспансерного приема. 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 силу 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, нарушениями ритма, тромбоэмболическими осложнениями. 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 [55];
 - сопутствующие нарушения ритма сердца высоких градаций, требующие подбора и начала антиаритмической терапии в стационарных условиях или электрической кардиоверсии;
 - проведение инвазивных методов обследования больных, отбор пациентов с ДКМП на высокотехнологичное и хирургическое лечение, отбор пациентов на МПК, ТС и обследование перед этими видами лечения.

Примечание: ТС, имплантация механических устройств (искусственный левый желудочек и др.) для поддержания гемодинамики, кардиовертеров-дефибрилляторов, устройств для ресинхронизирующей терапии и лечения

нарушений сердечного ритма 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 [419].

- ДКМП с жизнеугрожающими нарушениями ритма и/или тромбоэмболические осложнения, сопровождающиеся нестабильностью гемодинамики.

- ДКМП и другие жизнеугрожающие состояния (ОКС, разрывы сердца как осложнения ОКС, острая недостаточность клапанов сердца и др.).

- Резистентный отечный синдром, синдром полиорганной недостаточности, необходимость проведения инотропной поддержки.

ОРИТ должны быть оснащены аппаратурой для проведения искусственной вентиляции легких, ЭКМО, 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, снижением ФВ $\leq 25\%$, частой ОДСН с последующей госпитализацией, выраженностью стойких нарушений сердечного ритма и проводимости с увеличением длительности QRS >120 мс, наличием тромбоэмболических осложнений, высокой лёгочной гипертензией. Особенно неблагоприятной является ситуация, когда наблюдается сочетание всех

вышеуказанных состояний. Пациент с дилатацией левого желудочка 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, что заставляет проводить дифференциальный диагноз с миокардитом. Неприверженность медикаментозной терапии, несоблюдение водно-солевого режима, злоупотребление алкоголем, частый приём НПВП, стероидных гормонов, β_1 -адреномиметиков и препаратов, обладающих кардиотоксичностью, ухудшают прогноз больных ДКМП.

Следует помнить о необходимости частого мониторингирования таких ЭКГ-показателей как длительность интервалов PQ, QRS, QT, которые являются предикторами нежелательных явлений применения лекарственной терапии, нарушений ритма сердца и проводимости, а также внезапной смерти.

Существенное значение имеет коллегиальность в ведении данной категории больных и проведение консилиумов с участием кардиолога, кардиохирурга, хирурга-аритмолога, специалиста по инвазивной кардиологии, реаниматолога, клинического фармаколога.

Критерии оценки качества медицинской помощи при ДКМП

№	Критерии качества	ЕОК	Уровень убедительности рекомендаций	Уровень достоверности доказательств	Да/ нет
1	Выполнен развернутый общий анализ крови	нет	В	5	
2	Выполнен общий анализ мочи	нет	В	5	
3	Выполнен биохимический анализ крови (определение уровня	нет	В	5	

№	Критерии качества	ЕОК	Уровень убедительности рекомендаций	Уровень достоверности доказательств	Да/ нет
	креатинина и расчет СКФ, калия, натрия, глюкозы, билирубина, АСТ, АЛТ, триглицеридов, холестерина и липопротеинов, ферритина, насыщения трансферрина железом)				
4	Выполнено определение уровня тиреотропного гормона, а при его отклонении от референсных значений - свободного трийодтиронина, свободного тироксина	нет	В	5	
5	Выполнено определение уровня мозгового натрийуретического пептида (BNP) или N-терминального фрагмента натрийуретического пропептида мозгового (NT-proBNP)	IA	A	1	
6	Выполнена ЭКГ в 12 отведениях	IC	A	2	
7	Выполнена ЭхоКГ	IC	A	3	
8	Выполнена ЭхоКГ пациентам с	IC	B	5	

№	Критерии качества	ЕОК	Уровень убедительности рекомендаций	Уровень достоверности доказательств	Да/ нет
	установленным диагнозом ДКМП для оценки динамики процесса, состояния клапанного аппарата сердца, функции ПЖ, давления в ЛА				
9	Пациентам с клиническими проявлениями ДКМП в возрасте до 60 лет проведено генетическое консультирование, рекомендовано выполнение комплексного генетического анализа	-	В	3	
10	Рекомендовано медико-генетическое консультирование с последующим проведением каскадного генетического скрининга взрослым родственникам первой степени родства пациентов, имеющих патогенный и вероятно- патогенный вариант, ассоциированный с фенотипом	-	С	5	
11	Клиническое обследование, включающее ЭКГ,	-	С	5	

№	Критерии качества	ЕОК	Уровень убедительности рекомендаций	Уровень достоверности доказательств	Да/ нет
	ЭхоКГ, и диспансерное наблюдение рекомендовано родственникам первой степени родства, у которых выявлен тот же патогенный и вероятно-патогенный вариант, что и у пробанда				
12	Родственникам первой степени родства предложено клиническое обследование с ЭКГ и ЭхоКГ каждые 2–5 лет, если у пробанда с ДКМП выявлены только варианты неопределенный значимости или генетический скрининг не проводился	-	С	5	
13	Проведена дифференциальная диагностика с миокардитом и другими заболеваниями, подтвержден диагноз ДКМП	-	С	5	
14	Назначено лечение СН согласно существующим клиническим рекомендациям	IA	A	2	

№	Критерии качества	ЕОК	Уровень убедительности рекомендаций	Уровень достоверности доказательств	Да/ нет
	(ИАПФ / валсартан+сакубитрил **/ АРА, ББ, альдостерона антагонисты, иНГЛТ2 (дапаглифлозин, эмпаглифлозин))				
15	Назначены диуретики при наличии признаков задержки жидкости	IA	A	1	
16	Проведена оценка показаний к высокотехнологичной медицинской помощи (ИКД, СРТ и т. д.)	IA	A	1	
17	При наличии показаний назначена профилактика ТЭО	IA	A	1	
18	За пациентом осуществляется диспансерное наблюдение	-	A	3	
19	При каждом визите осуществляется контроль за следующими показателями: АД, ЧСС, динамика веса (ИМТ), оценка клинических симптомов по ШОКС, определение дистанции Т6МХ. При необходимости –	-	A	3	

№	Критерии качества	ЕОК	Уровень убедительности рекомендаций	Уровень достоверности доказательств	Да/ нет
	коррекция терапии.				
20	Проведена оценка приверженности пациента лечению при каждом визите	-	A	3	

4266

4267

Список литературы:

1. Лебедев Д.С., Михайлов Е.Н., Неминуший Н.М., Голухова Е.З., Бабокин В.Е., Березницкая В.В., Васичкина Е.С. 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. Harakalova M, Kummeling G, Sammani A, Linschoten M, Baas AF, van der Smagt J, Doevendans PA, van Tintelen JP, Dooijes D, Mokry M, Asselbergs FW. A systematic analysis of genetic dilated cardiomyopathy reveals numerous ubiquitously expressed and muscle-specific genes. *Eur J Heart Fail*. 2015 May;17(5):484-93. doi: 10.1002/ejhf.255. Epub 2015 Mar 2.
3. 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/>
4. Bilińska ZT, Michalak E, Piatosa B, Grzybowski J, Skwarek M, Deptuch TW, Kuśmierczyk-Droszcz B, Piotrowski W, Rużyłło W. Familial dilated cardiomyopathy: evidence for clinical and immunogenetic heterogeneity. *Med Sci Monit*. 2003 May;9(5):CR167-74.
5. McNally EM, Golbus JR, Puckelwartz MJ. Genetic mutations and mechanisms in dilated cardiomyopathy. *J Clin Invest*. 2013 Jan;123(1):19-26. doi: 10.1172/JCI62862. Epub 2013 Jan 2.
6. Japp AG, Gulati A, Cook SA, Cowie MR, Prasad SK. The Diagnosis and Evaluation of Dilated Cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2016 Jun 28;67(25):2996-3010. doi: 10.1016/j.jacc.2016.03.590
7. Kinnamon DD, Morales A, Bowen DJ, Burke W, Hershberger RE; DCM Consortium*. Toward Genetics-Driven Early Intervention in Dilated Cardiomyopathy: Design and Implementation of the DCM Precision Medicine Study. *Circ Cardiovasc Genet*. 2017 Dec;10(6):e001826. doi: 10.1161/CIRCGENETICS.117.001826.

8. Ashley EA. Towards precision medicine. *Nat Rev Genet.* 2016 Aug 16;17(9):507-22. doi: 10.1038/nrg.2016.86.
9. Piran S, Liu P, Morales A, Hershberger RE. Where genome meets phenome: rationale for integrating genetic and protein biomarkers in the diagnosis and management of dilated cardiomyopathy and heart failure. *J Am Coll Cardiol.* 2012 Jul 24;60(4):283-9. doi: 10.1016/j.jacc.2012.05.005.
10. Ware JS, Amor-Salamanca A, Tayal U, Govind R, Serrano I, Salazar-Mendiguchía J, García-Pinilla JM, Pascual-Figal DA, Nuñez J, Guzzo-Merello G, Gonzalez-Vioque E, Bardaji A, Manito N, López-Garrido MA, Padron-Barthe L, Edwards E, Whiffin N, Walsh R, Buchan RJ, Midwinter W, Wilk A, Prasad S, Pantazis A, Baski J, O'Regan DP, Alonso-Pulpon L, Cook SA, Lara-Pezzi E, Barton PJ, Garcia-Pavia P. Genetic Etiology for Alcohol-Induced Cardiac Toxicity. *J Am Coll Cardiol.* 2018 May 22;71(20):2293-2302. doi: 10.1016/j.jacc.2018.03.462.
11. Noutsias M, Rohde M, Göldner K, Block A, Blunert K, Hemaïdan L, Hummel M, Blohm JH, Lassner D, Kühl U, Schultheiss HP, Volk HD, Kotsch K. 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 Jun;13(6):611-8. doi: 10.1093/eurjhf/hfr014.
12. Irie-Sasaki J, Sasaki T, Matsumoto W, Opavsky A, Cheng M, Welstead G, Griffiths E, Krawczyk C, Richardson CD, Aitken K, Iscove N, Koretzky G, Johnson P, Liu P, Rothstein DM, Penninger JM. CD45 is a JAK phosphatase and negatively regulates cytokine receptor signalling. *Nature.* 2001 Jan 18;409(6818):349-54. doi: 10.1038/35053086.
13. Li AH, Liu PP, Villarreal FJ, Garcia RA. Dynamic changes in myocardial matrix and relevance to disease: translational perspectives. *Circ Res.* 2014 Feb 28;114(5):916-27. doi: 10.1161/CIRCRESAHA.114.302819.
14. Tschöpe C, Müller I, Xia Y, Savvatis K, Pappritz K, Pinkert S, Lassner D, Heimesaat MM, Spillmann F, Miteva K, Bereswill S, Schultheiss HP, Fechner H, Pieske B, Kühl U, Van Linthout S. NOD2 (Nucleotide-Binding Oligomerization Domain 2) Is a

Major Pathogenic Mediator of Cocksackievirus B3-Induced Myocarditis. *Circ Heart Fail*. 2017 Sep;10(9):e003870. doi: 10.1161/CIRCHEARTFAILURE.117.003870

15. Epelman S, Liu PP, Mann DL. Role of innate and adaptive immune mechanisms in cardiac injury and repair. *Nat Rev Immunol*. 2015 Feb;15(2):117-29. doi: 10.1038/nri3800

16. Cabrerizo M, Díaz-Cerio M, Muñoz-Almagro C, Rabella N, Tarragó D, Romero MP, Pena MJ, Calvo C, Rey-Cao S, Moreno-Docón A, Martínez-Rienda I, Otero A, Trallero G. Molecular epidemiology of enterovirus and parechovirus infections according to patient age over a 4-year period in Spain. *J Med Virol*. 2017 Mar;89(3):435-442. doi: 10.1002/jmv.24658.

17. Caforio AL, Calabrese F, Angelini A, Tona F, Vinci A, Bottaro S, Ramondo A, Carturan E, Illiceto S, Thiene G, Daliento L. A prospective study of biopsy-proven myocarditis: prognostic relevance of clinical and aetiopathogenetic features at diagnosis. *Eur Heart J*. 2007 Jun;28(11):1326-33. doi: 10.1093/eurheartj/ehm076.

18. Maekawa Y, Ouzounian M, Opavsky MA, Liu PP. Connecting the missing link between dilated cardiomyopathy and viral myocarditis: virus, cytoskeleton, and innate immunity. *Circulation*. 2007 Jan 2;115(1):5-8. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.106.670554.

19. Kindermann I, Kindermann M, Kandolf R, Klingel K, Bültmann B, Müller T, Lindinger A, Böhm M. Predictors of outcome in patients with suspected myocarditis. *Circulation*. 2008 Aug 5;118(6):639-48. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.108.769489.

20. Caforio AL, Mahon NG, Baig MK, Tona F, Murphy RT, Elliott PM, McKenna WJ. Prospective familial assessment in dilated cardiomyopathy: cardiac autoantibodies predict disease development in asymptomatic relatives. *Circulation*. 2007 Jan 2;115(1):76-83. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.106.641472.

21. Li Y, Heuser JS, Cunningham LC, Kosanke SD, Cunningham MW. Mimicry and antibody-mediated cell signaling in autoimmune myocarditis. *J Immunol*. 2006 Dec 1;177(11):8234-40. doi: 10.4049/jimmunol.177.11.8234.

22. Frustaci A, Russo MA, Chimenti C. Randomized study on the efficacy of immunosuppressive therapy in patients with virus-negative inflammatory

cardiomyopathy: the TIMIC study. *Eur Heart J.* 2009 Aug;30(16):1995-2002. doi: 10.1093/eurheartj/ehp249.

23. Escher F, Kühl U, Lassner D, Poller W, Westermann D, Pieske B, Tschöpe C, Schultheiss HP. Long-term outcome of patients with virus-negative chronic myocarditis or inflammatory cardiomyopathy after immunosuppressive therapy. *Clin Res Cardiol.* 2016 Dec;105(12):1011-1020. doi: 10.1007/s00392-016-1011-z.

24. Chen J, Tang Y, Zhu M, Xu A. Heart involvement in systemic lupus erythematosus: a systemic review and meta-analysis. *Clin Rheumatol.* 2016 Oct;35(10):2437-48. doi: 10.1007/s10067-016-3373-z. Epub 2016 Aug 9. PMID: 27502777.

25. Nussinovitch U, Shoenfeld Y. The clinical and diagnostic significance of anti-myosin autoantibodies in cardiac disease. *Clin Rev Allergy Immunol.* 2013 Feb;44(1):98-108. doi: 10.1007/s12016-010-8229-8.

26. Meder B, Rühle F, Weis T, Homuth G, Keller A, Franke J, Peil B, Lorenzo Bermejo J, Frese K, Hüge A, Witten A, Vogel B, Haas J, Völker U, Ernst F, Teumer A, Ehlermann P, Zugck C, Friedrichs F, Kroemer H, Dörr M, Hoffmann W, Maisch B, Pankuweit S, Ruppert V, Scheffold T, Kühl U, Schultheiss HP, Kreutz R, Ertl G, Angermann C, Charron P, Villard E, Gary F, Isnard R, Komajda M, Lutz M, Meitinger T, Sinner MF, Wichmann HE, Krawczak M, Ivandic B, Weichenhan D, Gelbrich G, El-Mokhtari NE, Schreiber S, Felix SB, Hasenfuß G, Pfeufer A, Hübner N, Kääh S, Arbustini E, Rottbauer W, Frey N, Stoll M, Katus HA. A genome-wide association study identifies 6p21 as novel risk locus for dilated cardiomyopathy. *Eur Heart J.* 2014 Apr;35(16):1069-77. doi: 10.1093/eurheartj/ehp251.

27. 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

28. Manthey J, Imtiaz S, Neufeld M, Rylett M, Rehm J. Quantifying the global contribution of alcohol consumption to cardiomyopathy. *Popul Health Metr.* 2017 May 25;15(1):20. doi: 10.1186/s12963-017-0137-1.

29. Piano MR, Phillips SA. Alcoholic cardiomyopathy: pathophysiologic insights. *Cardiovasc Toxicol*. 2014 Dec;14(4):291-308. doi: 10.1007/s12012-014-9252-4.
30. Waszkiewicz N, Szulc A, Zwierz K. Binge drinking-induced subtle myocardial injury. *Alcohol Clin Exp Res*. 2013 Aug;37(8):1261-3. doi: 10.1111/acer.12208.
31. Hantson P. Mechanisms of toxic cardiomyopathy. *Clin Toxicol (Phila)*. 2019 Jan;57(1):1-9. doi: 10.1080/15563650.2018.1497172.
32. 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.
33. Varga ZV, Ferdinandy P, Liaudet L, Pacher P. Drug-induced mitochondrial dysfunction and cardiotoxicity. *Am J Physiol Heart Circ Physiol*. 2015 Nov;309(9):H1453-67. doi: 10.1152/ajpheart.00554.2015.
34. J. L. Zamorano, P. Lancellotti, D. R. Munoz, V. Aboyans et al. 2016 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
35. Vejpongsa P, Yeh ETH. Prevention of Anthracycline-Induced Cardiotoxicity. Challenges and Opportunities. *Journal of the American College of Cardiology*, 2014; 64, 9: 938-45. doi: 10.1016/j.jacc.2014.06.1167;
36. A. Murabito, E. Hirsch, A. Ghigo. Mechanisms of Anthracycline-Induced Cardiotoxicity: Is Mitochondrial Dysfunction the Answer? *Frontiers in Cardiovascular Medicine*, March 2020 | Volume 7, P 1 – 12. doi: 10.3389/fcvm.2020.00035
37. Гендлин Г. Е., Емелина Е. И., Никитин И. Г., Васюк Ю. А. 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;
38. B. Kalyanaraman. 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;

39. J. Wang, J. Zhang, M. Xiao, S. Wang 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
40. N. Mohan, J. Jiang, M. Dokmanovic, W. J. Wu. Trastuzumab-mediated cardiotoxicity: current understanding, challenges, and frontiers. *Antibody Therapeutics*, 2018, Vol. 1, No. 1 13–17 doi:10.1093/abt/tby003; R.S. Copeland-Halperina, J. E. Liub, A. F. Yub. Cardiotoxicity of HER2-targeted therapies. *Curr Opin Cardiol*. 2019 July; 34(4): 451–458. doi:10.1097/HCO.0000000000000637
41. Q. Wu, B. Bai, C. Tian, D. Li 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
42. К.С. Гумерова, Г.М. Сахаутдинова, И.М. Полякова. 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
43. P. Wu, O. Oren, M. A. Gertz, E. H. Yang. Proteasome Inhibitor-Related Cardiotoxicity: Mechanisms, Diagnosis, and Management. *Curr Oncol Rep* 22, 66 (2020). doi.org/10.1007/s11912-020-00931-w
44. Hershberger RE, Hedges DJ, Morales A. Dilated cardiomyopathy: the complexity of a diverse genetic architecture. *Nat Rev Cardiol*. 2013 Sep;10(9):531-47. doi: 10.1038/nrcardio.2013.105.
45. 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
46. Самородская И.В., Старинская М.А., Семёнов В.Ю., Какорина Е.П. 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

47. Fairweather D, Cooper LT Jr, Blauwet LA. Sex and gender differences in myocarditis and dilated cardiomyopathy. *Curr Probl Cardiol.* 2013 Jan;38(1):7-46. doi: 10.1016/j.cpcardiol.2012.07.003.

48. Halliday BP, Gulati A, Ali A, Newsome S, Lota A, Tayal U, Vassiliou VS, Arzanauskaite M, Izgi C, Krishnathasan K, Singhal A, Chiew K, Gregson J, Frenneaux MP, Cook SA, Pennell DJ, Collins P, Cleland JGF, Prasad SK. 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. Epub 2018 Jun 3. PMID: 29862606; PMCID: PMC6392171.

49. 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.

50. Y.M. Pinto, P.M. Elliott, E. Arbustini, Y. Adler 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

51. Емелина Е.И., Ибрагимова А.А., Ганиева И.И., Гендлин Г.Е., Никитин И.Г., Куулар А.А., Ситникова М.Ю. 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>

52. Сторожаков Г.И. Кардиомиопатии: эволюция взглядов на проблему. *Лечебное дело.* 2009. №1. С.3–12.

53. The MOGE(S) classification for a phenotype-genotype nomenclature of cardiomyopathy: endorsed by the World Heart Federation. Arbustini E, Narula N, Dec GW et al. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2013. Vol.62 (22). P.2046–2072. doi: 10.1016/j.jacc.2013.08.1644.

54. Болезни сердца по Браунвальду. Руководство по сердечно-сосудистой медицине. Москва, 2015. Том 4. с. 1966
55. Хроническая сердечная недостаточность. Клинические рекомендации 2020. Российский кардиологический журнал. 2020;25(11):4083. doi:10.15829/1560-4071-2020-4083
56. Мазур Н.А. Практическая кардиология. Москва, 2007; с. 201
57. Национальное руководство «Кардиология» под редакцией Е.В. Шляхто, Москва 2015, с. 560
58. Dziwieńska E., Gliniak M., Winiarczyk M. et al. The burden of atrial fibrillation and its prognostic value in patients with dilated cardiomyopathy. *Kardiologia Pol.* 2020;78(1):37-44. doi:10.33963/KP.15046.
59. Dec G.W., Fuster V. Idiopathic dilated cardiomyopathy. *N Engl J Med.* 1994; 331: 1564-1575; Weintraub R.G., Semsarian C., Macdonald P. Dilated cardiomyopathy *Lancet.* 2017;390(10092):400-414. doi: 10.1016/S0140-6736(16)31713-5
- 4268 60. Руководство по эхокардиографической диагностике / под ред. Франка
4269 А. Флаксампфа; пер. с нем. ; под общ. ред. акад. РАН, проф. В.А.Сандрикова. – 2-
4270 е изд. – Москва : МЕДпресс-информ, 2019. – 872 с. : ил. + 1 CD. ISBN 978-5-00030-
4271 662-8
- 4272 61. Roberto M. Lang, Luigi P. Badano, Victor Mor-Avi, et al.
4273 Recommendations for Cardiac Chamber Quantification by Echocardiography in Adults:
4274 An Update from the American Society of Echocardiography and the European
4275 Association of Cardiovascular Imaging. *Journal of the American Society of*
4276 *Echocardiography* Volume 28, Issue 1, 2015, Pages 1-
4277 39.e14, <https://doi.org/10.1016/j.echo.2014.10.003>.
- 4278 62. Theresa A McDonagh, Marco Metra, Marianna Adamo, ESC Scientific
4279 Document Group, 2021 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and
4280 chronic heart failure: Developed by the Task Force for the diagnosis and treatment of
4281 acute and chronic heart failure of the European Society of Cardiology (ESC) With the
4282 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>

63. Heart failure in cardiomyopathies: a position paper from the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology. *European Journal of Heart Failure* (2019) 21, 553–576 doi:10.1002/ejhf.1461.

64. 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.

65. 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

66. 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

67. 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(23):1850–1858, <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehv727>

68. 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.

69. Elliott P., Andersson B., Arbustini E. Et al. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the european society of cardiology working group on myocardial and pericardial diseases, *European Heart Journal*, 2008; 29 (2):270–276, <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehm342>

70. 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

71. Nishida K, Otsu K. Inflammation and metabolic cardiomyopathy. *Cardiovasc Res.* 2017;113(4):389-398. doi: 10.1093/cvr/cvx012.
72. 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.
73. Agha SA, Kalogeropoulos AP, Shih J, et al. Echocardiography and risk prediction in advanced heart failure: incremental value over clinical markers. *J Card Fail.* 2009;15:586- 92. doi:10.1016/j.cardfail.2009.03.00
74. 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
75. 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.
76. 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.
77. 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.
78. Muraru D, Badano LP, Peluso D, et al. Comprehensive analysis of left ventricular geometry and function by three-dimensional echocardiography in healthy adults. *J Am Soc Echocardiogr.* 2013;26:618-28. doi:10.1016/j.echo.2013.03.014.

79. 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.
80. Dorosz JL, Lezotte DC, Weitzenkamp DA, et al. Performance of 3-dimensional echocardiography in measuring left ventricular volumes and ejection fraction: a systematic review and meta-analysis. *J Am Coll Cardiol*. 2012;59:1799-808. doi:10.1016/j.jacc.2012.01.037.
81. Thavendiranathan P, Liu S, Datta S, et al. Automated quantification of mitral inflow and aortic outflow stroke volumes by three-dimensional real-time volume color-flow Doppler transthoracic echocardiography: comparison with pulsed-wave Doppler and cardiac magnetic resonance imaging. *J Am Soc Echocardiogr*. 2012;25(1):56-65. doi:10.1016/j.echo.2011.10.004.
82. 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.
83. 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.
84. 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.
85. Yingchoncharoen T, Agarwal S, Popovic ZB, Marwick TH. 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.

86. 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.

87. L.G. Rudski, W.W. Lai, J.Afilalo 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.

88. 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.

89. Yancy CW, Jessup M, Bozkurt B, et al. 2013 ACCF/AHA guideline for the management of heart failure: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol*. 2013;62:e147-e239. doi:10.1016/j.jacc.2013.05.019.

90. 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.

91. Ling LF, Marwick TH, Flores DR, et al. Identification of therapeutic benefit from revascularization in patients with left ventricular systolic dysfunction inducible ischemia versus hibernating myocardium. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2013;6:363-72. doi:10.1161/ CIRCIMAGING.112.000138.

92. Khunti K, Squire I, Abrams KR, Sutton AJ. Accuracy of a 12-lead electrocardiogram in screening patients with suspected heart failure for open access echocardiography: a systematic review and meta-analysis. *Eur J Heart Fail*. 2004;6(5):571-6. doi:10.1016/j. ejheart.2004.03.013.

93. Макаров Л.М., Комолятова В.Н., Куприянова О.О., Первова Е.В., Рябыкина Г.В., Соболев А.В., Тихоненко В.М., Туров А.Н., Шубик Ю.В., Ардашев А.В., Баевский Р.М., Балыкова Л.А., Берестень Н.А., Васюк Ю.А., Горбунова И.А.,

Долгих В.В., Дроздов Д.В., Дупляков Д.В., Иванов Г.Г., Киселева И.И., Колбасова Е.В., Лиманкина И.Н., Мареев В.Ю., Трешкур Т.В., Тюрина Т.В., Яковлева М.В., Певзнер А.В., Поздняков Ю.М., Ревিশвили А.Ш., Рогоза А.Н., Стручков П.В., Федина Н.Н., Федорова С.И. 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>

94. Jolicœur EM, Dunning A, Castelvechio 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.

95. Budoff MJ, Dowe D, Jollis JG, et al. Diagnostic performance of 64-multidetector row coronary computed tomographic angiography for evaluation of coronary artery stenosis in individuals without known coronary artery disease: results from the prospective multicenter ACCURACY (Assessment by Coronary Computed Tomographic Angiography of Individuals Undergoing Invasive Coronary Angiography) trial. J Am Coll Cardiol. 2008;52:1724-32. doi:10.1016/j.jacc.2008.07.031.

96. 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.

97. 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.

98. Montalescot G, Sechtem U, Achenbach S, et al. 2013 ESC guidelines on the management of stable coronary artery disease. Eur Heart J. 2013;34:2949-3003. doi:10.1093/eurheartj/eh296.

99. Sousa PA, Bettencourt N, Dias Ferreira N, et al. Role of cardiac multidetector computed tomography in the exclusion of ischemic etiology in heart failure patients. Rev Port Cardiol. 2014;33(10):629-36.

100. Beller GA, Heede RC. SPECT imaging for detecting coronary artery disease and determining prognosis by noninvasive assessment of myocardial perfusion and myocardial viability. *J Cardiovasc Transl Res.* 2011;4:416-24. doi:10.1007/s12265-011-9290-2.
101. 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.
102. Gonzalez-Lopez E, Gallego-Delgado M, Guzzo-Merello G, et al. Wild-type transthyretin amyloidosis as a cause of heart failure with preserved ejection fraction. *Eur Heart J.* 2015;36:2585-94. doi:10.1093/eurheartj/ehv338.
103. Bokhari S, Castano A, Pozniakoff T, et al. 99mTc-pyrophosphate scintigraphy for differentiating light-chain cardiac amyloidosis from the transthyretin-related familial and senile cardiac amyloidosis. *Circ Cardiovasc Imaging.* 2013;6:195-201. doi:10.1161/CIRCIMAGING.112.000132.
104. Aljaroudi WA, Desai MY, Tang WH, et al. Role of imaging in the diagnosis and management of patients with cardiac amyloidosis: state of the art review and focus on emerging nuclear techniques. *J Nucl Cardiol.* 2014;21:271-83. doi:10.1007/s12350-013-9800-5.
105. 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.
106. 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.
107. Gulati A, Jabbour A, Ismail TF, et al. Association of fibrosis with mortality and sudden cardiac death in patients with nonischemic dilated cardiomyopathy. *JAMA.* 2013;309:896-908.

108. Puntmann VO, Carr-White G, Jabbour A, et al. T1-Mapping and Outcome in Nonischemic Cardiomyopathy: All-Cause Mortality and Heart Failure. *JACC Cardiovascular imaging*. 2016;9:40-50.
109. Kalb B, Indik JH, Ott P, Martin DR. MRI of patients with implanted cardiac devices. *J Magn Reson Imaging*. 2018;47(3):595-603. doi:10.1002/jmri.25824.
110. Maceira AM, Prasad SK, Khan M, Pennell DJ. Reference right ventricular systolic and diastolic function normalized to age, gender and body surface area from steady-state free precession cardiovascular magnetic resonance. *Eur Heart J*. 2006;27:2879-88.
111. Hundley WG, Bluemke DA, Finn JP, et al. ACCF/AHA/NAASCI/SCMR 2010 expert consensus document on cardiovascular magnetic resonance: a report of the American college of cardiology foundation task force on expert consensus documents. *Circulation*. 2010;121:2462-508.
112. Kilner PJ, Geva T, Kaemmerer H, et al. Recommendations for cardiovascular magnetic resonance in adults with congenital heart disease from the respective working groups of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J*. 2010;31:794-805.
113. 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.
114. 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.
115. Yoshida A, Ishibashi-Ueda H, Yamada N, et al. Direct comparison of the diagnostic capability of cardiac magnetic resonance and endomyocardial biopsy in patients with heart failure. *Eur J Heart Fail*. 2013;15:166-75.
116. Moon JC, Messroghli DR, Kellman P, et al. Myocardial T1 mapping and extracellular volume quantification: a Society for Cardiovascular Magnetic Resonance

(SCMR) and CMR Working Group of the European Society of Cardiology consensus statement. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2013;15:92.

117. Abbasi SA, Ertel A, Shah RV, et al. Impact of cardiovascular magnetic resonance on management and clinical decision-making in heart failure patients. *Journal of cardiovascular magnetic resonance: official journal of the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance*. 2013;15:89.

118. Karamitsos ThD, Papanastasiou ChA. Cardiac Magnetic Resonance T1 Mapping for Cardiac Amyloidosis: The Best Way Forward. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2019;8:S1936- 878X.

119. Nam BD, Kim SM, Jung HN, et al. Comparison of quantitative imaging parameters using cardiovascular magnetic resonance between cardiac amyloidosis and hypertrophic cardiomyopathy: inversion time scout versus T1 mapping. *Int J Cardiovasc Imaging*. 2018;34(11):1769-77.

120. Karur GR, Robison S, Iwanochko RM, et al. Use of myocardial T1 mapping at 3.0 T to differentiate Anderson-Fabry disease from hypertrophic

121. Zhang J, Li Y, Xu Q, et al. Cardiac Magnetic Resonance Imaging for Diagnosis of Cardiac Sarcoidosis: A Meta-Analysis. *Can Respir J*. 2018;2018:7457369. doi:10.1155/2018/7457369.

122. American College of Cardiology Foundation Task Force on Expert Consensus Documents, Hundley WG, Bluemke DA, Finn JP, Flamm SD, Fogel MA, Friedrich MG, Ho VB, Jerosch-Herold M, Kramer CM, Manning WJ, Patel M, Pohost GM, Stillman AE, White RD, Woodard PK. ACCF/ACR/AHA/NASCI/SCMR 2010 expert consensus document on cardiovascular magnetic resonance: a report of the American College of Cardiology Foundation Task Force on Expert Consensus Documents. *J Am Coll Cardiol*. 2010;55(23):2614-62.

123. Leong DP, Chakrabarty A, Shipp N, et al. Effects of myocardial fibrosis and ventricular dyssynchrony on response to therapy in new-presentation idiopathic dilated cardiomyopathy: insights from cardiovascular magnetic resonance and echocardiography. *European heart journal*. 2012;33:640-8.

124. Hoke U, Khidir MJ, van der Geest RJ, et al. Relation of Myocardial Contrast-Enhanced T1 Mapping by Cardiac Magnetic Resonance to Left Ventricular Reverse Remodeling After Cardiac Resynchronization Therapy in Patients With Nonischemic Cardiomyopathy. *Am J Cardiol.* 2017;119(9):1456-62. doi:10.1016/j.amjcard.2017.01.023.
125. Disertori M, Rigoni M, Pace N, et al. Myocardial fibrosis assessment by LGE is a powerful predictor of ventricular tachyarrhythmias in ischemic and nonischemic LV dysfunction. A meta-analysis. *J Am Coll Cardiol Img.* 2016;9:1046-55.
126. 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.
127. Н.Н. Колоскова, К.В. Шаталов, Л.А. Бокерия. Определение пикового потребления кислорода: физиологические основы и области применения *Креативная кардиология*, № 1, 2014, 48-56.
128. 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.
129. Hershberger RE, Givertz MM, Ho CY, Judge DP, Kantor PF, McBride KL, et al. Genetic Evaluation of Cardiomyopathy-A Heart Failure Society of America Practice Guideline // *J Card Fail* -2018.-24.-5.- P.281-302.
130. 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.
131. Fatkin D, Huttner IG, Kovacic JC, Seidman JG, Seidman CE. Precision Medicine in the Management of Dilated Cardiomyopathy: JACC State-of-the-Art Review // *J Am Coll Cardiol* -2019.-74.-23.- P.2921-38.

- 4546 132. Martinez HR, Beasley GS, Miller N, Goldberg JF, Jefferies JL. Clinical
4547 Insights Into Heritable Cardiomyopathies // Front Genet -2021.-12663450.
- 4548 133. Chen SN, Mestroni L, Taylor MRG. Genetics of dilated cardiomyopathy //
4549 Curr Opin Cardiol -2021.-36.-3.- P.288-94.
- 4550 134. Jordan E, Hershberger RE. Considering complexity in the genetic
4551 evaluation of dilated cardiomyopathy // Heart -2021.-107.-2.- P.106-12.
- 4552 135. Wilsbacher LD. Clinical Implications of the Genetic Architecture of Dilated
4553 Cardiomyopathy // Curr Cardiol Rep -2020.-22.-12.- P.170.
- 4554 136. Marrow BA, Cook SA, Prasad SK, McCann GP. Emerging Techniques for
4555 Risk Stratification in Nonischemic Dilated Cardiomyopathy: JACC Review Topic of the
4556 Week // J Am Coll Cardiol -2020.-75.-10.- P.1196-207.
- 4557 137. Mazzarotto F, Tayal U, Buchan RJ, Midwinter W, Wilk A, Whiffin N, et al.
4558 Reevaluating the Genetic Contribution of Monogenic Dilated Cardiomyopathy //
4559 Circulation -2020.-141.-5.- P.387-98.
- 4560 138. Peters S, Johnson R, Birch S, Zentner D, Hershberger RE, Fatkin D.
4561 Familial Dilated Cardiomyopathy // Heart Lung Circ -2020.-29.-4.- P.566-74.
- 4562 139. Kelly MA, Caleshu C, Morales A, Buchan J, Wolf Z, Harrison SM, et al.
4563 Adaptation and validation of the ACMG/AMP variant classification framework for
4564 MYH7-associated inherited cardiomyopathies: recommendations by ClinGen's Inherited
4565 Cardiomyopathy Expert Panel // Genet Med -2018.-20.-3.- P.351-9.
- 4566 140. Richards S, Aziz N, Bale S, Bick D, Das S, Gastier-Foster J, et al. Standards
4567 and guidelines for the interpretation of sequence variants: a joint consensus
4568 recommendation of the American College of Medical Genetics and Genomics and the
4569 Association for Molecular Pathology // Genet Med -2015.-17.-5.- P.405-24.
- 4570 141. Morales A, Kinnamon DD, Jordan E, Platt J, Vatta M, Dorschner MO, et al.
4571 Variant Interpretation for Dilated Cardiomyopathy: Refinement of the American College
4572 of Medical Genetics and Genomics/ClinGen Guidelines for the DCM Precision Medicine
4573 Study // Circ Genom Precis Med -2020.-13.-2.- P.e002480.

142. Mullertz KM, Christiansen MK, Broendberg AK, Pedersen LN, Jensen HK. Outcome of clinical management in relatives of sudden cardiac death victims // *Int J Cardiol* -2018.-26245-50.
143. Stiles MK, Wilde AAM, Abrams DJ, Ackerman MJ, Albert CM, Behr ER, et al. 2020 APHRS/HRS 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.
144. Gigli M, Merlo M, Graw SL, Barbati G, Rowland TJ, Slavov DB, et al. Genetic Risk of Arrhythmic Phenotypes in Patients With Dilated Cardiomyopathy // *J Am Coll Cardiol* -2019.-74.-11.- P.1480-90.
145. Mason JW. Endomyocardial biopsy and the causes of dilated cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 1994;23:591–2
146. Veinot JP. Diagnostic endomyocardial biopsy pathology: secondary myocardial diseases and other clinical indications — a review. *Can J Cardiol* 2002;18:287–96
147. Cooper LT, Baughman KL, Feldman AM, et al. The role of endomyocardial biopsy in the management of cardiovascular disease—a scientific statement from the American Heart Association, the American College of Cardiology, and the European Society of Cardiology. *J Am Coll Cardiol* 2007;50:1914–31.
148. Seferović PM, Tsutsui H, Mcnamara DM, Ristić AD, Basso C, Bozkurt B, Cooper LT, Filippatos G, Ide T, Inomata T, Klingel K, Linhart A, Lyon AR, Mehra MR, Polovina M, Milinković I, Nakamura K, Anker SD, Veljić I, Ohtani T, Okumura T, Thum T, Tschöpe C, Rosano G, Coats AJS, Starling RC. 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. Epub 2021 May 19. PMID: 34022400/
149. 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

150. Jessup M, Drazner MH, Book W, Cleveland JC Jr, Dauber I, Farkas S, Ginwalla M, Katz JN, Kirkwood P, Kittleson MM, Marine JE, Mather P, Morris AA, Polk DM, Sakr A, Schlendorf KH, Vorovich EE. 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
151. Thiene G, Veinot JP, Angelini A, et al. AECVP and SCVP 2009 recommendations for training in cardiovascular pathology. *Cardiovasc Pathol* 2010;19:129–35
152. Leone O, Veinot JP, Angelini A, Baandrup UT, Basso C, Berry G, Bruneval P, Burke M, Butany J, Calabrese F, d'Amati G, Edwards WD, Fallon JT, Fishbein MC, Gallagher PJ, Halushka MK, McManus B, Pucci A, Rodriguez ER, Saffitz JE, Sheppard MN, Steenbergen C, Stone JR, Tan C, Thiene G, van der Wal AC, Winters GL. 2011 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
153. Katzmann JL, Schlattmann P, Rigopoulos AG, Noutsias E, Bigalke B, Pauschinger M, Tschope C, Sedding D, Schulze PC, Noutsias M. 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
154. Veronese G, Ammirati E, Cipriani M, Frigerio M. Fulminant myocarditis: Characteristics, treatment, and outcomes. *Anatol J Cardiol*. 2018;19(4):279-286.
155. Maisch B, Alter P. Treatment options in myocarditis and inflammatory cardiomyopathy: Focus on i. v. immunoglobulins. *Herz*. 2018 Aug;43(5):423-430.

156. Caforio A.L., Pankuweit S., Arbustini E. et al. Current state of knowledge on aetiology, diagnosis, management, and therapy of myocarditis: a position statement of the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases// Eur Heart J. - 2013. - Vol. 34, № 33. - P. 2636-2648.

157. Ukena C, Mahfoud F, Kindermann I, Kandolf R, Kindermann M, Böhm M. Prognostic electrocardiographic parameters in patients with suspected myocarditis. Eur J Heart Fail. 2011;13(4):398-405.

158. Klocke FJ, Baird MG, Lorell BH, Bateman TM, Messer JV, Berman DS, O'Gara PT, Carabello BA, Russell RO Jr, Cerqueira MD, St John Sutton MG, DeMaria AN, Udelson JE, Kennedy JW, Verani MS, Williams KA, Antman EM, Smith SC Jr, Alpert JS, Gregoratos G, Anderson JL, Hiratzka LF, Faxon DP, Hunt SA, Fuster V, Jacobs AK, Gibbons RJ, Russell RO; American College of Cardiology; American Heart Association; American Society for Nuclear Cardiology. ACC/AHA/ASNC guidelines for the clinical use of cardiac radionuclide imaging--executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (ACC/AHA/ASNC Committee to Revise the 1995 Guidelines for the Clinical Use of Cardiac Radionuclide Imaging). J Am Coll Cardiol. 2003;42(7):1318-33.

159. Birnie DH, Sauer WH, Bogun F, Cooper JM, Culver DA, Duvernoy CS, Judson MA, Kron J, Mehta D, Cosedis Nielsen J, Patel AR, Ohe T, Raatikainen P, Soejima K. HRS expert consensus statement on the diagnosis and management of arrhythmias associated with cardiac sarcoidosis. Heart Rhythm. 2014 Jul;11(7):1305-23.

160. Yilmaz A, Ferreira V, Klingel K, Kandolf R, Neubauer S, Sechtem U. Role of cardiovascular magnetic resonance imaging (CMR) in the diagnosis of acute and chronic myocarditis. Heart Fail Rev. 2013;18(6):747-60.

161. Friedrich MG, Sechtem U, Schulz-Menger J, Holmvang G, Alakija P, Cooper LT, White JA, Abdel-Aty H, Gutberlet M, Prasad S, Aletras A, Laissy JP, Paterson I, Filipchuk NG, Kumar A, Pauschinger M, Liu P; International Consensus Group on Cardiovascular Magnetic Resonance in Myocarditis. Cardiovascular magnetic resonance in myocarditis: A JACC White Paper. J Am Coll Cardiol. 2009;53(17):1475-87.

162. Игнатъева Е. С., Рыжкова Д. В., Митрофанова Л. Б., Моисеева О. М. Возможности магнитно-резонансной томографии в диагностике различных клинико-морфологических форм миокардита. Российский кардиологический журнал. 2017, Т.2 (142): 30–38.

163. Ferreira VM, Schulz-Menger J, Holmvang G, Kramer CM, Carbone I, Sechtem U, Kindermann I, Gutberlet M, Cooper LT, Liu P, Friedrich MG. Cardiovascular Magnetic Resonance in Nonischemic Myocardial Inflammation: Expert Recommendations. J Am Coll Cardiol. 2018;72(24):3158-3176.

164. Greaves K, Oxford JS, Price CP, Clarke GH, Crake T. The prevalence of myocarditis and skeletal muscle injury during acute viral infection in adults: measurement of cardiac troponins I and T in 152 patients with acute influenza infection. Arch Intern Med. 2003;163(2):165-8.

165. Ammirati E, Veronese G, Cipriani M, Moroni F, Garascia A, Brambatti M, Adler ED, Frigerio M. Acute and Fulminant Myocarditis: a Pragmatic Clinical Approach to Diagnosis and Treatment. Curr Cardiol Rep. 2018;20(11):114.

166. NACB Writing Group, Wu AH, Jaffe AS, Apple FS, Jesse RL, Francis GL, Morrow DA, Newby LK, Ravkilde J, Tang WH, Christenson RH; NACB Committee, Cannon CP, Storrow AB. National Academy of Clinical Biochemistry laboratory medicine practice guidelines: use of cardiac troponin and B-type natriuretic peptide or N-terminal proB-type natriuretic peptide for etiologies other than acute coronary syndromes and heart failure. Clin Chem. 2007;53(12):2086-96.

167. Caforio AL, Tona F, Bottaro S, Vinci A, Dequal G, Daliento L, Thiene G, Iliceto S. Clinical implications of anti-heart autoantibodies in myocarditis and dilated cardiomyopathy. Autoimmunity. 2008;41(1):35-45.

168. Хащевская Д.А., Митрофанова Л.Б., Белякова Е.А., Зверев Д.А., Лебедев Д.С., Моисеева О.М. Аутоиммунитет и прогноз больных с морфологически документированным миокардитом// Кардиология.- 2016.-Т.,№ 6.- С. 50-57.

169. Mahfoud F, Gärtner B, Kindermann M, Ukena C, Gadomski K, Klingel K, Kandolf R, Böhm M, Kindermann I. Virus serology in patients with suspected myocarditis: utility or futility? *Eur Heart J*. 2011;32(7):897-903.

170. Kindermann I, Barth C, Mahfoud F, Ukena C, Lenski M, Yilmaz A, Klingel K, Kandolf R, Sechtem U, Cooper LT, Böhm M. Update on myocarditis. *J Am Coll Cardiol*. 2012;59(9):779-92.

171. Tschöpe C, Ammirati E, Bozkurt B, Caforio ALP, Cooper LT, Felix SB, Hare JM, Heidecker B, Heymans S, Hübner N, Kelle S, Klingel K, Maatz H, Parwani AS, Spillmann F, Starling RC, Tsutsui H, Seferovic P, Van Linthout S. Myocarditis and inflammatory cardiomyopathy: current evidence and future directions. *Nat Rev Cardiol*. 2021;18(3):169-193.

172. Cooper LT, Baughman KL, Feldman AM, Frustaci A, Jessup M, Kuhl U, Levine GN, Narula J, Starling RC, Towbin J, Virmani R. The role of endomyocardial biopsy in the management of cardiovascular disease: a scientific statement from the American Heart Association, the American College of Cardiology, and the European Society of Cardiology Endorsed by the Heart Failure Society of America and the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J*. 2007;28(24):3076-93.

173. Adegbala O, Olagoke O, Akintoye E, Adejumo AC, Oluwole A, Jara C, Williams K, Briasoulis A, Afonso L. Predictors, Burden, and the Impact of Arrhythmia on Patients Admitted for Acute Myocarditis. *Am J Cardiol*. 2019;123(1):139-144.

174. Priori SG, Blomström-Lundqvist C, Mazzanti A, Blom N, Borggrefe M, Camm J, Elliott PM, Fitzsimons D, Hatala R, Hindricks G, Kirchhof P, Kjeldsen K, Kuck KH, Hernandez-Madrid A, Nikolaou N, Norekvål TM, Spaulding C, Van Veldhuisen DJ; ESC Scientific Document Group. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). *Eur Heart J*. 2015;36(41):2793-2867.

175. Liang JJ, Hebl VB, DeSimone CV, Madhavan M, Nanda S, Kapa S, Maleszewski JJ, Edwards WD, Reeder G, Cooper LT, Asirvatham SJ. Electrogram guidance: a method to increase the precision and diagnostic yield of endomyocardial biopsy for suspected cardiac sarcoidosis and myocarditis. *JACC Heart Fail.* 2014;2(5):466-73.
176. Comarmond C, Cacoub P. Myocarditis in auto-immune or auto-inflammatory diseases. *Autoimmun Rev.* 2017;16(8):811-816.
177. Caforio ALP, Adler Y, Agostini C, Allanore Y, Anastasakis A, Arad M, Böhm M, Charron P, Elliott PM, Eriksson U, Felix SB, Garcia-Pavia P, Hachulla E, Heymans S, Imazio M, Klingel K, Marcolongo R, Matucci Cerinic M, Pantazis A, Plein S, Poli V, Rigopoulos A, Seferovic P, Shoenfeld Y, Zamorano JL, Linhart A. Diagnosis and management of myocardial involvement in systemic immune-mediated diseases: a position statement of the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Disease. *Eur Heart J.* 2017;38(35):2649-2662.
178. Terasaki F, Azuma A, Anzai T, Ishizaka N, Ishida Y, Isobe M, Inomata T, Ishibashi-Ueda H, Eishi Y, Kitakaze M, Kusano K, Sakata Y, Shijubo N, Tsuchida A, Tsutsui H, Nakajima T, Nakatani S, Horii T, Yazaki Y, Yamaguchi E, Yamaguchi T, Ide T, Okamura H, Kato Y, Goya M, Sakakibara M, Soejima K, Nagai T, Nakamura H, Noda T, Hasegawa T, Morita H, Ohe T, Kihara Y, Saito Y, Sugiyama Y, Morimoto SI, Yamashina A; Japanese Circulation Society Joint Working Group. JCS 2016 Guideline on Diagnosis and Treatment of Cardiac Sarcoidosis- Digest Version. *Circ J.* 2019 Oct 25;83(11):2329-2388.
179. Osterhaus AD, Vos MC, Balk AH, et al. Transmission of hepatitis B virus among heart transplant recipients during endomyocardial biopsy procedures. *J Heart Lung Transplant* 1998;17:158–66.
180. Sekiguchi M, Take M. World survey of catheter biopsy of the heart. In: Sekiguchi M, Olsen EG, editors. *Cardiomyopathy: clinical, pathological and theoretical aspects*. Baltimore, USA: University Park Press, 1988. p. 217–25.

181. Leatherbury L, Chandra RS, Shapiro SR, et al. Value of endomyocardial biopsy in infants, children and adolescents with dilated or hypertrophic cardiomyopathy and myocarditis. J Am Coll Cardiol 1988;12:1547–54;
182. 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
183. Wendy Tsang et al Peripartum cardiomyopathy: Etiology, clinical manifestations, and diagnosis//www.uptodate.com., 2021
184. 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.
185. О.В.Благова, А.В.Недоступ, Е.А.Коган Болезни миокарда и перикарда. М.: Гэотар-Медиа, 2019. – 884с.
186. Haghighi 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>
187. Sliwa K., Hilfiker-Kleiner D., Mebazaa A., et al. EURObservational Research Programme: a worldwide registry on peripartum cardiomyopathy (PPCM) in conjunction with the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology Working Group on PPCM. European Journal of Heart Failure. 2014; 16(5): 583-91. <https://doi.org/10.1002/ejhf.68> PMID:24591060
188. Zolt Arany, Uri Elkayam Peripartum Cardiomyopathy Circulation Vol. 133, Issue 14, 2016, 1397-1409 <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.115.020491>
189. Ware JS, Li J, Mazaika E, et al. Shared Genetic Predisposition in Peripartum and Dilated Cardiomyopathies. N Engl J Med 2016; 374:233
190. Sheppard R, Hsieh E, Damp J, et al. GNB3 C825T Polymorphism and Myocardial Recovery in Peripartum Cardiomyopathy: Results of the Multicenter Investigations of Pregnancy-Associated Cardiomyopathy Study. Circ Heart Fail 2016; 9:e002683

191. 2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy. *European Heart Journal* (2018) 39, 3165–3241 doi:10.1093/eurheartj/ehy340
192. Диагностика и лечение сердечно-сосудистых заболеваний при беременности. Национальные рекомендации 2018. *Российский кардиологический журнал* 2018, 3 (155): 91–134 <http://dx.doi.org/10.15829/1560-4071-2018-3-91-134>
193. 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.
194. Mallikethi-Reddy S. et al. Burden of arrhythmias in peripartum cardiomyopathy: Analysis of 9841 hospitalizations. *Int J Cardiol* 2017; 235:114
195. 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
196. Лекарственная терапия в период беременности и лактации / К. Шефер, Х. Шпильман, К. Феттер; пер. с нем.; под ред. Б.К. Романова. – М. Логосфера, 2010.-768 с.
197. 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.
198. McNamara D.M. Clinical outcomes for peripartum cardiomyopathy in North America: Results of the IPAC study (Investigations of Pregnancy-Associated Cardiomyopathy). *J Am Coll Cardiol* 2015;66:905–914
199. В.С. Моисеев, Г.К. Киякбаев, П.В. Лазарев Кардиомиопатии и миокардиты М.: Гэотар-Медиа, 2020. – 512с.
200. 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.

201. Piano M. Alcoholic cardiomyopathy. Incidence, clinical characteristics and pathophysiology //CHEST. -2002.-№121. 1638-1650
202. Fernández-Solà J. The Effects of Ethanol on the Heart: Alcoholic Cardiomyopathy Nutrients 2020, 12, 572
203. Моисеев, В.С. Алкогольная кардиомиопатия (возможность кофакторов ее развития, чувствительность к алкоголю и генетические аспекты) // Кардиология. 2003. - Т.43, №10. - С. 4-9
204. Guzzo-Merello G. et al. Alcoholic cardiomyopathy. World J Cardiol 2014;6(8):771–81
205. Fernández-Solà J. Cardiovascular risks and benefits of moderate and heavy alcohol consumption. Nat. Rev. Cardiol. 2015, 12, 576–587
206. Maisch B. Alcoholic cardiomyopathy: Alcoholic cardiomyopathy. The result of dosage and individual predisposition. Herz 2016, 41, 484–493
207. O’Keefe J.H.; Bhatti, S.K.; Bajwa, A.; DiNicolantonio, J.J.; Lavie, C.J. Alcohol and cardiovascular health: The dose makes the poison or the remedy. Mayo Clin. Proc. 2014, 89, 382–393
208. Rehm J. et al. Quantifying the contribution of alcohol to cardiomyopathy: A systematic review. Alcohol 2017, 61, 9–15
209. Mirijello A. et al. Alcoholic cardiomyopathy: What is known and what is not known. Eur. J. Intern. Med. 2017, 43, 1–5.
210. Faris RF, Henein MY, Coats AJ. Influence of gender and reported alcohol intake on mortality in nonischemic dilated cardiomyopathy. Heart Dis. 2003;5:89–94
211. Основы внутренней медицины. Руководство в 2 томах, 2-е издание Ред. В.С. Моисеев, Ж.Д. Кобалава, И.В. Маев, А.Д. Каприн, Е.И. Гусев, М.В. Шестакова, С.В. Моисеев. - [2-е изд., перераб. и доп.] - Москва : ООО «Медицинское информационное агентство», 2020. - 688 с.
212. О.В.Благова, А.В.Недоступ, Е.А.Коган Болезни миокарда и перикарда. М.: Гэотар-Медиа, 2019. – 884с
213. Fang W. et al. The Prognostic Factors of Alcoholic Cardiomyopathy: A single-center cohort study. Medicine 2018, 97, e11744

214. Tasnim S. et al. Effect of alcohol on blood pressure. *Cochrane Database Syst. Rev.* 2020, 7, Cd012787.
215. Bortnick A.E. et al. Outcomes of ST-elevation myocardial infarction by age and sex in a low-income urban community: The Montefiore STEMI Registry. *Clin. Cardiol.* 2020, 43, 1100–1109.
216. Ricci C. et al. Alcohol intake in relation to non-fatal and fatal coronary heart disease and stroke: EPIC-CVD case-cohort study. *BMJ* 2018, 361, k934.
217. 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
218. 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
219. Sulaiman S. et al. Burden of arrhythmia and electrophysiologic procedures in alcoholic cardiomyopathy hospitalizations. *Int. J. Cardiol.* 2020, 304, 61–68
220. 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
221. Гуревич М.А., Кузьменко Н.А. Алкогольное поражение сердца. *РМЖ*, 2019, № 19, 1281-1284
222. Kearston A. S. Barnes, Esther O. Fasanmi, Ogechi P. Iwuorie et al. Cocaine-Induced Cardiomyopathy *US Pharm.* 2015;40(2):HS11-HS15
223. Sekon Won, Robert A. Hong, Ralph V. Shohet et al. Methamphetamine-associated cardiomyopathy *Clin. Cardiol.* 36, 12, 737–742 (2013) DOI:10.1002/clc.22195
224. Christopher G. Kevil, Nicholas E. Goeders, Matthew D. Woolard et al. Methamphetamine Use and Cardiovascular Disease Arteriosclerosis, thrombosis, and Vascular Biology. 2019;39:1739–1746 <https://doi.org/10.1161/ATVBAHA.119.312461>
US Department of Health and Human Services, Substance Abuse and Mental Health Services Administration. Results from the 2011 National Survey on Drug Use and

Health: Summary of National Findings. Rockville, MD: Substance Abuse and Mental Health Services Administration; 2012.

225. Hart C.L., Gunderson E.W., Perez A. et al. Acute physiological and behavioral effects of intranasal methamphetamine in humans Neuropsychopharmacology. 2008;33:1847–1855 Ito H., Yeo K.K., Wijetunga M. et al. A comparison of echocardiographic findings in young adults with cardiomyopathy: with and without a history of methamphetamine abuse. Clin Cardiol. 2009;32:E18–E22. doi: 10.1002/clc.20367.

226. 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.

227. 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.

228. Mizia-Stec K., Gasior Z., Wojnicz R. et al. Severe dilated cardiomyopathy as a consequence of Ecstasy intake. Cardiovasc Pathol. 2008;17:250–253. doi: 10.1016/j.carpath.2007.07.006.

229. Sivagnanam K., Chaudari D., Lopez P. et al. “Bath salts” induced severe reversible cardiomyopathy. Am J Case Rep. 2013;14:288–291. doi: 10.12659/AJCR.889381.

4751 230. Perry J.C., Schuetz T.M., Memon M.D. et al. Anabolic Steroids and
4752 Cardiovascular Outcomes: The Controversy. Cureus, 2020, 12(7): e9333.
4753 doi:10.7759/cureus.9333.

4754 231. Han H.C., Farouque O., Hare D.L. Steroid-induced cardiomyopathy Med J
4755 Aust, 2015; 203 (5): 226-227. doi: 10.5694/mja14.01491.

4756 232. Torrisi M. et al. Sudden Cardiac Death in Anabolic-Androgenic Steroid
4757 Users: A Literature Review Medicina 2020, 56(11), 587;
4758 <https://doi.org/10.3390/medicina56110587>.

4759 233. Ha E.T., Weinrauch M.L., Brensilver J. Non-ischemic Cardiomyopathy
4760 Secondary to Left Ventricular Hypertrophy due to Long-term Anabolic-androgenic

4761 Steroid Use in a Former Olympic Athlete Cureus, 2018, 10(9):e3313. doi:
 4762 10.7759/cureus.3313.

4763 234. D'Andrea A., Radmilovic J., Caselli S. et al. Left atrial myocardial
 4764 dysfunction after chronic abuse of anabolic androgenic steroids: a speckle tracking
 4765 echocardiography analysis. Int J Cardiovasc Imaging 2018 Oct;34(10):1561. doi:
 4766 10.1007/s10554-018-1409-y.

4767 235. Angelini G., Pollice P., Lepera M.E. et al. Irreversible Dilated
 4768 Cardiomyopathy After Abuse of Anabolic Androgenic Steroids: A Case Report and
 4769 Literature Review Biomed J Sci & Tech Res 21(4)-2019 doi:
 4770 10.26717/BJSTR.2019.21.003648.

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

237. Гендлин Г.Е., Емелина Е.И., Никитин И.Г. и др. Современный взгляд
 на кардиотоксичность химиотерапии онкологических заболеваний, включающей
 антрациклиновые антибиотики. РКЖ 2017, 3 (143): 145–154
<http://dx.doi.org/10.15829/1560-4071-2017-3-145-154>

238. Leger K.J., Baker K.S., Cushing-Haugen K.L. et al. Lifestyle factors and
 subsequent ischemic heart disease risk after hematopoietic cell transplantation. Cancer.
 2018;124:1507e1515.

239. 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 кардиологиче-
 ский журнал. 2021;26(9):4703. doi:10.15829/1560-4071-2021-4703

4771 240. Чазова И.Е., Агеев Ф.Т., Аксенова А.В. и соавт. Евразийские
 4772 клинические рекомендации по диагностике, профилактике и лечению сердечно-
 4773 сосудистых осложнений при противоопухолевой терапии (2022). Евразийский
 4774 кардиологический журнал. 2022; (1):6-79, [https:// doi.org/10.38109/2225-1685-2022-](https://doi.org/10.38109/2225-1685-2022-1-6-79)
 4775 1-6-79

241. Taylor C., Correa C., Duane F.K. et al. 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;35:1641e1649.

242. Zamorano J.L., Lancellotti P., Muñoz D.R. et al. 2016 ESC Position Paper on cancer treatments and cardiovascular toxicity developed under the auspices of the ESC Committee for Practice Guidelines: The Task Force for cancer treatments and cardiovascular toxicity of the European Society of Cardiology (ESC) *European Heart Journal* 2016;37(36): 2768-2801<https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehw211>.

243. Bosch X., Rovira M., Sitges M. et al. Enalapril and carvedilol for preventing chemotherapy-induced left ventricular systolic dysfunction in patients with malignant hemopathies: the OVERCOME trial (preventiOn of left Ventricular dysfunction with Enalapril and caRvedilol in patients submitted to intensive ChemOtherapy for the treatment of Malignant hemopathies). *J Am Coll Cardiol.* 2013; 61: 2355-2362.

244. Gulati G., Heck S.L., Ree A.H. et al. 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; 37: 1671-1680.

245. Pituskin E., Mackey J.R., Koshman S. et al. 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; 35: 870-877.

246. Avila M.S., Ayub-Ferreira S.M., de Barros Wanderley Jr. M.R. et al. Carvedilol for prevention of chemotherapy-related cardiotoxicity: The CECCY trial. *J Am Coll Cardiol.* 2018; 71: 2281-2290.

247. Guglin M., Krischer J., Tamura R. et al. Randomized trial of lisinopril versus carvedilol to prevent trastuzumab cardiotoxicity in patients with breast cancer. *J Am Coll Cardiol.* 2019; 73: 2859-2868.

248. Williams S, El-Medany A, Nightingale A, Ismail Y. Rare presentation of Fabry disease as 'burnt-out' hypertrophic cardiomyopathy. *BMJ Case Rep.* 2021 Sep 3;14(9):e243604. doi: 10.1136/bcr-2021-243604.PMID: 34479887;

- 4798 249. Soler R, Méndez C, Rodríguez E, Barriales R, Ochoa JP, Monserrat L.
 4799 Phenotypes of hypertrophic cardiomyopathy. An illustrative review of MRI findings.
 4800 Insights Imaging. 2018 Dec;9(6):1007-1020. doi: 10.1007/s13244-018-0656-8. Epub
 4801 2018 Oct 22. PMID: 30350182;
- 4802 250. Anguita Sánchez M, Rodríguez Esteban M, Ojeda Pineda S, Ruiz Ortiz M,
 4803 Romo Peña E, Mesa Rubio D, Vallés Belsué F. Evolución clínica y reversibilidad de la
 4804 disfunción sistólica en pacientes con miocardiopatía dilatada hipertensiva e insuficiencia
 4805 cardíaca crónica [Clinical outcome and reversibility of systolic dysfunction in patients
 4806 with dilated cardiomyopathy due to hypertension and chronic heart failure]. Rev Esp
 4807 Cardiol. 2004 Sep;57(9):834-41. Spanish. PMID: 15373989.)
- 4808 251. Musumeci B, Tini G, Russo D, Sclafani M, Cava F, Tropea A, Adduci C,
 4809 Palano F, Francia P, Autore C. Left Ventricular Remodeling in Hypertrophic
 4810 Cardiomyopathy: An Overview of Current Knowledge. J Clin Med. 2021 Apr
 4811 7;10(8):1547. doi: 10.3390/jcm10081547. PMID: 33916967
- 4812 252. Biagini E., Coccolo F., Ferlito M., Perugini E., Rocchi G., Bacchi-Reggiani
 4813 L., Lofiego C., Boriani G., Prandstraller D., Picchio F.M., et al. Dilated-hypokinetic
 4814 evolution of hypertrophic cardiomyopathy: Prevalence, incidence, risk factors, and
 4815 prognostic implications in pediatric and adult patients. J. Am. Coll.
 4816 Cardiol. 2005;46:1543–1550. doi: 10.1016/j.jacc.2005.04.062.)
- 4817 253. Gudkova A., Kostareva A., Smolina N., Shlyakhto E., Sjoberg G., Sejersen
 4818 T., Turalchuk M., Kuznetsova I., Rybakova M., Edstrom L. Diagnostic challenge in
 4819 desmin cardiomyopathy with transformation of clinical phenotypes // Pediatric
 4820 cardiology. – 2013. – Vol. 34, N2. – P. 467-470.).
- 4821 254. Шляхто Е.В., Звартау Н.Э., Виллевальде С.В., Яковлев А.Н., Соловьева
 4822 А.Е., Авдоница Н.Г., Медведева Е.А., Ендубаева Г.В., Карлина В. А., Соловьев А.
 4823 Е., Федоренко А. А., Зайцев В. В., Панарина С. А., Ерастов А. М., Виноградова Н.
 4824 Г., Фомин И. В., Рогозина Н. П., Шлосберг Ж. А., Моисеева О. М., Ситникова М.
 4825 Ю. Реализованные модели и элементы организации медицинской помощи
 4826 пациентам с сердечной недостаточностью в регионах Российской Федерации:
 4827 перспективы трансформации в региональные системы управления сердечно-

сосудистыми рисками. // Российский кардиологический журнал.- 2020.-25(4):10 – 18. doi:10.15829/1560-4071-2020-4-3792

255. Gattis WA, O'Connor CM, Leimberger JD et al. Clinical outcomes in patients on beta-blocker therapy admitted with worsening chronic heart failure. *Am J Cardiol.* 2003; 91(2):169–174. doi: 10.1016/s0002-9149(02)03104-1.

256. Dimopoulos K, Saukhe TV, Coats A et al. Meta-analyses of mortality and morbidity effects of an angiotensin receptor blocker in patients with chronic heart failure already receiving an ACE inhibitor (alone or with a beta-blocker). *Int J Cardiol.* 2004; 93 (2–3):105-111. DOI: 10.1016/j.ijcard.2003.10.001

257. 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.

258. 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.

259. 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.

260. Vaduganathan M., Claggett B.L., Jhund P.S., Cunningham J.W., Pedro Ferreira J., Zannad F., Packer M., Fonarow G.C., McMurray J.J.V., Solomon S.D. 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.

261. Мареев Ю.В, Мареев В.Ю. Возможности современной терапии в улучшении прогноза при хронической сердечной недостаточности: фокус на ангиотензиновых рецепторов и неприлизина ингибиторах и ингибиторах натрий глюкозного транспортера. *Кардиология.* 2021;61(6):4–10. DOI: 10.18087/cardio.2021.6.n1678

262. 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

263. Li Shen, P. S. Jhund, K F Docherty, M. Vaduganathan, M. C. Petrie, A. S. Desai, L. Køber, M. Schou, M. Packer, S. D. Solomon, e.a. *European Heart Journal*, hac210, <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehac210>

264. Chandra A, Lewis EF, Claggett BL, Desai AS, Packer M, Zile MR 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

265. E. J. Velazquez, D. A. Morrow, A. D. DeVore, C. I. Duffy, A. P. Ambrosy, K. McCague, R. Rocha, E. Braunwald, 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

266. Solomon SD, Vaduganathan M, Claggett BL, Packer M, Zile M, Swedberg K, Rouleau J, Pfeffer MA, Desai A, Lund LH, Kober L, Anand I, Sweitzer N, Linssen G, Merkely B, Luis Arango J, Vinereanu D, Chen CH, Senni M, Sibulo A, Boytsov S, Shi V, Rizkala A, Lefkowitz M, McMurray JJV. Sacubitril/valsartan across the spectrum of ejection fraction in heart failure. *Circulation* 2020;141:352-361. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.119.044586.

267. Solomon SD, McMurray JJV, Anand IS, Ge J, Lam CSP, Maggioni AP, Martinez F, Packer M, Pfeffer MA, Pieske B, Redfield MM, Rouleau JL, van Veldhuisen DJ, Zannad F, Zile MR, Desai AS, Claggett B, Jhund PS, Boytsov SA, Comin-Colet J, Cleland J, Dungen HD, Goncalvesova E, Katova T, Kerr Saraiva JF, Lelonek M, Merkely B, Senni M, Shah SJ, Zhou J, Rizkala AR, Gong J Shi VC, Lefkowitz MP, 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.

268. Empagliflozin in Heart Failure with a Preserved Ejection Fraction. Anker SD, Butler J, Filippatos G, Ferreira JP, Bocchi E. *EMPEROR-Preserved Trial*

Investigators. N Engl J Med. 2021 Oct 14;385(16):1451-1461. doi: 10.1056/NEJMoa2107038.

269. Effect of Empagliflozin on Worsening Heart Failure Events in Patients With Heart Failure and Preserved Ejection Fraction: EMPEROR-Preserved Trial. Packer M, Butler J, Zannad F, Filippatos G, Ferreira JP, Pocock SJ, Carson P, Anand I, Doehner W, Haass M, Komajda M, Miller A, Pehrson S, Teerlink JR, Schnaidt S, Zeller C, Schnee JM, Anker SD. Circulation. 2021 Oct 19;144(16):1284-1294. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.121.056824.

270. Maggioni AP, Anand I, O Gottlieb S, Latini R, Tognoni G, Cohn JN, 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.

271. Granger CB., McMurray JJ., Yusuf S. , Held P., Michelson E. L., 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.

272. Effects of high-dose versus low-dose losartan on clinical outcomes in patients with heart failure (HEAAL study): a randomised, double-blind trial. Konstam MA, Neaton JD, Dickstein K, Drexler H, Komajda M, Martinez FA, Riegger GA, Malbecq W, Smith RD, Guptha S, Poole-Wilson PA; HEAAL Investigators. Lancet. 2009 Nov 28;374(9704):1840-8. doi: 10.1016/S0140-6736(09)61913-9.

273. Lund LH, Claggett B, Liu J, Lam CS, Jhund PS, Rosano GM, Swedberg K, Yusuf S, Granger CB, Pfeffer MA, McMurray JJV, Solomon SD. Heart failure with mid-range ejection fraction in CHARM: characteristics, outcomes and effect of candesartan across the entire ejection fraction spectrum. Eur J Heart Fail. 2018 Aug; 20:1230-1239. doi: 10.1002/ejhf.1149.

274. 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.
275. Faris R, Flather M, Purcell H et al. Current evidence supporting the role of diuretics in heart failure: a meta analysis of randomized controlled trials. *Int J Cardiol.*2002; 82:149–158. DOI: 10.1016/s0167-5273(01)00600-3
276. Faris RF, Flather M, Purcell H, Poole-Wilson PA, Coats AJ. Diuretics for heart failure. *Cochrane Database Syst Rev.* 2012; 2:CD003838. DOI: 10.1002/14651858.CD003838.pub3
277. 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.
278. 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.
279. Electrical Ventricular Remodeling in Dilated Cardiomyopathy. Mages C, Gampp H, Syren P, Rahm AK, André F, Frey N, Lugenbiel P, Thomas D. *Cells.* 2021 Oct 15;10(10):2767. doi: 10.3390/cells10102767.
280. Friedman DJ, Al-Khatib SM, Zeitler EP, Han J 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.
281. 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.
282. Milton Packer, What causes sudden death in patients with chronic heart failure and a reduced ejection fraction? *European Heart Journal*, Volume 41, Issue 18, 7 May 2020, Pages 1757–1763, <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehz553>
283. 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.

284. Fernandes GC, Fernandes A, Cardoso R, Penalver J, Knijnik L, Mitrani RD, Myerburg RJ, Goldberger JJ. 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.

285. Effect of dapagliflozin on ventricular arrhythmias, resuscitated cardiac arrest, or sudden death in DAPA-HF J. P Curtain, K. F Docherty , P.S. Jhund , M. C. Petrie , S. E. Inzucchi et al. *Eur Heart J.* 2021 Sep 21;42(36):3727-3738. doi: 10.1093/eurheartj/ehab560.

286. Shimizu W, Kubota Y, Hoshika Y, Mozawa K 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.

287. Anderson JL, Platia EV, Hallstrom A, Henthorn RW, Buckingham TA, Carlson MD, Carson PE. Interaction of baseline characteristics with the hazard of encainide, flecainide, and moricizine therapy in patients with myocardial infarction. A possible explanation for increased mortality in the Cardiac Arrhythmia Suppression Trial (CAST). *Circulation.* 1994 Dec;90(6):2843-52. doi: 10.1161/01.cir.90.6.2843.

288. Waldo AL, Camm AJ, deRuyter H, Friedman PL, MacNeil DJ, Pauls JF, Pitt B, Pratt CM, Schwartz PJ, Veltri EP. 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.

289. Connolly SJ, Camm AJ, Halperin JL, Joyner C et al. PALLAS Investigators. Dronedronone in high-risk permanent atrial fibrillation. *N Engl J Med.* 2011 Dec 15;365(24):2268-76. doi: 10.1056/NEJMoa1109867.

290. Tal Hasin, Ilia Davarashvili, Yoav Michowitz, Rivka Farkash, Haya Presman, Michael Glikson, Moshe Rav-Acha. (2021) 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.

291. Adelstein EC, Althouse AD, Davis L, Schwartzman D, Bazaz R, Jain S, Wang N, Saba S. 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.

292. Desai AS, McMurray JJ, Packer M, Swedberg K 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.

293. 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. JL Januzzi Jr, M F Prescott, J Butler, G M Felker, A S Maisel, K McCague et al, PROVE-HF Investigators. *JAMA*. 2019 Sep 17;322(11):1085-1095. doi: 10.1001/jama.2019.12821

294. Packer M, Fowler MB, Roecker EB, Coats AJ et al. Carvedilol Prospective Randomized Cumulative Survival (COPERNICUS) Study Group. Effect of carvedilol on the morbidity of patients with severe chronic heart failure: results of the carvedilol prospective randomized cumulative survival (COPERNICUS) study. *Circulation*. 2002; 106:2194–2199. *Circulation*. 2002 Oct 22;106(17):2194-9. doi: 10.1161/01.cir.0000035653.72855.bf.

295. Rossello X, Ariti C, Pocock SJ, Ferreira JP et al.. Impact of mineralocorticoid receptor antagonists on the risk of sudden cardiac death in patients with heart failure and left-ventricular systolic dysfunction: an individual patient-level

meta-analysis of three randomized-controlled trials. Clin Res Cardiol. 2019; 108:477–486. doi: 10.1007/s00392-018-1378-0.

296. Kober L, Thune JJ, Nielsen JC, et al. Defibrillator implantation in patients with nonischemic systolic heart failure. N Engl J Med 2016;375:1221–1230.

297. Elming Marie B, Nielsen Jens C, Haarbo J, et al. Age and outcomes of primary prevention implantable cardioverter-defibrillators in patients with nonischemic systolic heart failure. Circulation 2017;136:1772–1780.

298. 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;4:521–535

299. Zareba W, Klein H, Cygankiewicz I, et al. Effectiveness of cardiac resynchronization therapy by QRS morphology in the Multicenter Automatic Defibrillator Implantation Trial-Cardiac Resynchronization Therapy (MADIT-CRT). Circulation 2011;123:1061–1072

300. 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 S¹, Costello BT², Taylor AJ. JACC Clin Electrophysiol. 2018 Aug;4(8):999-1007. doi: 10.1016/j.jacep.2018.04.013.

301. Kirchhof P, Benussi S, Kotecha D, Ahlsson A, Atar D, Casadei B, Castella M, Diener HC, Heidbuchel H, Hendriks J, Hindricks G, Manolis AS, Oldgren J, Popescu BA, Schotten U, Van Putte B, Vardas P; ESC Scientific Document Group. 2016 ESC Guidelines for the management of atrial fibrillation developed in collaboration with EACTS. Eur Heart J. 2016 Oct 7;37(38):2893-2962. doi: 10.1093/eurheartj/ehw210.

302. Hess PL, Sheng S, Matsouaka R, DeVore AD 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.

303. Аракелян М.Г., Бокерия Л.А., Васильева Е.Ю., Голицын С.П. и др. Фибрилляция и трепетание предсердий. Клинические рекомендации 2020.

- 5030 Российский кардиологический журнал. 2021;26(7):4594.
5031 <https://doi.org/10.15829/1560-4071-2021-4594>
- 5032 304. Elayi CS, Shohoudi A, Moodie E, Etaee F, Guglin M, Roy D, Khairy P; AF-
5033 CHF Investigators. Digoxin, mortality, and cardiac hospitalizations in patients with atrial
5034 fibrillation and heart failure with reduced ejection fraction and atrial fibrillation: An AF-
5035 CHF analysis. *Int J Cardiol.* 2020 Aug 15;313:48-54. doi: 10.1016/j.ijcard.2020.04.047.
- 5036 305. Davila LA, Weber K, Bavendiek U, Bauersachs J, Wittes J, Yusuf S, Koch
5037 A. Digoxin–mortality: randomized vs. observational comparison in the DIG trial.
5038 *European Heart Journal* (2019) 40, 3336–3341. doi:10.1093/eurheartj/ehz395
- 5039 306. Marrouche NF, Brachmann J, Andresen D, Siebels J, Boersma L, Jordaens
5040 L, Merkely B, Pokushalov E, Sanders P, Proff J, Schunkert H, Christ H, Vogt J, Bansch
5041 D, CASTLE-AF Investigators. Catheter ablation for atrial fibrillation with heart failure.
5042 *N Engl J Med* 2018;378:417427.
- 5043 307. Prabhu S, Taylor AJ, Costello BT, et al. Catheter ablation versus medical
5044 rate control in atrial fibrillation and systolic dysfunction: the CAMERA-MRI study. *J*
5045 *Am Coll Cardiol* 2017;70:19491961.
- 5046 308. Kuck KH, Merkely B, Zahn R, et al. Catheter ablation versus best medical
5047 therapy in patients with persistent atrial fibrillation and congestive heart failure: the
5048 randomized AMICA trial. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2019;12:e007731.
- 5049 309. Hunter RJ, Berriman TJ, Diab I, et al. A randomized controlled trial of
5050 catheter ablation versus medical treatment of atrial fibrillation in heart failure (the
5051 CAMTAF trial). *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2014;7:3138.
- 5052 310. Wood MA, Brown-Mahoney C, Kay GN, Ellenbogen KA. Clinical
5053 outcomes after ablation and pacing therapy for atrial fibrillation: a meta-analysis.
5054 *Circulation* 2000;101:11381144.
- 5055 311. Ревитшвили А.Ш., Артюхина Е.А., Глезер М.Г., Базаев В.А., Баталов
5056 Р.Е., Бокерия Л.А., Бокерия О.Л., Давтян К.В., Иваницкий Э.А., Ковалев А.С.,
5057 Криволапов С.Н., Лебедев Д.С., Лебедева В.К., Любимцева Т.А., Мамчур С.Е.,
5058 Михайлов Е.Н., Неминуций Н.М., Попов С.В., Рзаев Ф.Г., Романов А.Б.,
5059 Сергуладзе С.Ю., Сопов О.В., Филатов А.Г. Брадиаритмии и нарушения

проводимости. Клинические рекомендации 2020. Российский кардиологический журнал. 2021;26(4):4448. <https://doi.org/10.15829/1560-4071-2021-4448>

312. Hasselberg NE, Edvardsen T, Petri H, Berge KE, Leren TP, Bundgaard H, Haugaa KH. Risk prediction of ventricular arrhythmias and myocardial function in Lamin A/C mutation positive subjects. *Europace* 2014;16(4):563-71.

313. Anselme F, Moubarak G, Savouré A, Godin B, Borz B, Drouin-Garraud V, Gay A. Implantable cardioverter-defibrillators in lamin A/C mutation carriers with cardiac conduction disorders. *Heart Rhythm* 2013;10(10):1492-1498.

314. Becane H-M, Bonne G, Varnous S, Muchir A, Ortega V, Hammouda EH, Urtizberea JA, Lavergne T, Fardeau M, Eymard B, Weber S, Schwartz K, Duboc D. High Incidence of Sudden Death with Conduction System and Myocardial Disease Due to Lamins A and C Gene Mutation. *Pacing and Clinical Electrophysiology* 2000;23(11):1661-1666.

315. Wahbi K, Ben Yaou R, Gandjbakhch E, et al. Development and Validation of a New Risk Prediction Score for Life-Threatening Ventricular Tachyarrhythmias in Laminopathies. *Circulation* 2019;140(4):293-302.

316. Feingold B, Mahle WT, Auerbach S, et al. Management of Cardiac Involvement Associated With Neuromuscular Diseases: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation* 2017;136(13).

317. Laurent V, Pellieux S, Corcia P, et al. Mortality in myotonic dystrophy patients in the area of prophylactic pacing devices. *International Journal of Cardiology* 2011;150(1):54-58.

318. 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 and Clinical Electrophysiology* 2012;35(10):1262-1269.

319. Kabunga P, Lau AK, Phan K, Puranik R, Liang C, Davis RL, Sue CM, Sy RW. Systematic review of cardiac electrical disease in Kearns–Sayre syndrome and mitochondrial cytopathy. *International Journal of Cardiology* 2015;181:303-310.

320. 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;6:874–883

321. 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.

322. 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.

323. Muser D, Liang JJ, Witschey WR, et al. Ventricular arrhythmias associated with left ventricular noncompaction: electrophysiologic characteristics, mapping, and ablation. *Heart Rhythm* 2017;14:166–175.

324. Medi C, Kalman JM, Haqqani H, Vohra JK, Morton JB, Sparks PB, Kistler PM. Tachycardia-mediated cardiomyopathy secondary to focal atrial tachycardia: longterm outcome after catheter ablation. *J Am Coll Cardiol* 2009;53:1791-1797.

325. Yokokawa M, Good E, Crawford T, Chugh A, Pelosi F Jr, Latchamsetty R, Jongnarangsin K, Armstrong W, Ghanbari H, Oral H, Morady F, Bogun F. 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.

326. Baman TS, Lange DC, Ilg KJ, Gupta SK, Liu TY, Alguire C, Armstrong W, Good E, Chugh A, Jongnarangsin K, Pelosi F Jr, Crawford T, Ebinger M, Oral H, Morady F, Bogun F. Relationship between burden of premature ventricular complexes and left ventricular function. *Heart Rhythm*. 2010;7:865–869. doi: 10.1016/j.hrthm.2010.03.036.

327. Hasdemir C, Ulucan C, Yavuzgil O, Yuksel A, Kartal Y, Simsek E, Musayev O, Kayikcioglu M, Payzin S, Kultursay H, Aydin M, Can LH. 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.

328. Tokuda M, Kojodjojo P, Tung S, et al. Acute failure of catheter ablation for ventricular tachycardia due to structural heart disease: causes and significance. *J Am Heart Assoc* 2013;2:e000072.

329. Mulloy DP, Bhamidipati CM, Stone ML, et al. Cryoablation during left ventricular assist device implantation reduces postoperative ventricular tachyarrhythmias. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2013;145:1207–1213.

330. Al-Khatib S.M., Stevenson W.G., Ackerman M.J. et al. 2017 AHA/ACC/HRS Guideline for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death: Executive Summary: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines and the HeartRhythm Society. *J. Am Coll Cardiol.* 2018 Oct 2; 72(14):1677-1749.

331. 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; 11:360–6.

332. Homma S, Thompson JL, Pullicino PM, et al, WARCEF Investigators. Warfarin and aspirin in patients with heart failure and sinus rhythm. *N Engl J Med.* 2012;366(20):1859-69.

333. 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.

334. Ueyama H, Takagi H, Briasoulis A, Harrington M, Steinberg D, Kuno T. 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.

335. Shantsila E, Kozielec 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.

336. Российские клинические рекомендации по диагностике и лечению хронических заболеваний вен. *Флебология*. 2018;12(3):146-240. <https://doi.org/10.17116/flebo20187031146>.

337. 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.

338. Mizia-Stec K, Caforio ALP, Charron P, Gimeno JR, Elliott P, Kaski JP, Maggioni AP, Tavazzi L, Rigopoulos AG, Laroche C, Frigy A, Zachara E, Pena-Pena ML, Olusegun-Joseph A, Pinto Y, Sala S, Drago F, Blagova O, Reznik E, Tendera M. 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.

339. Daher J, Da Costa A, Hilaire C, Ferreira T, Pierrard R, Guichard JB, Romeyer C, Isaaz K. 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.

340. Guddeti RR, Anwar M, Walters RW, Apala D, Pajjuru V, Kousa O, Gujjula NR, Alla VM. 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.

341. Trongtorsak A, Thangjui S, Kewcharoen J, Polpichai N, Yodsuwan R, Kittipibul V, Friedman HJ, Estrada AQ. 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.

342. Burmeister C, Beran A, Mhanna M, Ghazaleh S, Tomcho JC, Maqsood A, Sajdeya O, Assaly R. 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.

343. Chen R, Zhou J, Liu C, Zhou P, Li J, Wang Y, Zhao X, Chen Y, Song L, Zhao H, Yan H. 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.

344. Hu ZC, Wu LM, Liu SY, Shen LS, Zhao MH, Liu LM, Ding LG, Zheng LH, Yao Y. 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.

345. 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.

346. Condello F, Maurina M, Chiarito M, Sturla M, Terzi R, Fazzari F, Sanz-Sanchez J, Cannata F, Condorelli G, Stefanini GG. 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.

347. Labbene I. et al. Decongestive effects of levosimendan in cardiogenic shock induced by postpartum cardiomyopathy. *Anaesth Crit Care Pain Med* 2017;36:39–42.

348. 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>

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

350. Sliwa K, Mebazaa A, Hilfiker-Kleiner D, Petrie MC, Maggioni AP, Laroche C, Regitz-Zagrosek V, Schaufelberger M, Tavazzi L, van der Meer P, Roos-Hesselink JW, Seferovic P, van Spandonck-Zwarts K, Mbakwem A, Böhm M, Mouquet F, Pieske B, Hall R, Ponikowski P, Bauersachs J. 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.

351. Sliwa K, Petrie MC, van der Meer P, Mebazaa A, Hilfiker-Kleiner D, Jackson AM, Maggioni AP, Laroche C, Regitz-Zagrosek V, Schaufelberger M, Tavazzi L, Roos-Hesselink JW, Seferovic P, van Spaendonck-Zwarts K, Mbakwem A, Böhm M, Mouquet F, Pieske B, Johnson MR, Hamdan R, Ponikowski P, Van Veldhuisen DJ, McMurray JJV, Bauersachs J. 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.

352. Pillarisetti J. et al. Peripartum cardiomyopathy: predictors of recovery and current state of implantable cardioverter-defibrillator use. *J Am Coll Cardiol* 2014;63:2831

353. 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

354. Goland S, Bitar F, Modi K, Safirstein J, Ro A, Mirocha J, Khatri N, Elkayam U. Evaluation of the clinical relevance of baseline left ventricular ejection fraction as a predictor of recovery or persistence of severe dysfunction in women in the United States with peripartum cardiomyopathy. *J Card Fail.* 2011;17:426–430. doi: 10.1016/j.cardfail.2011.01.007; Biteker M, Ilhan E, Biteker G, Duman D, Bozkurt B. Delayed recovery in peripartum cardiomyopathy: an indication for long-term follow-up and sustained therapy. *Eur J Heart Fail.* 2012;14:895– 901. doi: 10.1093/eurjhf/hfs070.

355. Rasmusson K. et al. Peripartum cardiomyopathy: Post-transplant outcomes from the United Network for Organ Sharing Database. *J Heart Lung Transplant* 2012;31:180–186

356. Curtis K.M. et al. U.S. Medical Eligibility Criteria for Contraceptive Use, 2016. *MMWR Recomm Rep* 2016; 65:1

357. McCord J., Jneid H., Hollander J.E. et al. Management of cocaine-associated chest pain and myocardial infarction: a scientific statement from the American Heart Association Acute Cardiac Care Committee of the Council on Clinical Cardiology. *Circulation*. 2008;117:1897–1907. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.107.188950.

358. Honderick T, Williams D, Seaberg D, Wears R. A prospective, randomized, controlled trial of benzodiazepines and nitroglycerine or nitroglycerine alone in the treatment of cocaine-associated acute coronary syndromes. *Am J Emerg Med*. 2003;21:39-42.

359. Schürer S, Klingel K, Sandri M, et al. Clinical Characteristics, Histopathological Features, and Clinical Outcome of Methamphetamine-Associated Cardiomyopathy. *JACC Heart Fail* 2017;5:435-45.

360. 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.

361. Jessup M, Abraham WT, Casey DE, et al. 2009 focused update: ACCF/AHA Guidelines for the Diagnosis and Management of Heart Failure in Adults: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines: developed in collaboration with the International Society for Heart and Lung Transplantation. *Circulation*. 2009 Apr 14;119(14):1977-2016. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.109.192064.

362. British Society for Heart Failure. National heart failure audit: April 2015—
March 2016. Aug 2017.
www.ucl.ac.uk/nicor/audits/heartfailure/documents/annualreports/annual-report-2015-6-v8.pdf.

363. Ситникова М.Ю., Лясникова Е.А., Юрченко А.В., и соавт. 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>.

364. 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.

365. Ситникова М., Федотов П., Лясникова Е. и соавт. Современные принципы диагностики и лечения сердечной недостаточности. Учебное пособие для студентов, интернов, клинических ординаторов и врачей. Издание 8-е. Издательство: «Инфо-ра». Санкт-Петербург, 2018, С.100.

366. Bartfay S-E, Dellgren G, Lidén H, et al. Are biventricular assist devices underused as a bridge to heart transplantation in patients with a high risk of postimplant right ventricular failure? J Thorac Cardiovasc Surg 2017;153:360–7.e1.

367. Lavee J, Mulzer J, Krabatsch T, et al. An international multicenter experience of biventricular support with HeartMate 3 ventricular assist systems. J Heart Lung Transplant 2018;37:1399–402.

368. Cleveland JC Jr, Naftel DC, Reece TB, et al. Survival after biventricular assist device implantation: an analysis of the Interagency Registry for Mechanically Assisted Circulatory Support database. J Heart Lung Transplant 2011;30:862–9.

369. Lazar JF, Swartz MF, Schiralli MP, et al. Survival after left ventricular assist device with and without temporary right ventricular support. Ann Thorac Surg 2013;96:2155–9.

370. Grimm JC, Sciortino CM, Magruder JT, et al. Outcomes in patients bridged with univentricular and biventricular devices in the modern era of heart transplantation. Ann Thorac Surg 2016;102:102–8.

371. Eulert-Grehn JJ, Lanmuller P, Schonrath F, et al. Two implantable continuous-flow ventricular assist devices in a biventricular configuration: technique and results. Interact CardioVasc Thorac Surg 2018;27:938–42.

372. Potapov EV, Antonides C, Crespo-Leiro MG, et al. 2019 EACTS Expert Consensus on long-term mechanical circulatory support. Eur J Cardiothorac Surg. 2019

Aug 1;56(2):230-270. doi: 10.1093/ejcts/ezz098.

373. Levin AP, Jaramillo N, Garan AR, et al. Outcomes of contemporary mechanical circulatory support device configurations in patients with severe biventricular failure. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2016;151:530–5.e2

374. 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.

375. Leto L., Aspromonte N., Feola M. L'infusione continua versus boli intermittenti di diuretici dell'ansa nel trattamento della fase acuta dello scompenso cardiaco: revisione della letteratura. *G Ital Cardiol* 2012;13(4):263-272. doi 10.1714/1056.11558.

376. Alqahtani F, Koulouridis I, Susantitaphong P, Dahal K, Jaber BL. 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.

377. De Bruyne LK. Mechanisms and management of diuretic resistance in congestive heart failure. *Postgrad Med J*. 2003 May;79(931):268-71. doi: 10.1136/pmj.79.931.268.

378. Rossignol P, Coats AJ, Chioncel O, Spoletini I, Rosano G. Renal function, electrolytes, and congestion monitoring in heart failure. *Eur Heart J Suppl*. 2019;21(Suppl M):M25-M31. doi:10.1093/eurheartj/suz220.

379. Rossignol P, Fay R, Girerd N, Zannad F. 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.

380. 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.

381. 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.

382. 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.

383. Follath F, Cleland JG, Just H, et al.; Steering Committee and Investigators of the Levosimendan Infusion versus Dobutamine (LIDO) Study. Efficacy and safety of intravenous levosimendan compared with dobutamine in severe low-output heart failure (the LIDO study): a randomised double-blind trial. *Lancet*. 2002 Jul 20;360(9328):196-202. doi: 10.1016/s0140-6736(02)09455-2.

384. 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.

385. Moir D, Bodenham A. A narrative review of long-term central venous access devices for the intensivist. *J Intensive Care Soc*. 2018;19(3):236-246. doi:10.1177/1751143717741249.

386. Методические руководства «Венозный доступ». Год утверждения 2019. ID: MP105.

387. Сумин С.А., Кузьков В.В., Горбачев В.И., Шаповалов К.Г. Рекомендации по проведению катетеризации подключичной и других центральных вен. *Вестник интенсивной терапии им. А.И. Салтанова*. 2020;1:7–18. DOI: 10.21320/1818-474X-2020-1-7-18.

388. Magallón-Pedrerá, I., Pérez-Altozano, J., Virizuela Echaburu, J.A. et al. ECO-SEOM-SEEO safety recommendations guideline for cancer patients receiving intravenous therapy. *Clin Transl Oncol* 22, 2049–2060 (2020). <https://doi.org/10.1007/s12094-020-02347-1>.

389. 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.

390. 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

391. Kwok CS, Wong CW, Rushton CA, et al. Ultrafiltration for acute decompensated cardiac failure: A systematic review and meta-analysis. *Int J Cardiol.* 2017 Feb 1;228:122-128. doi: 10.1016/j.ijcard.2016.11.136

392. Федеральный закон от 21.11.2011 N 323-ФЗ (ред. от 11.06.2022) "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации". Статья 36. Паллиативная медицинская помощь. http://www.consultant.ru/document/cons_doc_LAW_121895/3630e99f8d74e0102bc5b34e9608b6acb75bcc95/

393. Всемирная организация здравоохранения Паллиативная медицинская помощь. [Internet]. 5 августа 2020 г. Available from <https://www.who.int/ru/news-room/fact-sheets/detail/palliative-care>.

394. National Hospice and Palliative Care Organization. Hospice and palliative care [Internet]. 2022. Palliative Care Overview. Available from <https://www.nhpco.org/palliativecare/>

395. Hupcey JE, Kitko L, Alonso W. Patients' perceptions of illness severity in advanced heart failure. *J Hosp Palliat Nurs* 2016; 18(2): 110–114.

396. Tsutsui H, Isobe M, Ito H, et al. JCS 2017/JHFS 2017 Guideline on Diagnosis and Treatment of Acute and Chronic Heart Failure- Digest Version. *Circ J.* 2019 Sep 25;83(10):2084-2184. doi: 10.1253/circj.CJ-19-0342.

397. 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.

398. Jaarsma T, Beattie J.M., Ryder M., et al. Palliative care in heart failure: a position statement from the palliative care workshop of the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology. *Eur J Heart Fail.* 2009 May;11(5):433-43. doi: 10.1093/eurjhf/hfp041

399. Abernathy AP, Currow DC, Frith P, et al. Randomised, double blind, placebo controlled crossover trial of sustained release morphine for the management of refractory dyspnoea. *BMJ.* 2003 Sep 6;327(7414):523-8. doi: 10.1136/bmj.327.7414.523.

400. Hochgerner M, Fruhwald FM, Strohscheer I. Opioids for symptomatic therapy of dyspnoea in patients with advanced chronic heart failure--is there evidence? *Wien Med Wochenschr.* 2009 Dec;159(23-24):577-82. doi: 10.1007/s10354-009-0726-0.
401. Černíček V., Gríva M., Hegmonová E., Coufal Z. Opioids for the treatment of dyspnoea in patients with chronic heart failure. *Cor et Vasa*, Volume 60, Issue 1, 2018, Pages e89-e93. <https://doi.org/10.1016/j.crvasa.2017.05.003>.
402. 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>.
403. Buckholz GT, von Gunten CF. Nonpharmacological management of dyspnea. *Curr Opin Support Palliat Care* 2009; 3: 98–102.
404. 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.
405. Dudgeon D. (2015) Dyspnea, terminal secretions and cough. In: Ferrell BR, Coyle N, Paice JA (eds) *Oxford textbook of palliative nursing*, 4th edn. Oxford University Press, New York, pp 247–261.
406. Williams SG, Wright DJ, Marshall P, et al. Safety and potential benefits of low dose diamorphine during exercise in patients with chronic heart failure. *Heart.* 2003;89(9):1085-1086. doi:10.1136/heart.89.9.1085
407. Lemond L, Allen LA. Palliative care and hospice in advanced heart failure. *Prog Cardiovasc Dis* 2011;54:168-178. DOI: 10.1016/j.pcad.2011.03.012.
408. 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.
409. Palliative care pain & symptom control guidelines for adults. Greater Manchester and Eastern Cheshire Strategic Clinical Networks. Fifth edition. P.1-128. Publication date: November 2019. <https://www.england.nhs.uk/north-west/wp->

content/uploads/sites/48/2020/01/Palliative-Care-Pain-and-Symptom-Control-Guidelines.pdf

410. Evangelista LS, Sackett E, Dracup K. Pain and heart failure: Unrecognized and untreated. *Eur J Cardiovasc Nurs* 2009; 8: 169–173. PMID: 19150255.

411. Mbakwem A, Aina F, Amadi C. Expert Opinion-Depression in Patients with Heart Failure: Is Enough Being Done?. *Card Fail Rev.* 2016;2(2):110-112. doi:10.15420/cfr.2016:21:1.

412. Tu RH, Zeng ZY, Zhong GQ, et al. Effects of exercise training on depression in patients with heart failure: A systematic review and meta-analysis of randomized controlled trials. *European Journal of Heart Failure.* 2014;16 (7):749–57. DOI:10.1002 / ejhf. 101.

413. Rogers JG, Patel CB, Mentz RJ, et al. Palliative Care in Heart Failure: The PAL-HF Randomized, Controlled Clinical Trial. *J Am Coll Cardiol.* 2017 Jul 18;70(3):331-341. doi: 10.1016/j.jacc.2017.05.030

414. Celano CM, Villegas AC, Albanese AM, Gaggin HK, Huffman JC. Depression and Anxiety in Heart Failure: A Review. *Harv Rev Psychiatry.* 2018;26(4):175-184. doi:10.1097/HRP.0000000000000162

415. Gary RA, Dunbar SB, Higgins MK, Musselman DL, Smith AL. Combined exercise and cognitive behavioral therapy improves outcomes in patients with heart failure. *Journal of Psychosomatic Research.* 2010;69 (2):119–31. DOI:10.1016 / j.jpsychores. 2010.01.013

416. Richard Balon et al. Benzodiazepines: A Valuable Tool in the Management of Cardiovascular Conditions, Psychotherapy and Psychosomatics (2018). DOI: 10.1159/000493015

417. Dekker RL. Cognitive Therapy for Depression in Patients with Heart Failure: A Critical Review. *Heart Failure Clinics.* 2011;7 (1):127–41. DOI:10.1016 / j.hfc. 2010.10.001

418. Wu CK, Huang YT, Lee JK, Jimmy Juang JM, Tsai CT, Lai LP, Hwang JJ, Chiang FT, Lin JL, Chen PC, Lin LY. Anti-anxiety drugs use and cardiovascular

outcomes in patients with myocardial infarction: a national wide assessment. *Atherosclerosis*. 2014 Aug;235(2):496-502. doi: 10.1016/j.atherosclerosis.2014.05.918.

419. Мареев В.Ю., Фомин И.В., Агеев Ф.Т., и соавт. Клинические рекомендации ОССН - РКО - РНМОТ. Сердечная недостаточность: хроническая (ХСН) и острая декомпенсированная (ОДСН). Диагностика, профилактика и лечение. *Кардиология*. 2018;58(6S):8-158. <https://doi.org/10.18087/cardio.2475>

420. 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.

421. 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

422. 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

423. Abshire M, Xu J, Baptiste D, et al. Nutritional Interventions in Heart Failure: A Systematic Review of the Literature. *J Card Fail*. 2015;21(12):989-999. doi:10.1016/j.cardfail.2015.10.004.

424. Daly RM. Exercise and nutritional approaches to prevent frail bones, falls and fractures: an update. *Climacteric*. 2017;20 (2):119–24. DOI:10.1080 / 13697137.2017.1286890

425. 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

426. Арутюнов Г.П., Костюкевич О.И., Рылова Н.В. Применение сбалансированной смеси Пептамен для энтерального питания в лечении больных ХСН. *Журнал Сердечная Недостаточность*. 2002;3 (5):221–225

427. Smith J, Redd S. Enteral formulation designed for cardiac cachexia. *J Parent Enter Nutr*. 1980;4:595A

428. Арутюнов Г.П., Костюкевич О. И., Рылова Н. В. и др. Влияние энтерального питания на толерантность к физическим нагрузкам и клиническую картину у больных ХСН III–IV функционального класса. Кардиология. 2003;43(5):52–55.

429. 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.

430. Heidenreich P, Bozkurt B, Aguilar D, et al. 2022 AHA/ACC/HFSA Guideline for the Management of Heart Failure. J Am Coll Cardiol. 2022 May, 79 (17) e263–e421.<https://doi.org/10.1016/j.jacc.2021.12.012>

431. 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/bmjopen-2017-000254

432. 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

433. Lewis WR, Luebke DL, Johnson NJ, et al. Withdrawing implantable defibrillator shock therapy in terminally ill patients. Am J Med. 2006; 119: 892-896

434. Goldstein NE, Lampert R, Bradley E, et al. Management of implantable cardioverter defibrillators in end-of-life care. Ann Intern Med. 2004; 141:835-838

435. Westerdahl AK, Sjoblom J, Mattiasson A, et al. Implantable cardioverter defibrillator therapy before death: High risk for painful shocks at end of life. Circulation. 2014;129:422-429

436. Marcus GM, Chan DW, Redberg RF. Recollection of pain due to inappropriate versus appropriate implantable cardioverter-defibrillator shocks. Pacing Clin Electrophysiol. 2011 Mar;34(3):348-53. doi: 10.1111/j.1540-8159.2010.02971.x

437. National Consensus Project for Quality Palliative Care. Clinical Practice Guidelines for Quality Palliative Care, 4th edition. Richmond, VA: National Coalition for Hospice and Palliative Care; 2018. <https://www.nationalcoalitionhpc.org/ncp>

- 5447 438. Vital FM, Ladeira MT, Atallah AN. Non-invasive positive pressure
5448 ventilation (CPAP or bilevel NPPV) for cardiogenic pulmonary oedema. Cochrane
5449 Database Syst Rev. 2013 May 31;(5):CD005351. doi:
5450 10.1002/14651858.CD005351.pub3.
- 5451 439. Weng CL, Zhao YT, Liu QH, et al. Meta-analysis: Noninvasive ventilation
5452 in acute cardiogenic pulmonary edema. Ann Intern Med. 2010 May 4;152(9):590-600.
5453 doi: 10.7326/0003-4819-152-9-201005040-00009.
- 5454 440. Клинические рекомендации «Митральная регургитация», 2021 –
5455 Утверждены Ассоциацией сердечно-сосудистых хирургов России и Российским
5456 кардиологическим обществом. - 57 с.
- 5457 441. Alec Vahanian, Friedhelm Beyersdorf, Fabien Praz, Milan Milojevic,
5458 Stephan Baldus, Johann Bauersachs, Davide Capodanno, Lenard Conradi, Michele De
5459 Bonis, Ruggero De Paulis, Victoria Delgado, Nick Freemantle, Martine Gilard, Kristina
5460 H Haugaa, Anders Jeppsson, Peter Jüni, Luc Pierard, Bernard D Prendergast, J Rafael
5461 Sádaba, Christophe Tribouilloy, Wojtek Wojakowski, ESC/EACTS Scientific Document
5462 Group, 2021 ESC/EACTS Guidelines for the management of valvular heart disease:
5463 Developed by the Task Force for the management of valvular heart disease of the
5464 European Society of Cardiology (ESC) and the European Association for Cardio-
5465 Thoracic Surgery (EACTS), European Heart Journal, 2021;, ehab395,
5466 <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehab395>
- 5467 442. Otto CM, Nishimura RA, Bonow RO, Carabello BA, Erwin JP 3rd, Gentile
5468 F, Jneid H, Krieger EV, Mack M, McLeod C, O’Gara PT, Rigolin VH, Sundt TM 3rd,
5469 Thompson A, Toly C. 2020 ACC/AHA guideline for the management of patients with
5470 valvular heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart
5471 Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. Circulation. 2021;143:e72-
5472 e227. doi: 10.1161/CIR.0000000000000923
- 5473 443. A. Rossi, F.L. Dini, P. Faggiano, E. Agricola, M. Cicoira, S. Frattini, A.
5474 Simioniuc, M. Gullace, S. Ghio, M. Enriquez-Sarano, P.L. Temporelli, Independent
5475 prognostic value of functional mitral regurgitation in patients with heart failure. A

quantitative analysis of 1256 patients with ischaemic and non-ischaemic dilated cardiomyopathy., *Heart*. 97 (2011) 1675– 1680. doi:10.1136/hrt.2011.225789

444. Godino C, Scotti A, Taramasso M, Adamo M, Russo M, Chiarito M, Melillo F, Beneduce A, Pivato CA, Arrigoni L, Toscano E, Salerno A, Cappelletti A, Magni V, Stella S, Fragasso G, Montorfano M, Agricola E, Etti F, Margonato A, Maisano F, Colombo A. 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

445. Carpentier A. Cardiac valve surgery—the “French correction”. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983; 86:323–37/

446. Stone GW, Lindenfeld J, Abraham WT, et al. Transcatheter mitral-valve repair in patients with heart failure. *N Engl J Med*. 2018;379:2307–18

447. Obadia JF, Messika-Zeitoun D, Leurent G, et al. Percutaneous repair or medical treatment for secondary mitral regurgitation. *N Engl J Med*. 2018; 379:2297–306

448. Boudoulas KD, Vallakati A, Pitsis AA, Orsinelli DA, Abraham WT. 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

449. RESHAPE-HF2. A RandomizEd Study of tHe MitrACliP DEvice in Heart Failure Patients With Clinically Significant Functional Mitral Regurgitation. . <https://clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT02444338>

450. Shingu Y, Ooka T, Katoh H, Tachibana T, Kubota S, Matsui Y. 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

451. Santana O. Surgical options of ischemic mitral regurgitation // *Cardiol. Rev.* – 2010. – Vol. 18. – № 4. – P. 163 – 170.

452. Muntané-Carol G, Alperi A, Faroux L, Bédard E, Philippon F, Rodés-Cabau J. Transcatheter Tricuspid Valve Intervention: Coaptation Devices. *Front Cardiovasc*

5505 Med. 2020 Aug 13;7:139. doi: 10.3389/fcvm.2020.00139. PMID: 32903754; PMCID:
5506 PMC7438895.

5507 453. Клинические рекомендации МЗ РФ «Трансплантация сердца, наличие
5508 трансплантированного сердца, отмирание и отторжение трансплантата сердца»,
5509 2020г,
5510 <https://transpl.ru/upload/medialibrary/d27/d273c88a64b6b5197bf6ff2ca177765a.pdf>

5511 454. Kirklin, J. K., Naftel, D. C., Pagani, F. D., Kormos, R. L., Stevenson, L. W.,
5512 Blume, E. D., Myers, S. L., Miller, M. A., Baldwin, J. T., & Young, J. B. (2015). Seventh
5513 INTERMACS annual report: 15,000 patients and counting. The Journal of heart and lung
5514 transplantation : the official publication of the International Society for Heart
5515 Transplantation, 34(12), 1495–1504. <https://doi.org/10.1016/j.healun.2015.10.003>

5516 455. Kervan U, Unal EU, Sert DE, Pac M. HeartWare Left Ventricular Assist
5517 Device Implantation Combined with Surgical Ventricular Reconstruction. Exp Clin
5518 Transplant. 2019 Apr;17(2):278-280. doi: 10.6002/ect.2016.0056. Epub 2016 May 26.
5519 PMID: 27228170.

5520 456. Kadakia, S., Moore, R., Ambur, V., & Toyoda, Y. (2016). Current status of
5521 the implantable LVAD. General thoracic and cardiovascular surgery, 64(9), 501–508.
5522 <https://doi.org/10.1007/s11748-016-0671-y>

5523 457. Miller, K., Myers, T. J., Robertson, K., Shah, N., Delgado, R. M., 3rd, &
5524 Gregoric, I. D. (2004). Quality of life in bridge-to-transplant patients with chronic heart
5525 failure after implantation of an axial flow ventricular assist device. Congestive heart
5526 failure (Greenwich, Conn.), 10(5), 226–229. [https://doi.org/10.1111/j.1527-](https://doi.org/10.1111/j.1527-5299.2004.03258.x)
5527 5299.2004.03258.x

5528 458. Miller L. W., Pagani F. D., Russell S. D., John R., Boyle, A. J., Aaronson,
5529 K. D., Conte, J. V., Naka, Y., Mancini, D., Delgado, R. M., MacGillivray, T. E., Farrar,
5530 D. J., Frazier, O. H., & HeartMate II Clinical Investigators (2007). Use of a continuous-
5531 flow device in patients awaiting heart transplantation. The New England journal of
5532 medicine, 357(9), 885–896. <https://doi.org/10.1056/NEJMoa067758>

5533 459. Slaughter, M. S., Rogers, J. G., Milano, C. A., Russell, S. D., Conte, J. V.,
5534 Feldman, D., Sun, B., Tatooles, A. J., Delgado, R. M., 3rd, Long, J. W., Wozniak, T. C.,

Ghumman, W., Farrar, D. J., Frazier, O. H., & HeartMate II Investigators (2009). Advanced heart failure treated with continuous-flow left ventricular assist device. The New England journal of medicine, 361(23), 2241–2251. <https://doi.org/10.1056/NEJMoa0909938>

460. Yanagida, R., Czer, L. S., Mirocha, J., Rafiei, M., Esmailian, F., Moriguchi, J., Kobashigawa, J. A., & Trento, A. (2014). Left ventricular assist device in patients with body mass index greater than 30 as bridge to weight loss and heart transplant candidacy. Transplantation proceedings, 46(10), 3575–3579. <https://doi.org/10.1016/j.transproceed.2014.09.108>

461. Kutty, R. S., Parameshwar, J., Lewis, C., Catarino, P. A., Sudarshan, C. D., Jenkins, D. P., Dunning, J. J., & Tsui, S. S. (2013). Use of centrifugal left ventricular assist device as a bridge to candidacy in severe heart failure with secondary pulmonary hypertension. European journal of cardio-thoracic surgery : official journal of the European Association for Cardio-thoracic Surgery, 43(6), 1237–1242. <https://doi.org/10.1093/ejcts/ezs678>

462. Feldman D, Pamboukian SV, Teuteberg JJ, et al. The 2013 International Society for Heart and Lung Transplantation Guidelines for mechanical circulatory support: executive summary. J Heart Lung Transplant. 2013 Feb;32(2):157-87. doi: 10.1016/j.healun.2012.09.013.

463. Kilic, A., Emani, S., Sai-Sudhakar, C. B., Higgins, R. S., & Whitson, B. A. (2014). Donor selection in heart transplantation. Journal of thoracic disease, 6(8), 1097–1104. <https://doi.org/10.3978/j.issn.2072-1439.2014.03.23>

464. Рыбка М.М., Хинчагов Д.Я., Мумладзе К.В., Никулкина Е.С. Под ред. Л.А.Бокерия. Протоколы анестезиологического обеспечения рентгенэндоваскулярных и диагностических процедур, выполняемых у кардиохирургических пациентов различных возрастных групп. Методические рекомендации. М.: НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН; 2018.

465. Заболотских И.Б., Баутин А.Е., Замятин М.Н., Лебединский К.М., Потиевская В.И., Трембач Н.В. Периоперационное ведение пациентов с хронической сердечной недостаточностью// Анестезиология и реаниматология

(Медиа Сфера). 2019. № 3. С. 5-24.

466. Landoni G., et al. Volatile Anesthetics versus Total Intravenous Anesthesia for Cardiac Surgery// N Engl J Med. 2019. – Vol. 380(13). – P. 1214-1225.

467. Pagel P.S., Farber N.E., Wedel D.J. Cardiovascular Pharmacology // In: Miller's Anaesthesia. Ed. Miller R.D., 2005.

468. 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.

469. Schug SA, Manopas A. Update on the role of non-opioids for post-operative pain treatment. Best Pract Res Clin Anaesthesiol 2007;21:15–30.

470. Walsh C.R., Larson M.G., Evans J.C. et al. Alcohol Consumption and Risk for Congestive Heart Failure in the Framingham Heart Study. Annals of Internal Medicine. 2002;136 (3):181. DOI:10.7326/0003-4819-136-3-200202050-00005

471. Abramson J.L., Williams S.A., Krumholz H.M., Vaccarino V. Moderate alcohol consumption and risk of heart failure among older persons. JAMA. 2001;285 (15):1971–7. PMID:11308433.

472. Lakdawala N.K., Winterfield J.R., Funke B.H. Dilated Cardiomyopathy. Circ Arrhythm Electrophysiol. 2013 Feb 1; 6(1): 228–237. doi:10.1161/CIRCEP.111.962050

473. Maron BJ, Ackerman MJ, Nishimura RA, Pyeritz RE, Towbin JA, Udelson JE. Task Force 4: HCM and other cardiomyopathies, mitral valve prolapse, myocarditis, and Marfan syndrome. J Am Coll Cardiol. 2005; 45:1340–1345.

474. Piepoli MF, Corrà U, Adamopoulos S, et al. Secondary prevention in the clinical management of patients with cardiovascular disease. Core components, standards and outcome measures for referral and delivery. Eur J Prev Cardiol. 2014;21:664–681.

475. 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 <https://doi.org/10.1177/2047487320913379>

476. Seferovic PM, Ponikowski P, Anker SD, et al. Clinical practice update on heart failure 2019: pharmacotherapy, procedures, devices and patient management. An expert consensus meeting report of the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology. *Eur J Heart Fail* 2019;21:1169–1186.

477. Bozkurt B, Fonarow GC., Goldberg LR., et al. on behalf of the 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;77(11):1454–1469

478. Pogosova N, Saner H, Pedersen SS, et al. on behalf of the Cardiac Rehabilitation Section of the European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation of the European Society of Cardiology. Psychosocial aspects in cardiac rehabilitation: From theory to practice. A position paper from the Cardiac Rehabilitation Section of the European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation of the European Society of Cardiology. *Eur. J. Prev. Cardiol.* 2015;22(10):1290-1306. doi:10.1177/2047487314543075

479. 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

480. 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>

481. Berkman LF, Blumenthal J, Burg M, et al., Enhancing Recovery in Coronary Heart Disease Patients Investigators (ENRICHD). Effects of treating depression and low perceived social support on clinical events after myocardial infarction: the Enhancing Recovery in Coronary Heart Disease Patients (ENRICHD) Randomized Trial. *JAMA.* 2003;289(23):3106-16. doi:10.1001/jama.289.23.3106.

482. Smith RW, Barnes I, Green J, et al. Social isolation and risk of heart disease and stroke: analysis of two large UK prospective studies. *Lancet Public Health*. 2021 Mar 1 [Epub ahead of print]. doi: 10.1016/S2468-2667(20)30291-7.

483. 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.

484. Zhao E, Lowres N, Woolaston A, et al. Prevalence and patterns of cognitive impairment in acute coronary syndrome patients: A systematic review. *Eur.J.Prev.Cardiol*.2020;27(3):284–293

485. Ткачева О.Н., Рунихина Н.К., Остапенко В.С., и соавт. Валидация опросника для скрининга синдрома старческой астении в амбулаторной практике. *Успехи геронтологии*. 2017. Т. 30. № 2. С. 236-242.

486. Vigorito C, Abreu A, Ambrosetti M, et al. Frailty and cardiac rehabilitation: A call to action from the EAPC Cardiac Rehabilitation Section. *Eur J Prev Cardiol*. 2017;24(6):577-590. doi: 10.1177/2047487316682579.

487. Fletcher GF, Ades PA, Kligfield P, et al.; American Heart Association Exercise, Cardiac Rehabilitation, and Prevention Committee of the Council on Clinical Cardiology, Council on Nutrition, Physical Activity and Metabolism, Council on Cardiovascular and Stroke Nursing, and Council on Epidemiology and Prevention. Exercise standards for testing and training: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2013;128(8):873-934. doi: 10.1161/CIR.0b013e31829b5b44.

488. Strath SJ, Kaminsky LA, Ainsworth BE, et al.; on behalf of the American Heart Association Physical Activity Committee of the Council on Lifestyle and Cardiometabolic Health, Exercise, Cardiac Rehabilitation and Prevention Committee of the Council on Clinical Cardiology, and Council on Cardiovascular and Stroke Nursing. Guide to the assessment of physical activity: clinical and research applications: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2013;128:2259–2279.

5641 489. Hansen D, Dendale P, Coninx K, et al. The EAPC EXercise Prescription in
5642 Everyday practice and Rehabilitative Training (EXPERT) tool: a digital training and
5643 decision support system for optimized exercise prescription in cardiovascular disease.
5644 Concept, definitions and construction methodology. Eur. J Prev Cardiol. 2017;24:1017–
5645 31.

5646 490. Laoutaris ID, Piotrowicz E, Kallistratos MS, et al., ARISTOS-HF trial
5647 (Aerobic, Resistance, InSpiratory Training OutcomeS in Heart Failure) Investigators.
5648 Combined aerobic/resistance/inspiratory muscle training as the 'optimum' exercise
5649 programme for patients with chronic heart failure: ARISTOS-HF randomized clinical
5650 trial. Eur J Prev Cardiol. 2020 Dec 2: zwaa091. doi: 10.1093/eurjpc/zwaa091. Epub
5651 ahead of print.

491. Бардина Е.Г. Профилактика профессиональных заболеваний: учеб.
пособие / Е. Г. Бардина, О. М. Зуева, Л. А. Иванова; Минобрнауки России, ОмГТУ.
– Омск: Изд-во ОмГТУ, 2016.

492. Cao Z, Wang T, Xia W, Zhu B, Tian M, Zhao R, Guan D. 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.

493. Мацкеплишвили С.Т., Потиевская В.И., Поповкина О.Е., Болотина
Л.В., Шкляева А.В., Полуэктова М.В., Буравихина Т.А., Дячук Л.И. Асымбекова
Э.У., Тугеева Э.Ф., Ушерзон М.Б., Бузиашвили Ю.И., Камалов А.А., Каприн А.Д.
Сердечно-сосудистые осложнения при лечении онкологических заболеваний
(кардиоонкология): профилактика, диагностика, лечение - согласованное мнение
экспертов. Технологии живых систем. 2018. Т. 15. № 6. С. 3-42.

494. Казанцева М.Л., Ощепкова Е.В., Саидова М.А., Авалян А.А., Чазова
И.Е. Сердечно-сосудистые осложнения после противоопухолевой терапии у
онкологических больных в отдаленные сроки (>1 года). Евразийский
кардиологический журнал. 2019. № 3. С. 50-65.

495. 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.

496. Геворкян Т.Г., Гордеев С.С., Горшков А.Ю., Грабельников К.В., Долгушина Н.В., Драпкина О.М. и др. Порядок проведения вакцинации взрослого населения против COVID-19. Временные методические рекомендации. Москва: 2021; 65 с.

497. Драпкина О.М., Дроздова Л.Ю., Агеев Ф.Т. и др. Оказание амбулаторно-поликлинической медицинской помощи пациентам с хроническими заболеваниями, подлежащим диспансерному наблюдению, в условиях пандемии COVID-19. Временные методические рекомендации. Версия 2. - М.: ФГБУ «НМИЦ ТПМ» Минздрава России, 2021 г., 109 с.

498. Арутюнов Г. П., Тарловская Е. И., Арутюнов А. Г., Беленков Ю. Н., Конради А. О. и соавт. Международный регистр “Анализ динамики Коморбидных заболеваний у пациенТов, перенесшИх инфицироВание SARS-CoV-2” (АКТИВ SARS-CoV-2): анализ предикторов неблагоприятных исходов острой стадии новой коронавирусной инфекции. Российский кардиологический журнал. 2021;26(4):4470. doi:10.15829/1560- 4071-2021-4470.

499. Шляхто Е. В., Конради А. О., Арутюнов Г.П., Арутюнов А.Г., Баутин А.Е., Бойцов С.А., Виллевальде С. В., и др. Руководство по диагностике и лечению болезней системы кровообращения (БСК) в контексте пандемии COVID-19. Российский кардиологический журнал 2020; 25(3): 129-48. doi: 10.15829/1560-4071-2020-3-3801

500. Сергиенко И.В., Резинкина П.К. Новая коронавирусная инфекция COVID-19 и сердечно-сосудистые заболевания. Особенности терапии. Атеросклероз и дислипидемии. 2021; No2: 5-23. doi: 10.34687/2219-8202.JAD.2021.02.0001

501. Logunov D.Y., Dolzhnikova I.V., Scherblyakov D.V., Tukhvatulin A.I., Zubkova O.V., Dzharullaeva A.S. et al. Gam-COVID-Vac Vaccine Trial Group. Safety and efficacy of an rAd26 and rAd5 vector-based heterologous prime-boost COVID-19

vaccine: an interim analysis of a randomised controlled phase 3 trial in Russia. Lancet 2021; 397(10275): 671-81. doi: 10.1016/S0140-6736(21)00234-8

502. Временные методические рекомендации Министерства здравоохранения Российской Федерации «Профилактика, диагностика и лечение новой коронавирусной инфекции (COVID-19)», версия 16 (18.08.2022).

503. Драпкина О.М., Брико Н.И., Костинов М.П., Фельдблюм И.В. и др. Иммунизация взрослых. Методические рекомендации. — М., ФГБУ «НМИЦ ТПМ» Минздрава России: 2020. — 248 с.

504. Чучалин А.Г., Брико Н.И., Авдеев С.Н., Белевский А.С., Биличенко Т.Н., Демко И.В., Драпкина О.М., Жестков А.В., Зайцев А.А., Игнатова Г.Л., Ковалишена О.В., Коршунов В.А., Костинов М.П., Мишланов В.Ю., Сидоренко С.В., Трущенко Н.В., Шубин И.В., Фельдблюм И.В. 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.

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

*В данном разделе должен быть указан состав рабочей группы.
Рабочая группа должна включать не менее 3 человек.*

*Необходимо указывать в составе рабочей группы членство в
ассоциациях (при наличии)*

1.

2.

3.

Все члены рабочей группы подтвердили отсутствие финансовой поддержки / конфликта интересов. В случае сообщения конфликта интересов член(ы) рабочей группы был(и) исключен(ы) 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.
4. Врач сердечно-сосудистый хирург
5. Врач функциональной диагностики
6. Врач лучевой диагностики

Таблица 1. 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 мета-анализа
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 мета-анализа

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

УДД	Расшифровка
1	Систематический обзор РКИ с применением мета-анализа
2	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением мета-анализа
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 3. Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УУР	Расшифровка
-----	-------------

А	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
В	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)
С	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.

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 15 июля 2016 г. № 520н «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

Период титрации ИАПФ	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, либо 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
Спираприл	3 мг однократно	6 мг однократно
Фозиноприл	5 мг 1-2 раза в день	10-40 мг однократно

Валсартан+сакубитрил и подходы к выбору доз

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

АРА, рекомендованные для лечения ХСН

Период титрации АРА	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

Период титрации Бета-адреноблокатор	Начальная доза	Целевая доза
--	----------------	--------------

Бисопролол	1,25мг однократно	10 мг однократно
Карведилол	3,125мг 2 раза в день	25-50мг 2 раза в день
Метопролол (метопролола сукцинат), таблетки с продолжительным высвобождением/ продолжительного действия	12,5-25мг однократно	200мг однократно
Небиволол	1,25мг однократно	10 мг однократно

Альдостерона антагонисты, рекомендованные для лечения ХСН

Период титрации Препарат	Начальная доза	Целевая доза	Максимальная доза
Спиронолактон	25 мг однократно	25-50 мг однократно	200 мг/сут (при ОД СН 300 – 400 мг/сут)
Эплеренон	25 мг однократно	50 мг однократно	50 мг/сут

Ингибиторы натрий-глюкозного котранспортера 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

Диуретические препараты, 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
Гидрохлортиазид	II-IV ФК	>30	25мг 1-2 раза в день	200 мг/сут
Спиронолактон	Декомпен- сация 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
--------------	--	-----	---	------------

5786

5787

5788

5789

5790

5791

5792

5793

5794

5795

5796

5797

5798

5799

5800

5801

5802

5803

5804

5805

Таблица 2/А3. Выбор антикоагулянтной терапии при перипартальной кардиомиопатии в зависимости от сроков беременности и статуса лактации

Препараты	Использование во время беременности	Использование во время лактации
Антагонисты витамина К	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. После индивидуальной оценки тромботического риска матери, необходимой дозы АВК, показаний к терапии антикоагулянтами, следует рассмотреть НМГ как потенциальную альтернативу. Налаженная коммуникация с пациенткой и её участие в принятии решений жизненно важны.	
ПОАК	Избегать назначения (противопоказаны)	Избегать назначения. Низкая концентрация

		ривароксабана в грудном молоке в индивидуальных случаях
Нефракционированный гепарин	Использование с осторожностью (недостаточно данных)	Использование с осторожностью (недостаточно данных). В связи с очень высокой молекулярной массой, не ожидается присутствие препарата в грудном молоке. Также высока вероятность быстрого разрушения препарата в ЖКТ новорожденного
Низко-молекулярные гепарины	Использование с осторожностью (недостаточно данных)	Использование с осторожностью (недостаточно данных). 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:</i> <i>Дальтепарин,</i> <i>Эноксапарин</i>
Синтетические пентасахариды (фондапаринокс)	Избегать назначения (недостаточно данных) даже в случае аллергии или нежелательных	Избегать назначения (нет опубликованных данных) и/или рассмотреть вариант назначения НМГ

	реакций на НМГ	(установлен более благоприятный профиль безопасности)
--	----------------	---

Таблица 3/А3. Особенности применения сердечно-сосудистых лекарственных средств для лечения СН во время беременности и лактации

Лекарственный препарат/ группа ЛС	Безопасность при беременности	Безопасность при лактации**
ИАПФ	Противопоказаны во время беременности	Недостаточно данных. Противопоказаны во время лактации
АРА	Противопоказаны во время беременности	Недостаточно данных. Противопоказаны во время лактации
АРНИ	Противопоказаны во время беременности	Противопоказаны во время лактации
Ингибитор НГЛТ2	Противопоказаны во время беременности	Противопоказаны во время лактации
Бета-адреноблокаторы	Все препараты проходят через плаценту. Возможно снижение ЧСС и гипокликемия у плода и задержка развития. β_1 -селективный предпочтительно	Возможно снижение ЧСС и АД у новорожденного
Метопролол	Препарат выбора из класса β -блокаторов. Может вызвать брадикардию плода, задержку роста, гипогликемию	Можно принимать при грудном вскармливании
Карведилол	Во время беременности изучен недостаточно	Карведилол: нельзя исключить риск при грудном вскармливании
Бисопролол	Во время беременности изучен недостаточно	Нельзя исключить риск при грудном вскармливании
Небиволол	Во время беременности изучен недостаточно	Нельзя исключить риск при грудном вскармливании
Спиринолактон	Не следует применять во время беременности. Опыт применения	Спиринолактон: можно принимать при грудном вскармливании

	во время беременности недостаточен. Но при наличии специальных показаний, если польза для матери выше, чем риск для плода – является препаратом выбора из данного класса лекарственных средств	
Эплеренон	Не следует применять во время беременности. Опыт применения во время беременности недостаточен	Эплеренон значительно проникает в грудное молоко: нельзя исключить риск при грудном вскармливании
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 возможно снижение лактации
Фуросемид	Возможно применение на короткое время есть польза для матери превышает риск для плода	Нельзя исключить риск при грудном вскармливании. При применении в высоких дозах возможно снижение лактации
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 возможно снижение лактации
Дигоксин	Возможно использовать во время беременности	Подходит для кормления грудью. Можно применять без опасений
Гидралазин	Не следует рутинно применять во время беременности. Применение во время беременности возможно только если польза для матери выше, чем риск для плода	Подходит для кормления грудью
Нитроглицерин	Возможно применение во время беременности	Нельзя исключить риск при грудном вскармливании

Нитропруссид	Нельзя назначать во время беременности. Высокий риск отравления цианидом	Нельзя исключить риск отравления цианидом при грудном вскармливании
Милринон	Не следует применять во время беременности. Возможно применение только по жизненным показаниям если нет других альтернатив	Нельзя исключить риск при грудном вскармливании
Добутамин	Не следует применять во время беременности. Возможно применение только по жизненным показаниям если нет других альтернатив	Нельзя исключить риск при грудном вскармливании
Допамин	Не следует применять во время беременности. Возможно применение только по жизненным показаниям если нет других альтернатив	Может изменить процессы синтеза/состав молока
Адреналин	Не следует применять во время беременности. Использование во время беременности только по жизненным показаниям. Во время родов может ухудшить маточно-плацентарно-плодовый кровоток и вызвать маточную атонию, что требует осторожного применения	Нельзя исключить риск при грудном вскармливании
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

Примечания:

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

Таблица 4/А3. Препараты, обладающие положительным инотропным, вазопрессорным или обоими эффектами

Препарат	Болюс	Скорость инфузии
Добутамин	Нет	2-20 мкг/кг/мин (β^+)
Дофамин	Нет	<3 мкг/кг/мин: почечные эффекты (δ^+)
		3-5 мкг/кг/мин: инотропный (β^+)
		>5 мкг/кг/мин: (β^+), вазопрессорный (α^+)
Левосимендан ^а	12 мг/кг за 10 мин (возможно) ^б	0,1 мкг/кг/мин, может быть снижена до 0,05 или увеличена до 0,2 мкг/кг/мин
Норэпинефрин	Нет	0,2-1,0 мкг/кг/мин
Эпинефрин	1 мг может вводиться в/в во время проведения реанимации каждые 3-5 мин	0,05-0,5 мкг/кг/мин

^а – также и вазодилататор;

^б – болюс не показан при гипотензии (систолическое АД < 90 мм рт.ст.);

α^+ – альфа-адреностимуляция;

β^+ – бета-адреностимуляция;

δ^+ – стимуляция дофаминовых рецепторов.

Таблица 5/А3. Рекомендуемые дозы опиоидов у пациентов с терминальной ХСН

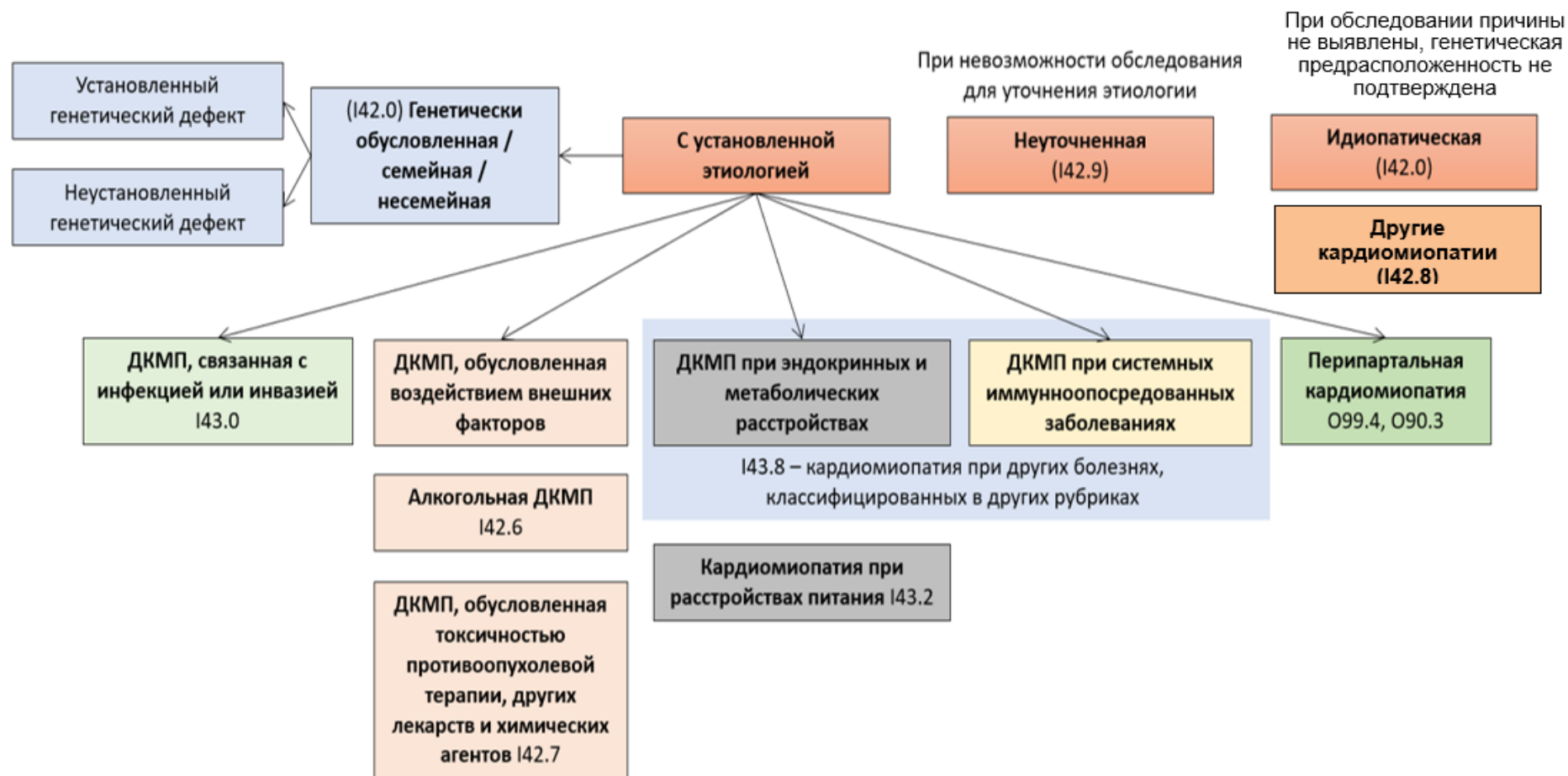
Способ применения Препарат	Стартовые дозы и путь введения	Кратность приема
Морфин (таблетки, капсулы, раствор для приема внутрь)	5-10 мг per os	2-4 раза в день
Морфин (раствор д/инъекций 10 мг/1 мл)	5-10 мг подкожно/ внутримышечно/внутривенно	2-4 раза в день
Морфин с замедленным высвобождением (таблетки, капсулы)	10 мг per os	1-2 раза в день
Оксикодон (таблетки с пролонгированным высвобождением)	10 мг per os	2 раза в день
Оксикодон – налоксон (таблетки с пролонгированным высвобождением)	10/5 мг per os	2 раза в день

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 иммуноопосредованными заболеваниями
Мутации в генах, кодирующих белки <u>кардиомиоцитов</u> (TTN, LMNA, MYH7, RBM20, FLNC, BAG3, SCN5A, PLN, TPM1, TNNI3, TNNT2 и многие другие)	Токсины Алкоголь, амфетамины, экстази, <u>каннабиониды</u> , кокаин, анаболические стероиды, мышьяк, тяжелые металлы (ртуть, олово, кобальт), угарный газ	Вирусы семейств: <u>адено-</u> , <u>корона-</u> , <u>энтеро-</u> (<u>коксаки-</u> групп А и В), <u>цитомегало-</u> , <u>эховирусы</u> , денге, Эпштейна-Барра, гепатита В, С, вирусы простого герпеса, герпеса 6 типа, гриппа А и В, эпидемического паротита, <u>рубелавирус</u> , краснухи, <u>парвовирус В19</u> , полиомиелита, бешенства, респираторно-синцитиальный вирус, кори, ветряной оспы, ВИЧ	Аутоиммунные Ревматоидный артрит, системная красная волчанка, системная склеродермия, дерматомиозит, <u>полимиозит</u> , саркоидоз, синдром <u>Дресслера</u> , <u>постперикардиотомный синдром</u> , постинфекционная аутоиммунная болезнь, целиакия, первичный <u>билиарный цирроз</u> , некоторые васкулиты, myasthenia gravis, <u>пемфигус</u> , <u>пемфигонд</u>
Мутации в генах ассоциированных с развитием нейромышечных заболеваний с кардиальным фенотипом (<u>миодистрофия Дюшена</u> и <u>Бекера</u> , <u>пояснично-конечностные миодистрофии</u> , <u>миофибрилярные миопатии</u> , <u>миотоническая дистрофия</u>)	Противоопухолевые препараты и другие лекарства <u>Антрациклины</u> , <u>трастузумаб</u> , антиметаболиты, алкилирующие агенты, моноклональные антитела, 5-фторурацил, <u>ингибиторы тирозинкиназ</u> , иммуномодуляторы	Бактерии: β-гемолитические стрептококки, <u>Borrelia burgdorferi</u> , Brucella spp., Campylobacter jejuni, Chlamydia spp., Clostridium spp., Corynebacterium diphtheriae, Neisseria spp., <u>Haemophilus influenza</u> , Legionella <u>pneumophila</u> , Listeria monocytogenes, Mycoplasma pneumoniae, Neisseria <u>meningitidis</u> , Salmonella (Berta и <u>Typhi</u>), Streptococcus pneumoniae, Staphylococcus spp., Treponema <u>palidum</u>	Аутовоспалительные Болезнь Крона, <u>неспицефический язвенный колит</u> , реактивный артрит, подагра, редкие моногенные заболевания
<u>Митохондриальные болезни</u>, в редких случаях – врожденные нарушения метаболизма и болезни накопления		Простейшие: Entamoeba <u>histolytica</u> , <u>Leishmania</u> spp., Plasmodium vivax, Plasmodium falciparum, Toxoplasma <u>gondii</u> , Trypanosoma <u>cruzi</u>	
<u>Перипартальная кардиомиопатия</u> (комбинация генетических и внешних факторов)		Грибы: <u>Actinomyces</u> spp., Aspergillus spp., Candida spp., <u>Coccidioides immitis</u> , Cryptococcus <u>neoformans</u>	Связанная с эндокринными/метаболическими расстройствами Сахарный диабет, акромегалия, <u>феохромошитома</u> , <u>тиреоидная дисфункция</u> , хроническая <u>гипокальциемия</u> , <u>гипофосфатемия</u>
		Гельминты: лентецы, <u>эхинококки</u> , <u>шистостомы</u> , трихинеллы, <u>токсокары</u>	

Приложение Б2. Классификация ДКМП и кодирование диагноза по МКБ10



**Приложение Б3. Система классификации и кодирования
кардиомиопатий MOGE(S), 2013**

Ключевой параметр и его буквенный код	
M – фенотип	O – вовлеченные органы и/или системы
D – ДКМП	H – сердце
H – ГКМП	M – скелетные мышцы
R – РКМП	N – нервная система
A – АДПЖ	C – кожные покровы
NC – некомпактный миокард	E – глаза
NS – неспецифический фенотип	A – слух
NA – информация недоступна	K – почки
E – ранее выявлявшиеся состояния с детализацией (E(D), E(H), E(R), E(A) и т.д.)	G – желудочно-кишечный тракт
	S – скелет
	Lu – легкие
	Li – печень
	(O) – отсутствие поражения
G – тип наследования	E – этиопатология
N – отсутствие семейной наследственности	G – генетическая
U – неизвестно	G-OC – носитель мутации
AD – аутосомно-доминантный	G-DN – генетическая новая
AR – аутосомно-рецессивный	G-C – более одной мутации
XLR – связанный с X-хромосомой, рецессивный	G-Neg – нет мутаций
XLD – связанный с X-хромосомой, доминантный	G-NA – генетическое исследование недоступно
XL – связанный с X-хромосомой	G-A – генетический амилоидоз
M – по линии матери	A – амилоидоз
DN – новая мутация	A-k – амилоидоз, тип K
(O) – отсутствие	M – миокардит
	V – вирусные инфекции
	AI – аутоимунная
	I – инфекции, кроме вирусных
	T – токсическая
	Eo – эозинофилия
	(O) – нет генетического теста
S – стадия сердечной недостаточности (ACC/AAC:A; B; C; D, NYHA class: I; II; III; IV)	

Примеры кодирования ДКМП согласно MOGE(S):

$M_D O_{H+M} G_{N-DN} E_{G-DN-LMNA[3 \text{ exon: p. Arg190Pro}]} S_{C-III}$ - ДКМП с доминирующим поражением сердца и минимальным поражением скелетных мышц, форма заболевания несемейная (ненаследственная), но с выявленным генетическим дефектом ядерного гена ламина в 3-м экзоне (мутация de novo p.Arg190Pro, родители здоровы), сердечная недостаточность IIa, III ФК;

$M_{D[AVB]} O_H G_{AD} E_{G-LMNA[p.Leu197ProfsX2]} S_{B-II}$ - ДКМП, атриовентрикулярная блокада (AVB), семейный тип с аутосомно-доминантным наследованием, этиология генетическая, обусловленная мутацией p.Leu197Pro гена ламина (LMNA), сердечная недостаточность стадия B, II ФК.

$M_{D[LBVV]} O_H G_N E_{V-[HCMV]} S_{B-II}$ - ДКМП с полной блокадой левой ножки пучка Гиса (LBVV), ненаследственный тип, развившаяся после вирусного миокардита, вызванного цитомегаловирусной инфекцией (V-[HCMV]), сердечная недостаточность стадия B, II ФК.

Приложение Б4. 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	A	3
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	B	5
Пациентам с ДКМП при планировании/проведении вмешательств/лечения с потенциальным кардиотоксическим действием для оценки структуры и функции сердца.	IC	B	5
Пациентам с ДКМП рекомендовано повторное проведение ЭхоКГ для оценки структуры и функции сердца в следующих клинических ситуациях: – при ухудшении/прогрессировании субъективных и объективных симптомов СН; – пациентам, получающим оптимальную БМТ, перед принятием решения о применении интервенционных методов коррекции (клипирование МК, РСТ, ЭКС, имплантация устройства для кардиомодулирующей терапии, ИКД, трансплантации сердца); – при любом сопутствующем инфекционном/воспалительном процессе; – перед плановыми некардиохирургическими вмешательствами; – в рамках диспансерного наблюдения.	IC	B	5
Для расчета ФВ ЛЖ у пациентов с ДКМП рекомендовано использовать ультразвуковой метод дисков (метод Симпсона).	IC	B	2

Пациентам, у которых качество ЭхоКГ оказалось неудовлетворительным (визуализация <80% эндокарда ЛЖ), рекомендовано проведение ЭхоКГ с использованием контрастных веществ, что позволяет лучше оценить границы эндокарда и объёмы ЛЖ.	IC	B	4
С целью выявления ранних (субклинических) изменений сократимости ЛЖ у пациентов с подозрением на ДКМП рекомендована оценка показателя деформации миокарда — продольного систолического сжатия ЛЖ (global longitudinal strain, GLS), а также скорости систолического движения основания ЛЖ, измеряемой при тканевом доплеровском исследовании (tissue doppler imaging, TDI).	IC	B	1
Всем пациентам с подозрением на ДКМП рекомендуется оценка диастолической функции ЛЖ с целью определения тяжести структурно-функциональных нарушений, оценки прогноза и коррекции тактики лечения.	IC	B	5
Всем пациентам с подозрением на ДКМП рекомендована оценка структуры и функции ПЖ с целью определения тяжести структурно-функциональных нарушений.	IC	B	5
Чреспищеводная ЭхоКГ			
Пациентам с ДКМП проведение чреспищеводной ЭхоКГ рекомендовано для уточнения элементов структурного и функционального ремоделирования, недостоверно определяемых при трансторакальной ЭхоКГ.	нет	B	4
Пациентам с ДКМП и ФП, которым планируется восстановление синусового ритма, рекомендовано проведение чреспищеводной ЭхоКГ для исключения тромбоза ушка левого предсердия.	IC	B	5
ЭхоКГ с физической/фармакологической нагрузкой			
Пациентам с подозрением на ДКМП при умеренной или низкой предтестовой вероятности ИБС рекомендована ЭхоКГ с физической или фармакологической нагрузкой (преимущественно —	IC	B	2

добутамином) для исключения ИБС.			
Электрокардиография			
Всем пациентам с ДКМП рекомендовано выполнение 12-канальной 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.	IC	A	2
Суточное мониторирование ЭКГ			
Пациентам с ДКМП рекомендовано выполнение суточного мониторирования ЭКГ (по Холтеру) с целью оценки ритма, ЧСС, преходящих нарушений ритма и/или проводимости сердца и для оценки эффективности и безопасности антиаритмической терапии.	ПаС	B	3
Нагрузочные ЭКГ тесты			
Пациентам с ДКМП рекомендованы 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.	ПаС	B	2
Нагрузочные неинструментальные тесты			
Проведение нагрузочных тестов рекомендовано для оценки функционального статуса, эффективности лечения больных и оценки прогноза при ДКМП.	ПаС	A	2
Коронарография			
КАГ рекомендована пациентам с ДКМП с целью исключения ИБС при высокой предтестовой вероятности ИБС.	IA	A	2
Компьютерно-томографическая коронарография			
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.	ПаВ	B	1

Радионуклидная диагностика			
Однофотонная эмиссионная компьютерная томография миокарда рекомендована пациентам с ДКМП для исключения причинной или сопутствующей ишемии миокарда.	ПаВ	В	2
Сцинтиграфия миокарда с технецием (^{99m} Tc-пирофосфатом) рекомендована пациентам с ДКМП для идентификации транстиретинового амилоидоза сердца как причины дилатации полостей сердца при наличии клиничко-инструментальных стигм этого заболевания.	ПаВ	В	2
Рентгенография / компьютерная томография органов грудной клетки			
Рентгенография или компьютерная томография органов грудной клетки пациентам с ДКМП рекомендована для выявления сопутствующих заболеваний легких, нарушений легочной гемодинамики.	IC	A	2
MPT сердца и магистральных сосудов			
MPT сердца и магистральных сосудов рекомендована пациентам с ДКМП с целью оценки/уточнения структуры и функции сердца, динамики основных параметров в случае неинформативной ЭхоКГ.	IV	В	2
MPT сердца с контрастированием рекомендована пациентам с кардиомегалией при неустановленной причине СН и для дифференциальной диагностики причин кардиомиопатии.	ПаВ	В	2
MPT сердца с контрастированием рекомендована пациентам с предполагаемой ДКМП при подозрении на инфильтративные и воспалительные заболевания сердца, а также болезни накопления (амилоидоз, саркоидоз, болезнь Фабри, гемохроматоз, миокардит) для уточнения диагноза.	ПаВ	В	1
Катетеризация полостей сердца			
Инвазивная оценка внутрисердечной гемодинамики может быть рассмотрена у гемодинамически нестабильных пациентов при необходимости выявления механизма декомпенсации СН.	ПbС	С	5

Ультразвуковое исследование легких (и плевральных полостей)			
Трансторакальное ультразвуковое исследование легких рекомендовано пациентам с ДКМП при развитии острой СН или декомпенсации ХСН, для выявления признаков интерстициального отека.	ПаС	В	2
Трансторакальное ультразвуковое исследование легких и плевральных полостей рекомендовано пациентам с ДКМП для выявления/уточнения наличия и объема гидроторакса.	ПаС	В	2
Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (и забрюшинного пространства)			
Ультразвуковое исследование (УЗИ) органов брюшной полости может быть рассмотрено у пациентов с ДКМП для выявления/уточнения признаков застоя по «большому» кругу кровообращения, объема асцитической жидкости.	ПьС	С	5
УЗИ органов брюшной полости и забрюшинного пространства может быть рассмотрено у пациентов с ДКМП для верификации сопутствующей патологии органов брюшной полости и почек, влияющей на прогноз пациента.	ПьС	С	5
Кардиореспираторный тест			
Проведение КРТ может быть рассмотрено у пациентов с ДКМП для оценки прогноза (перед и после трансплантации сердца): вероятности повторных госпитализаций и смертности, краткосрочной и долгосрочной выживаемости (уточнение целесообразных сроков трансплантации сердца), оценки периоперационных рисков и для оценки эффективности модифицирующей болезнь терапии СН.	ПьС	С	5

**Приложение Б5. Показания к эндомиокардиальной биопсии у пациентов, имеющих дилатационный
фенотип ЭхоКГ**

Класс, доказанность рекомендаций и возможные находки Клиническая картина	АЕССП+ ОССП*	ЕОК	УУР	УДД	Результаты ЭМБ
Подозрение на фульминантный/ острый миокардит, протекающий с клиникой острой сердечной недостаточности, дисфункцией ЛЖ и/или нарушениями ритма.	S	IC	C	4	Тип миокардита: • Лимфоцитарный • Эозинофильный • Гигантоклеточный • Гранулематозный
Подозрение на миокардит у гемодинамически стабильных пациентов		IIbC	C	3	
ДКМП с недавним началом СН, дисфункцией ЛЖ средней и тяжелой степени, резистентная к стандартному лечению	M	IC	C	4	• Дегенеративно-дистрофические изменения миоцитов • Очаговый или диффузный фиброз • Воспалительные инфильтраты
Подозрение на ICI-опосредованную кардиотоксичность**: развитие ОСН после начала приема лекарств (примерно первые 4 цикла)	M	нет	B	5	ICI-опосредованный** миокардит
АВ-блокада высокой степени, обмороки и/или необъяснимые желудочковые аритмии высоких градаций, резистентные к лечению, развивающиеся у больных без явных сердечных заболеваний или с минимальными структурными аномалиями.	S	IIbC	B	5	• Миокардит • Аритмогенная кардиомиопатия ПЖ • Сердечный

					саркоидоз
Аутоиммунные заболевания с прогрессирующей СН, не поддающейся лечению, с устойчивыми желудочковыми аритмиями и/или нарушениями проводимости или без них.	S	нет	B	5	• Аутоиммунный миокардит • Вирусный миокардит • Васкулит / васкулопатия
Синдром MINOCA/ такоцубо с прогрессирующей дисфункцией ЛЖ	M	нет	C	5	Дифференциальный диагноз миокардита
Необъяснимая рестриктивная или гипертрофическая кардиомиопатия (стадия дилатации)	S	IIbC	B	5	• Амилоидоз • Инфильтративные расстройства/нарушения накопления***

Примечания:

*Ассоциация европейской сердечно-сосудистой патологии (АЕССП) и Общество сердечно-сосудистой патологии (ОССП) рекомендуют использовать следующие уровни рекомендаций: S: опубликованные рецензируемые доказательства поддерживают целесообразность ЭМБ; M: опубликованные рецензируемые доказательства по поводу целесообразности биопсии неоднозначны; N: опубликованных рецензированных доказательств нет, только мнение отдельных экспертов;

**ICI-опосредованная кардиотоксичность развивается при использовании препаратов - ингибиторов иммунных контрольных точек;

*** болезнь Андерсона-Фабри, болезни накопления гликогена, саркоидоз, гемохроматоз.

**Приложение Б6. Технические требования и диагностический потенциал ЭМБ для дифференциальной
диагностики ДКМП**

Рекомендации по ЭМБ Клинические предположения при фенотипе ДКМП	Технические аспекты и сортировка тканей	АЕССП	ЕОК	УУР	УДД
Миокардит/ воспалительная кардиомиопатия	Пять фрагментов фиксируют в формалине и два фрагмента (или один, если он >3 мм ²) мгновенно замораживают / сохраняют в специальном растворе для молекулярного исследования вирусов (ПЦР)	S	ПbС	С	5
	10 мл периферической крови забирают в раствор ЭДТА или цитрата натрия. NB: Время и количество ЭМБ и серийных гистологических срезов важны для точного выявления миокардита			С	4
Заболевания миокарда при употреблении наркотиков, химических и ядовитых веществ	Фрагмент, фиксированный в растворе глутарового альдегида или растворе Карновского для оценки кардиотоксичности некоторых лекарств при электронной микроскопии	S	нет	В	5

Послеродовая кардиомиопатия	Один образец сохраняют в специальном растворе для молекулярного исследования вирусов (ПЦР)	М	ПбС	В	5
Сердечный амилоидоз (стадия дилатации полостей сердца)	Гистохимические окраски фиксированных в формалине образцов: конго красный, модифицированный сульфатированный альциановый синий или тиофлавин Т; иммуногистохимическое и иммунофлюоресцентное исследование, иммуноэлектронная микроскопия, секвенирование белков, и/или масс-спектрометрия для определения типа амилоида. Замороженная ткань для секвенирования белков и иммунофлюоресцентной микроскопии (для тиофлавина Т лучше использовать замороженные срезы)	С	Пб С	А	1
Гемохроматоз (стадия дилатации полостей сердца)	У пациентов с необъяснимой ДКМП рекомендуется окрашивание всех диагностических ЭМБ железом (окраска по Перлсу)	С	Пб С	В	4
Болезни накопления гликогена (стадия ДКМП): Болезнь Помпе, болезнь Кори, болезнь Андерсена, болезнь Данона, PRKAG2 мутации	Замороженный срез образца без фиксации в формалине для гистохимических окрасок (PAS и других) и фиксированный фрагмент ткани в растворе глутарового альдегида или жидкости Карновского для электронной	С	Пб С	В	4

	микроскопии с целью оценки природы внутриклеточных отложений				
Болезнь Фабри-Андерсена	Фиксировать биоптат в растворе глутарового альдегида или жидкости Карновского для электронной микроскопии с целью оценки электронно-плотных концентрических пластинчатых телец	S	Пb C	B	4
Десминовая кардиомио-патия	Фиксировать образец в растворе глутарового альдегида или жидкости Карновского для электронной микроскопии. Иммуноэлектронная микроскопия подтверждает, что эти агрегаты образуются десмином. Гранулы десмина могут окрашиваться антителом к десмину	S	Пb C	B	4
Дистрофин-дефицитная кардиомиопатия	Окраска дистрофином при иммуногистохимическом или иммунофлюоресцентном исследовании. Можно использовать замороженные срезы биоптата.	M	Пb C	B	4
Ламинопатии (ламин A/C)	Данные по диагностическому использованию иммуногистохимического окрашивания для ламина A/C у человека в ЭМБ недоступны. Исследуют образцы скелетной мышцы, рекомендуют использовать эмерин. В центрах, выполняющих иммунофлюоресцентную микроскопию,	N	нет	C	5

	требуются замороженные срезы.				
Митохондриальные кардиомиопатии	Нефиксированный в формалине образец для гистоферментного анализа. Для ультраструктурного исследования необходим фиксированный фрагмент в глутаровом альдегиде или растворе Карновского.	М (особенно при изолированной митохондриальной КМП)	нет	В	4
Аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка*	ЭМБ из межжелудочковой перегородки может быть неинформативной. Точность диагностики повышается, если ориентироваться на место отбора проб ЭМБ с помощью МРТ или электрофизиологического/электроанатомического исследования.	S**	ПбС	А	2
Идиопатическая рестриктивная кардиомиопатия (стадия дилатации полостей сердца)		М	ПбС	В	5***

Примечания:

* Иммунофлюоресцентное исследование с плакоглобином и другими белками клеточных соединений проходит валидацию;

** В отдельных случаях при отсутствии четкой диагностики с помощью неинвазивных и других инвазивных процедур;

*** В отдельных случаях ЭМБ может быть полезна для исключения болезней накопления и миокардита.

**Приложение Б7. Рекомендации по применению МРТ сердца и
эндомиокардиальной биопсии в клинической практике
(адаптировано из Tschöpe C, et al., 2021)**

Клинический сценарий	Характеристики	МРТ сердца	ЭМБ
Предполагаемый острый миокардит (давность заболевания ≤30 дней)	Кардиогенный шок	—	++
	↓ФВ или нарушения ритма	++	
	Гемодинамика стабильная, СНсФВ или нет нарушений ритма	+	-/+
Предполагаемый миокардит с ремоделированием камер сердца (давность заболевания >30 дней)	Персистирующие симптомы СН при сохраненной ФВ	++	+
	Персистирующая СНнФВ, несмотря на оптимальную терапию	++	++
	Клинически значимые нарушения ритма, несмотря на оптимальную терапию	++	++
Предполагаемая приобретенная ДКМП с дебютом в течение нескольких месяцев	Нарушение сократительной способности миокарда и дилатация камер сердца неизвестной этиологии	++	+ / ++
В процессе лечения		+	- / +

Приложение Б8. Частота вовлечения сердца при аутоиммунных и аутовоспалительных заболеваниях (адаптировано из Caforio ALP, et al., 2017)

Заболевания	Клинические проявления и частота
Системная красная волчанка	Перикардит 30%, миокардит 1%, клапанная патология 10%, эндокардит Либмана-Сакса <1%, легочная артериальная гипертензия, тромбозы полостей и хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия, связанные с антифосфолипидным синдромом
Системная склеродермия	Систолическая дисфункция левого желудочка 5%, диастолическая дисфункция 30%, легочная гипертензия 13%, систолическая дисфункция правого желудочка 5-10%, перикардит 10-20%, редко миокардит
Саркоидоз	Нарушения ритма 5-7%; гранулематозный миокардит по данным аутопсий 20-30%
Эозинофильный гранулематоз с полиангиитом (синдром Черджа-Стросс)	Эндомиокардит, эндомиокардиальный фиброз до 60%, кардиомиопатия 20%
Гранулематоз с полиангиитом (гранулематоз Вегенера)	перикардит 35%, коронариит 12%, кардиомиопатия 30%, нарушения ритма 6%, клапанная патология 6%
Воспалительные миопатии (дерматомиозит, полимиозит)	Миокардит до 30% по данным аутопсий
Ревматоидный артрит	Ускорение атерогенеза, кардиомиопатии или миокардит 3-30%, может быть панкардит
Псориаз	Сердечно-сосудистые заболевания в 36% случаях причина смерти, клапанная патология 1-34%, редко миокардит
Анкилозирующий спондилит	Сердечно-сосудистые заболевания в 20-40% случаях причина смерти, патология восходящего отдела аорты, аортальная недостаточность
Миастения (Myasthenia gravis)	Клинические случаи кардиомиопатий (в том числе кардиомиопатии Такоцубо), гигантоклеточного миокардита. ЭКГ изменения: удлинение интервала

	QT, AV блокады и внезапная сердечная смерть.
Синдром Шегрена	Клинические случаи клапанной патологии, экссудативного перикардита, нарушений ритма
Аутовоспалительные заболевания (болезнь Крона, ювенильный идиопатический артрит, болезнь Бехчета, болезнь Стилля взрослых и др.)	Перикардиты, клинические случаи нейтрофильных или гигантоклеточных миокардитов

Приложение Б9. Диагностический алгоритм при аутоиммунных и аутовоспалительных заболеваниях (адаптировано из Caforio ALP, et al., 2017)

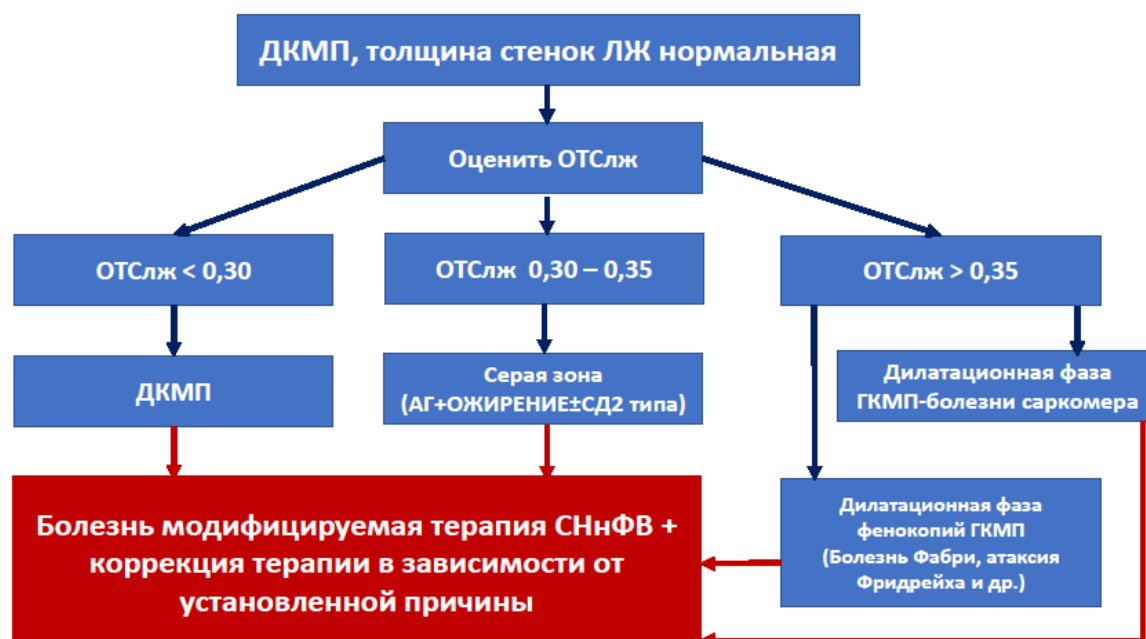
Заболевания	Объем обследования при подозрении на вовлечение сердца в патологический процесс
Системная красная волчанка	ЭКГ, СМЭКГ, ЭхоКГ, МРТ сердца, коронарография при подозрении на коронариит, эндомиокардиальная биопсия, лабораторные исследования: клинический анализ крови, КФК-МВ, тропонин, антинуклеарный фактор, антитела к двухспиральной ДНК или антиген Смита (Sm).
Системная склеродермия	ЭКГ, СМЭКГ, ЭхоКГ, лабораторные исследования: КФК-МВ, тропонин, исследование болезнь- специфических аутоантител (антицентромерные антитела, антитела к топоизомеразе I, антитела к РНК полимеразе III)
Эозинофильный гранулематоз с полиангиитом (синдром Чарга-Стросса)	ЭКГ, СМЭКГ, ЭхоКГ, лабораторные исследования: КФК-МВ, тропонин, МРТ сердца, коронарография при подозрении на патологию коронарных артерий, клинический анализ крови (эозинофилия), ЭМБ (эозинофильный миокардит). АНЦА негативный статус
Гранулематоз с полиангиитом	ЭКГ, СМЭКГ, ЭхоКГ, лабораторные исследования: КФК-МВ, тропонин, МРТ сердца, коронарография при подозрении на патологию коронарных артерий
Воспалительные миопатии (дерматомиозит, полимиозит)	ЭКГ, СМЭКГ, ЭхоКГ, лабораторные исследования: КФК-МВ, тропонин, МРТ сердца, коронарография при подозрении на коронариит, ЭМБ

Ревматоидный артрит	ЭКГ, СМЭКГ, ЭхоКГ, лабораторные исследования: КФК-МВ, тропонин, МРТ сердца, коронарография при подозрении на патологию коронарных артерий
Псориаз	ЭКГ, ЭхоКГ
Анкилозирующий спондилит	ЭКГ, ЭхоКГ, МСКТ аортография
Миастения (Myasthenia gravis)	ЭКГ, СМЭКГ, ЭхоКГ, лабораторные исследования: болезнь специфические антитела, МРТ сердца, коронарография при подозрении на патологию коронарных артерий, ЭМБ
Синдром Шегрена	ЭКГ, СМЭКГ, ЭхоКГ, лабораторные исследования: болезнь специфические антитела (анти-SSA/SSB), МРТ сердца (эндомиокардиальный фиброз)
Аутовоспалительные заболевания (болезнь Крона и др.)	ЭКГ, СМЭКГ, ЭхоКГ, лабораторные исследования: КФК-МВ, тропонин, ферритин, МРТ сердца, ЭМБ

Приложение Б10. Критерии диагностики саркоидоза сердца
(адаптировано из Terasaki F, et al., 2019)

Гистологические критерии	В биоптатах миокарда гранулемы с эпителиоидными клетками, не содержащими казеозные массы, + гистологический или клинический диагноз экстракардиального саркоидоза
Клинические критерии	6 основных диагностических критериев: ≥ 2 из 5 больших критериев, 1 из 5 больших критериев и ≥ 2 из 3 малых критериев.
Большие критерии	• АВ-блокады (преимущественно II / III степени) или жизнеопасные желудочковые нарушения ритма (стойкая желудочковая тахикардия или фибрилляция желудочков) • Базальное истончение межжелудочковой перегородки или аномальная анатомия стенки желудочка (аневризма желудочков, истончение среднего или верхнего отдела межжелудочковой перегородки, региональное утолщение стенки желудочка) • Систолическая дисфункция левого желудочка (фракция выброса левого желудочка менее 50%) или региональные нарушения сократительной способности • Накопление радиофармпрепарата в миокарде по данным ОФЭКТ ОГК с ^{67}Ga или ПЭТ с ^{18}F-ФДГ • МРТ сердца: отсроченное контрастирование LGE (+)
Малые критерии	• ЭКГ: желудочковые тахиаритмии, желудочковая экстрасистолия, блокады ножек пучка Гиса, отклонение электрической оси, аномалии зубца Q. • Перфузионные дефекты по данным ОФЭКТ сердца с $^{99\text{m}}\text{Tc}$ • ЭМБ: умеренный или тяжелый интерстициальный фиброз и инфильтрация макрофагами

Приложение Б 11. Алгоритм дифференциальной диагностики фенотипа ДКМП в зависимости от относительной толщины стенок ЛЖ



**Приложение Б12. Градации (статусы) неотложности пациентов,
находящихся в листе ожидания ТС, в соответствии с рекомендациями UNOS**

Статус UNOS	Описание (критерии статуса)
1A	▪ Пациенты, находящиеся на МПК (лево- и/или правожелудочковый обход <30 дней, искусственное сердце, внутриаортальная баллонная контрпульсация, ЭКМО), которая сопровождается тромбозом, инфекционными осложнениями, угрожающими жизни желудочковыми аритмиями и техническими повреждениями систем МПК. ▪ Пациенты, находящиеся на искусственной вентиляции легких, требующие применения внутривенных негликозидных инотропных препаратов в высоких дозах (добутамин >7,5мкг/кг/мин), либо применения нескольких инотропных препаратов. ▪ Пациенты, требующие в течение >7 дней непрерывного гемодинамического мониторинга, и имеющие предполагаемый срок жизни <7 дней, при регулярном переосвидетельствовании врачами каждые 7 дней.
1B	▪ Пациенты, >30 дней находящиеся на лево- и или правожелудочковой МПК без осложнений, или требующие непрерывной инфузии негликозидных инотропных препаратов в терапевтических дозах.
2	▪ Все остальные пациенты, находящиеся в листе ожидания ТС

Приложение Б13. Алгоритм диспансерного наблюдения пациентов с ДКМП и группы риска*

Группа пациентов	Периодичность диспансерного осмотра (консультации)	Консультации специалистов	Рекомендуемые вмешательства, контроль показателей	Продолжительность диспансерного наблюдения
Группа 1 Пациенты с ДКМП и ХСН I - IIА стадии, I-II ФК	ДН у кардиолога не реже 2 раз в год при стабильном клиническом течении ХСН и внепланово при появлении осложнений (прогрессирование ХСН, аритмические события)	Аритмолог, электрофизиолог, кардиохирург (периодичность устанавливается по показаниям при прогрессировании симптомов ХСН и при ХСН, рефрактерной к терапии, с оценкой показаний к высокотехнологичной медицинской помощи (ИКД, СРТ и т. д.)). Другие узкие специалисты по показаниям	• Измерение АД, ЧСС, пульса при каждом посещении и оценка дневника самоконтроля показателей; • измерение массы тела и оценка дневника самоконтроля веса при каждом посещении; • оценка по шкале ШОКС при каждом посещении • определение дистанции Т6МХ при каждом посещении • развернутый ОАК и ОАМ не реже 1 раза в год; • биохимический анализ крови (определение уровня билирубина, АЛАТ, АсАТ, креатинина и расчет СКФ, калия, натрия, глюкозы) не реже 1 раза в год; • определение концентрации NT-proBNP или BNP по показаниям; • оценка риска тромбоэмболических осложнений не реже 1 раза в 6	Пожизненно

			месяцев; • ЭКГ не реже 2 раз в год; • ЭхоКГ не реже 2-х раз в год; • рентгенография органов грудной клетки не реже 1 раза в год; • суточный мониторинг ЭКГ не реже 1 раза в год; • ежегодная вакцинация против гриппа; • вакцинация против COVID-19; • вакцинация против пневмококковой инфекции; • определение приверженности лечению при каждом посещении; • обучение пациента (на каждом приеме); • объяснение и/или обеспечение пациента памяткой по алгоритму неотложных действий при жизнеугрожающем состоянии, вероятность развития которого наиболее высокая.	
Группа 2 Пациенты с ДКМП и ХСН IIБ-III стадии	ДН у кардиолога рекомендовано 4 раза в год при стабильном клиническом течении ХСН и внепланово при появлении осложнений (прогрессирование	Аритмолог, электрофизиолог, кардиохирург (периодичность устанавливается по показаниям, при прогрессировании	• Измерение АД, ЧСС, пульса при каждом посещении и оценка дневника самоконтроля показателей; • измерение массы тела и оценка дневника самоконтроля веса при каждом посещении;	Пожизненно

III-IV ФК (при стабильном клиническом течении).	ХСН, аритмические события)	симптомов ХСН и при ХСН, рефрактерной к терапии, с оценкой показаний к высокотехнологичной медицинской помощи (ИКД, СРТ, трансплантации сердца, механической поддержке кровообращения и т.д.)). Другие узкие специалисты - по показаниям.	• оценка по шкале ШОКС при каждом посещении; • определение дистанции Т6МХ при каждом посещении; • развернутый ОАК и ОАМ не реже 2 раз в год; • биохимический анализ крови (определение уровня билирубина, АЛАТ, АсАТ, креатинина и расчет СКФ, калия, натрия, глюкозы) не реже 2 раз в год; • определение уровня ферритина, насыщения трансферрина железом по показаниям; • определение концентрации NT-proBNP или BNP по показаниям, но не реже 1 раза в год; • оценка риска тромбоэмболических осложнений не реже 1 раза в 6 месяцев; • ЭКГ не реже 2 раз в год; • ЭхоКГ не реже 2 раз в год; • рентгенография органов грудной клетки не реже 1 раза в год; • суточный мониторинг ЭКГ не реже 1 раза в год; • ежегодная вакцинация против гриппа;	
--	----------------------------	---	--	--

			• вакцинация против COVID-19; • вакцинация против пневмококковой инфекции; • определение приверженности лечению при каждом посещении; • коррекция терапии при необходимости; • обучение пациента (на каждом приеме), • объяснение и/или обеспечение его памяткой по алгоритму неотложных действий при жизнеугрожающем состоянии, вероятность развития которого наиболее высокая	
Группа 3 Пациенты из группы риска развития ДКМП	ДН у терапевта не реже 1 раза в год (для родственников больных ДКМП), ДН у кардиолога не реже 2 раз в год (для больных, перенесших острый миокардит, для больных с хроническим миокардитом или миоперикардитом)	Консультация других специалистов по показаниям	• Измерение АД, ЧСС при посещении; • развернутый ОАК и ОАМ при взятии под ДН, далее по показаниям; • биохимический анализ крови (определение уровня билирубина, АлАТ, АсАТ, креатинина и расчет СКФ, калия, натрия, глюкозы) при взятии под ДН, далее по показаниям; • определение концентрации NT-proBNP или BNP по показаниям; • ЭКГ не реже 1 раза в год;	Однократно, далее по показаниям – для родственников больных ДКМП, 12 месяцев после выздоровления – для больных, перенесших острый миокардит, не реже 2 раз в год - для больных с хроническим миокардитом или

			• ЭхоКГ не реже 1 раза в год; • рентгенография органов грудной клетки по показаниям, но не реже 1 раза в год; • генетическое обследование однократно по показаниям; • ежегодная вакцинация против гриппа; • вакцинация против COVID-19; • вакцинация против пневмококковой инфекции; • определение приверженности лечению заболеваний, которые формируют риск развития ДКМП, при каждом посещении.	миоперикардитом
--	--	--	--	-----------------

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, ШОКС - шкала оценки клинического состояния, Т6МХ - тест 6-минутной ходьбы, ОАК - общий анализ крови, ОАМ - общий анализ мочи, СКФ - скорость клубочковой фильтрации, ИКД - имплантируемый кардиовертер дефибриллятор, СРТ - сердечная ресинхронизирующая терапия, NT-proBNP - N-концевой фрагмент предшественника мозгового натрийуретического пептида, BNP - мозговой натрийуретический пептид.

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.

При ДКМП в результате снижения эффективности работы сердца может развиваться сердечная недостаточность (СН), при которой возможно постепенное нарушению работы почти всех органов и систем, так как они испытывают хроническое кислородное голодание.

ДКМП — это серьезное заболевание, которое требует обязательного регулярного наблюдения и лечения.

Основными симптомами ДКМП являются: одышка, приступообразная ночная одышка, снижение переносимости физических нагрузок, повышенная утомляемость, отеки лодыжек. Иногда при ДКМП отеки могут быть очень выраженными, что требует обязательной консультации врача. 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.

Диагноз ДКМП ставит только врач после тщательного осмотра, сбора анамнеза и проведения лабораторных и инструментальных исследований.

Стандартные исследования для выявления ДКМП включают:

Основные исследования:

- Сбор анамнеза и врачебный осмотр
- Электрокардиограмма (ЭКГ)
- Анализы крови
- Рентгенография органов грудной клетки
- Эхокардиография

- Суточное мониторирование ЭКГ

Дополнительные методы исследования (по показаниям):

- магниторезонансная томография сердца
- сцинтиграфия миокарда
- кардиореспираторный тест
- генетические исследования
- обследование родственников

Вам могут быть назначены несколько из перечисленных исследований и их набор зависит от причины заболевания и его стадии. Постарайтесь узнать как можно больше о причинах и возможных последствиях вашего заболевания и методах лечения у вашего лечащего врача. Знания позволят вам делать более осознанный выбор в отношении вашего здоровья и улучшить результаты лечения.

Лечение ДКМП состоит из 4 основных компонентов:

1. Медикаментозное лечение и другие немедикаментозные методы лечения, которые могут быть вам полезны.
2. Самоконтроль и поддержание рекомендованного образа жизни.
3. Диета и водно-солевой режим.
4. Регулярная физическая активность.

Все компоненты одинаково важны, и ваше активное участие в каждом из них необходимо для эффективного лечения. Вы и члены вашей семьи совместно с врачами и медицинскими сестрами, принимающими участие в процессе лечения, должны стать партнерами в борьбе за ваше здоровье.

ДКМП - это хроническое заболевание, которое будет сопровождать вас на протяжении всей вашей жизни. За исключением некоторых случаев, ДКМП нельзя вылечить, но с помощью лекарственной терапии можно успешно контролировать симптоматику и поддерживать хорошее качество жизни. Медикаментозное лечение ДКМП направлено на профилактику и лечение сердечной недостаточности. Вы должны четко усвоить, что основную часть медикаментозного лечения вам придется принимать постоянно, без перерывов и на протяжении всей жизни. Причем современное лечение ДКМП и сердечной

недостаточности предусматривает начало терапии сразу после установления диагноза заболевания, даже если у вас еще нет выраженных симптомов. Это помогает отдалить или даже предотвратить их появление.

К необходимым лекарственным препаратам при ДКМП относятся ингибиторы ангиотензин-превращающего фермента, ангиотензиновых рецепторов и неприлизина ингибиторы, бета-блокаторы, антагонисты минералокортикоидных рецепторов и ингибиторы натрий глюкозного ко-транспортера 2 типа, которые могут замедлять развитие сердечной недостаточности и предотвращать развитие ухудшения течения заболевания. Другие лекарственные препараты, например, диуретики или дигоксин помогают справляться с симптомами. Крайне важно принимать ваши лекарства в точности так, как сказал вам врач, поскольку это гарантирует, что лекарство будет действовать наиболее эффективно. Для достижения наилучшего эффекта некоторые лекарства должны назначаться в оптимальной дозировке, что обычно означает, что со временем она должна быть постепенно увеличена, поэтому необходимо наблюдаться у врача даже если у вас нет симптомов и вас ничего не беспокоит. В период смены или увеличения дозы лекарственного препарата необходимо особенно пристально 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. Заранее пополняйте 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.

Следует также помнить, что существует ряд лекарственных препаратов, которые могут ухудшать течение сердечной недостаточности и усиливать симптомы. К ним относятся жаропонижающие и болеутоляющие препараты из группы нестероидных противовоспалительных средств. Если вам необходим более

чем однократный прием таких препаратов, обязательно сообщите об этом вашему врачу.

Если у вас есть опасные нарушения сердечного ритма или различные отделы вашего сердца работают несинхронно, вам может быть предложена имплантация специальных устройств, которые будут предотвращать возникновение угрожающих жизни аритмий и/или внезапных остановок сердца (кардиостимуляторы, имплантируемые кардиовертеры-дефибрилляторы или устройства, позволяющие синхронизировать работу камер сердца (ресинхронизирующая сердечная терапия). 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 вам имплантировали прибор для регуляции сердечного ритма, это не отменяет прием лекарств в соответствии с назначениями врача.

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 и сообщить об этом лечащему врачу, чтобы он временно усилил вашу 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. Большим подспорьем может стать дневник уровня артериального давления и пульса. Это поможет врачу подобрать

лечение под ваши индивидуальные параметры. Для подсчета пульса несильно прижмите два пальца к внутренней стороне запястья. Считайте удары в течение 30 секунд. Умножив полученное число на два, вы получите свой пульс в состоянии покоя. Он обычно составляет от 60 до 100 ударов в минуту. Простым способом определения артериального давления и пульса в домашних условиях является использование осциллометрического тонометра, который отличается высокой точностью. 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 лице, 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 ДКМП и сердечной недостаточности (при ее наличии), 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. Курение увеличивает риск развития сердечных приступов и усиливает одышку. Никотин учащает ритм сердца, вызывает спазм сосудов, что существенно затрудняет работу сердца.

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 при ДКМП. Доступны безопасные вакцины, обеспечивающие иммунитет к гриппу, пневмонии и новой коронавирусной инфекции. Применение этих вакцин следует обсудить с врачом.

Если есть повышенная масса тела, то ее снижение уменьшит нагрузку на сердце и сделает вас более подвижным и активным. Однако если ваш вес повышен незначительно, не стоит пытаться похудеть. Обсудите со своим лечащим врачом, нужно ли вам задуматься о снижении веса.

Диета и водно-солевой режим

Полноценный рацион очень важен для пациентов с ДКМП при наличии сердечной недостаточности. Обсудите с врачом ваши обычные привычки питания и наметьте план по их изменению, если это потребуется. Особое внимание следует уделить потреблению поваренной соли. Повышенное количество соли в рационе

питания вызывает задержку жидкости в организме, повышает артериальное давление и нагрузку на сердце. 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 готовые продукты.
- Следует минимизировать или совсем исключить из рациона колбасные изделия, копчености, пищу и различные соусы (майонез, кетчуп, аджика). Полностью исключите домашние соления 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 подобное ограничение на некоторый период. Следуйте рекомендациям врача.

Употребление токсических веществ

При ДКМП вам следует полностью исключить потребление алкоголя. Также, недопустимо употребление веществ, способных ухудшить течение заболевания (анаболические стероиды, кокаин, метамфетамины и другие, которые могут быть причиной ДКМП или ухудшить течение заболевания).

Регулярная физическая активность

Регулярные физические нагрузки дают много положительных эффектов: укрепляют сердечную мышцу, улучшают циркуляцию крови и позволяют утилизировать кислород крови более эффективно, уменьшают симптоматику ДКМП и сердечной недостаточности, повышают выносливость, укрепляют мышечную и костную систему, позволяют снизить уровень стресса, тревожности, улучшают сон. Уровень и типы нагрузок определяются лечащим врачом.

Основной вид физической нагрузки при ДКМП и сердечной недостаточности — 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. Упражнения на гибкость могут включать растяжение, элементы китайской гимнастики (тай-чи) и йоги. Эти упражнения позволят вам улучшить баланс, увеличить диапазон движений и сохранить суставы гибкими. Также применяются дыхательные упражнения для тренировки дыхательных мышц. Эти упражнения помогают разработать межреберные мышцы и мышцы диафрагмы. Следует уточнить у лечащего врача возможность прохождения программы кардио-реабилитации. Однако, даже если такой возможности нет, уточните у врача, какой уровень нагрузки будет вам полезен и 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. Вот 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 (систолическое АД выше 160 мм рт. ст.), усилении 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.
- Занятия на открытом воздухе проводятся только при комфортной температуре (на улице не должно быть слишком жарко, слишком холодно или

влажно). В дни неблагоприятных погодных условий проводите тренировки дома или в спортивном зале. Пропускать тренировки не рекомендуется.

- Нормально 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, потемнение в глазах, а также при возникновении других симптомов, вызывающих сильный дискомфорт.

Сопутствующие заболевания

Необходимо лечить все сопутствующие заболевания, которые могут усугубить течение ДКМП и сердечной недостаточности. Чтобы добиться хороших результатов, врач должен знать обо всех ваших заболеваниях и лечении, назначенном другими специалистами. Это особенно важно, если Вы лечитесь у разных врачей.

Многие люди, страдающие ДКМП, продолжают вести активную, полноценную жизнь, так как научились заботиться о себе и контролировать свое состояние. Не стесняйтесь делиться всеми возникающими вопросами и опасениями с медицинской сестрой и врачом. Возможно, на приеме Вам трудно будет сосредоточиться и вспомнить все, что вас интересовало, поэтому, перед каждым посещением врача или беседой с медицинской сестрой составьте список вопросов, которые Вы хотели бы задать и, если это возможно, возьмите с собой на прием члена вашей семьи, который ухаживает за вами.

Где можно найти больше информации?

Существует специальный обучающий сайт для пациентов с сердечной недостаточностью и их близких с простой навигацией, множеством полезной информации, анимированными роликами.

Адрес сайта: www.ossn.ru Вход для пациентов:
www.heartfailurematters.org/ru_RU