



УДК: 616.12-008.64-055.26

Зилола АБДУЛЛАЖОНОВА,

Базовый докторант Центра передовых технологий АН РУз, Ташкент, Узбекистан

E-mail: abdullazonovaz@gmail.com, ORCID: 0009-0007-0223-714X

Дарья ЗАКИРОВА,

PhD, с.н.с. Центра передовых технологий АН РУз, Ташкент, Узбекистан

E-mail: daryazakirova89@gmail.com, ORCID: 0009-0007-2225-4457

Алишер АБДУЛЛАЕВ,

Д.б.н., проф. Центра передовых технологий АН РУз, Ташкент, Узбекистан

E-mail: abdullaev_alisher@yahoo.com, ORCID: 0000-0002-8268-7699

Игорь ЦОЙ,

PhD, MD, Республиканского спец.научно-практического медицинского центра кардиологии, Ташкент, Узбекистан

E-mail: tsoigor@inbox.ru, ORCID: 0000-0002-6220-4653.

На основе рецензии, к.б.н А.А.Абдурахимов

ПЕРИПАРТАЛЬНАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ КАК ФОРМА ДИЛАТАЦИОННОЙ КАРДИОМИОПАТИИ: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ТЯЖЕЛОГО ТЕЧЕНИЯ С ВЫРАЖЕННОЙ СИСТОЛИЧЕСКОЙ ДИСФУНКЦИЕЙ

Аннотация

Перипартальная кардиомиопатия (ПКМП) - редкая форма дилатационной кардиомиопатии (ДКМП), возникающая в конце беременности или в первые месяцы после родов и сопровождающаяся сердечной недостаточностью со сниженной фракцией выброса. Представлен клинический случай пациентки 29 лет с тяжёлым течением: ФВ ЛЖ при поступлении - 23%, функциональный класс по NYHA - IV, желудочковая экстрасистолия - IV А класса по Лауну. Диагноз подтверждён эхокардиографией, МРТ сердца и коронарографией. Назначена четырёхкомпонентная терапия HFrEF (сакубитрил/валсартан, бисопролол, дапаглифлозин, спиронолактон). На фоне лечения дистанция ТШХ увеличилась с 50 до 410 м, а ФК NYHA улучшился с IV до II. Случай подчёркивает значение ранней диагностики, междисциплинарного подхода и динамического наблюдения пациенток с ПКМП в узбекской популяции.

Ключевые слова: перипартальная кардиомиопатия, дилатационная кардиомиопатия, фракция выброса, сердечная недостаточность, сакубитрил/валсартан, дапаглифлозин, эхокардиография, МРТ сердца, узбекская популяция.

PERIPARTAL KARDIOMIOPATIYA DILATATSION KARDIOMIOPATIYANING BIR SHAKLI SIFATIDA: YAQQOL SISTOLIK DISFUNKSIYA BILAN KECHGAN OG'IR KLINIK HOLAT

Annotatsiya

Peripartal kardiomiopatiya (PKMP) homiladorlikning oxirida yoki tug'ruqdan keyingi ilk oylarda rivojlanadigan, hayot uchun xavfli DKMP shaklidir. Maqolada 29 yoshli bemorda og'ir PKMP holati keltiriladi: chap qorincha chiqarish fraksiyasi 23%, NYHA bo'yicha IV funksional sinf, Laun bo'yicha IV A sinf qorincha ekstrasistoliyasi aniqlangan. Tashxis ExoKG, yurak MRT va koronarografiya orqali tasdiqlandi. Sakubitritil/valsartan, bisoprolol, dapagliflozin va spironolaktondan iborat terapiya fonida 6 daqiqalik yurish testi 50 m dan 410 m gacha oshdi, NYHA sinfi IV dan II ga yaxshilandi. Holat PKMPni erta aniqlash va tug'ruqdan keyingi davrda dinamik kuzatuv muhimligini ko'rsatadi.

Kalit so'zlar: peripartal kardiomiopatiya, dilatatsion kardiomiopatiya, chiqarish fraksiyasi, yurak yetishmovchiligi, sakubitritil/valsartan, dapagliflozin, echokardiografiya, yurak MRT, o'zbek populyatsiyasi.

PERIPARTUM CARDIOMYOPATHY AS A FORM OF DILATED CARDIOMYOPATHY: A SEVERE CLINICAL CASE WITH MARKED SYSTOLIC DYSFUNCTION

Annotation

Peripartum cardiomyopathy (PPCM) is a rare, potentially life-threatening form of dilated cardiomyopathy (DCM) that develops in late pregnancy or early postpartum and causes heart failure with reduced LVEF. This paper presents a severe case in a 29-year-old patient: LVEF on admission was 23%, NYHA class IV, and ventricular extrasystoles corresponded to Low class IV A. The diagnosis was confirmed by echocardiography, cardiac MRI and coronary angiography. Four-component HFrEF therapy (sacubitril/valsartan, bisoprolol, dapagliflozin and spironolactone) increased the 6-minute walk distance from 50 to 410 m and improved NYHA class from IV to II. The case emphasizes early diagnosis, interdisciplinary management and follow-up of PPCM patients in the Uzbek population.

Keywords: peripartum cardiomyopathy, dilated cardiomyopathy, ejection fraction, heart failure, sacubitril/valsartan, dapagliflozin, echocardiography, cardiac MRI, Uzbek population.

Введение. Сердечно-сосудистые заболевания (ССЗ) остаются одной из ведущих причин смертности и инвалидизации в мире [1]. Среди некоронарогенных заболеваний миокарда важное место занимает ДКМП - заболевание с дилатацией ЛЖ и систолической дисфункцией, не объясняемыми только перегрузкой давлением/объёмом или ишемической болезнью сердца [2].

Перипартальная кардиомиопатия (ПКМП) является особой формой ДКМП и диагнозом исключения. Она развивается в конце беременности или после родов у ранее здоровых женщин и может приводить к тяжёлой сердечной недостаточности, аритмиям, тромбоэмболическим осложнениям и материнской смертности [3,4].

Для Узбекистана и стран Центральной Азии описание таких случаев важно из-за необходимости раннего выявления сердечной недостаточности у женщин репродуктивного возраста и расширения доступа к современным инструментальным и молекулярно-генетическим методам диагностики [5].

Литературный обзор. Согласно современным представлениям, ПКМП проявляется сердечной недостаточностью в конце беременности или в первые месяцы после родов при отсутствии другой причины кардиомиопатии. Основным методом первичной верификации - ЭхоКГ; ФВ ЛЖ менее 45% считается ключевым диагностическим критерием [3].

Частота ПКМП заметно различается между регионами и популяциями. Варибельность связывают с генетической предрасположенностью, возрастом матери, количеством беременностей, преэклампсией, анемией, питанием и доступностью медицинской помощи [6].

Патогенез ПКМП мультифакторный: обсуждаются пролактин-опосредованное повреждение кардиомиоцитов, окислительный стресс, нарушение пути STAT3, эндотелиальная дисфункция, воспаление и аутоиммунные механизмы [7]. У части пациенток выявляются патогенные варианты в генах ДКМП, включая TTN, LMNA и SCN5A, что подтверждает генетическое перекрытие ПКМП и идиопатической ДКМП [8].

После родоразрешения лечение строится по принципам терапии HFrEF: АРНИ или ингибиторы АПФ/БРА, β -адреноблокаторы, антагонисты минералокортикоидных рецепторов и ингибиторы SGLT2 с учётом гемодинамики, лактации и противопоказаний [9]. В отдельных случаях рассматривается бромкриптин, но его назначение требует индивидуальной оценки риска и пользы [3].

Материалы и методы. Представлен клинический случай пациентки Р., 1996 г.р., госпитализированной в РСНПМЦ кардиологии 24 января 2024 года (история болезни № 715). Анализ выполнен по медицинской документации без указания данных, позволяющих идентифицировать пациентку.

Обследование включало анамнез, объективный осмотр, ЭКГ, ЭхоКГ с определением ФВ ЛЖ методом Симпсона, тест шестиминутной ходьбы (ТШХ), ШОКС, общий анализ крови и динамическое наблюдение на фоне терапии. В декабре 2023 года пациентке также были выполнены коронарография и МРТ сердца.

Молекулярно-генетическое исследование выполнено в Центре передовых технологий: ДНК выделяли из цельной крови, секвенирование вариантов GAA (rs5822325), ANK2 (rs2272232), SLMAP (rs117424401) и Y-RNA (rs28689936) проводили методом ПЦР в реальном времени. Данные систематизировали в Microsoft Excel 2019; с учётом формата клинического случая результаты представлены описательно.

Результаты и их обсуждение. Пациентка Р., 29 лет, поступила с выраженной одышкой в покое, нехваткой воздуха, сердцебиением, слабостью, снижением аппетита и тошнотой. Симптомы появились через 3 месяца после родов. В анамнезе - 5 беременностей и 4 родов; во время беременности отмечалась анемия.

При осмотре: АД - 100/60 мм рт. ст., ЧСС - 120 уд/мин, SpO₂ - 92%, ортопноэ, акроцианоз, влажные хрипы в нижних отделах лёгких, ритм галопа и периферические отёки. Основные данные обследования представлены в таблицах 1 и 2.

Таблица 1.

Результаты инструментального обследования при поступлении

Метод / показатель	Результат
ФВ ЛЖ (ЭхоКГ)	23%
Коронарография (декабрь 2023 г.)	Без атеросклеротических изменений
МРТ сердца (декабрь 2023 г.)	Диффузная гипокинезия, признаки ПКМП
ЭКГ	Синусовая тахикардия 120 уд/мин, ЖЭС IV А класса по Лауну
ТШХ	50 м
ШОКС	12 баллов
ФК NYHA / стадия ХСН	IV / II Б

Таблица 2.

Лабораторные показатели крови при поступлении

Показатель	Значение
Гемоглобин	119 г/л
Эритроциты	$4,87 \times 10^{12}/л$
Гематокрит	36,1%
MCV	74 фл
MCH	24,3 пг
Лейкоциты	$5,3 \times 10^9/л$
Тромбоциты	$177 \times 10^9/л$
СОЭ	30 мм/ч

Клинический диагноз: перипартальная кардиомиопатия (O90.3), осложнённая ХСН II Б стадии, ФВ ЛЖ 23%, ФК IV по NYHA и ЖЭС IV А класса по Лауну. Сопутствующие состояния: хронический гастрит, холецистэктомия (2018).

Назначена терапия: сакубитрил/валсартан, бисопролол, дапаглифлозин 10 мг/сут и спиронолактон. Госпитализация продолжалась 11 дней. Динамика основных показателей приведена в таблице 3.

Таблица 3.

Динамика показателей на фоне лечения

Показатель	До лечения	После лечения
ЧСС	120 уд/мин	76–78 уд/мин
АД	100/60 мм рт. ст.	90/60 мм рт. ст.
ТШХ	50 м	410 м
ШОКС	12 баллов	5 баллов
Масса тела	57 кг	55 кг
ФК NYHA	IV	II

На фоне лечения отмечена положительная динамика: ТШХ увеличился с 50 до 410 м, ШОКС снизилась с 12 до 5 баллов, ЧСС уменьшилась со 120 до 76–78 уд/мин, ФК NYHA улучшился с IV до II. Это указывает на обратимость клинических проявлений при ранней диагностике и своевременной терапии.

По данным регистра EORP, у части пациенток с ПКМП возможно восстановление функции ЛЖ при раннем выявлении и адекватном лечении [10]. В данном случае благоприятными факторами были молодой возраст, отсутствие поражения коронарных артерий и быстрый ответ на терапию.

Молекулярно-генетический анализ носил описательный характер. Вариант rs28689936 Y_{RNA} был выявлен в гомозиготном состоянии (1/1), однако один клинический случай не позволяет установить причинную связь с ПКМП или тяжестью сердечной недостаточности. Результат следует рассматривать как предварительное наблюдение, требующее проверки на расширенной выборке пациенток с ПКМП/ДКМП и в контрольной группе.

Использование дапаглифлозина в составе терапии HFrEF соответствует современным подходам и данным крупных исследований, показавших снижение риска ухудшения сердечной недостаточности и сердечно-сосудистой смерти у пациентов с низкой ФВ [11,12].

Выводы и рекомендации. Представленный случай показывает, что ПКМП как форма ДКМП может протекать с крайне низкой ФВ ЛЖ (23%), тяжелой сердечной недостаточностью (ФК IV NYHA) и значимыми нарушениями ритма. ЭхоКГ, МРТ сердца и коронарография позволили своевременно верифицировать диагноз, а раннее назначение четырехкомпонентной терапии обеспечило быструю клиническую стабилизацию.

Генетические данные не доказывают причинно-следственную связь между выявленными вариантами и ПКМП, но подчеркивают необходимость дальнейших исследований кардиомиопатий в узбекской популяции. Перспективно создание мультицентровой выборки пациенток с ПКМП/ДКМП с сопоставлением клинических, инструментальных и генетических данных.

Практически важно повышать настороженность врачей первичного звена, акушеров-гинекологов и кардиологов: одышка, тахикардия, отеки и снижение толерантности к нагрузке после родов требуют раннего проведения ЭхоКГ, оценки ФВ ЛЖ, направления в специализированный центр и последующего наблюдения.

ЛИТЕРАТУРА

1. Roth G.A., Mensah G.A., Johnson C.O. et al. Global Burden of Cardiovascular Diseases and Risk Factors, 1990–2019. *J Am Coll Cardiol.* 2020. V. 76. № 25. P. 2982–3021.
2. Arbustini E., Behr E.R., Carrier L. et al. 2023 ESC Guidelines for the management of cardiomyopathies. *Eur Heart J.* 2023. V. 44. № 37. P. 3503–3626.
3. 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 ESC. *Eur J Heart Fail.* 2019. V. 21. № 7. P. 827–843.
4. Sliwa K., Mebazaa A., Hilfiker-Kleiner D. et al. Clinical characteristics of patients from the worldwide registry on peripartum cardiomyopathy (PPCM): EURObservational Research Programme. *Eur J Heart Fail.* 2017. V. 19. № 9. P. 1131–1141.
5. Абдуллаева Г.Ж., Абдуллаев А.А., Курбанов Р.Д. Молекулярно-генетические аспекты кардиомиопатий в Узбекистане. *Кардиология Узбекистана.* 2022. Т. 3. № 1. С. 12–19.
6. Bello N., Rendon I.S., Arany Z. The relationship between pre-eclampsia and peripartum cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol.* 2013. V. 62. № 18. P. 1715–1723.
7. Hilfiker-Kleiner D., Kaminski K., Podewski E. et al. A cathepsin D-cleaved 16 kDa form of prolactin mediates postpartum cardiomyopathy. *Cell.* 2007. V. 128. № 3. P. 589–600.
8. Ware J.S., Li J., Mazaika E. et al. Shared genetic predisposition in peripartum and dilated cardiomyopathies. *N Engl J Med.* 2016. V. 374. № 3. P. 233–241.
9. McDonagh T.A., Metra M., Adamo M. et al. 2021 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure. *Eur Heart J.* 2021. V. 42. № 36. P. 3599–3726.
10. Sliwa K., Petrie M.C., van der Meer P. et al. Clinical presentation, management, and 6-month outcomes in women with peripartum cardiomyopathy: an ESC EORP registry. *Eur Heart J.* 2020. V. 41. № 39. P. 3787–3797.
11. McMurray J.J.V., Solomon S.D., Inzucchi S.E. et al. Dapagliflozin in patients with heart failure and reduced ejection fraction. *N Engl J Med.* 2019. V. 381. № 21. P. 1995–2008.
12. Packer M., Anker S.D., Butler J. et al. Cardiovascular and renal outcomes with empagliflozin in heart failure. *N Engl J Med.* 2020. V. 383. № 15. P. 1413–1424.