

Утверждено
на Экспертной комиссии
по вопросам развития здравоохранения
Министерства здравоохранения
Республики Казахстан
протокол № 10
от «04» июля 2014 года

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ПЕРИПОРТАЛЬНАЯ КАРДОМИОПАТИЯ

I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ:

1. Название протокола: Перипортальная кардиомиопатия

2. Код протокола:

3. Код(ы) МКБ-10:

142.8 Другие кардиомиопатии

090.3 Кардиомиопатия в послеродовом периоде

4. Сокращения, используемые в протоколе:

LVAD	Left Ventricular Assist Device
NYHA	New York Heart Association
АГ	артериальная гипертензия
АЛТ	аланинаминотрансфераза
АСТ	аспартатаминотрансфераза
АЧТВ	активированное частичное тромбoplastиновое время
БРА	блокаторы рецепторов ангиотензина II
ВАКП	внутриортальная контрпульсация
ДКМП	дилатационная кардиомиопатия
ИАПФ	ингибиторы ангиотензин превращающего фермента
ИБС	ишемическая болезнь сердца
КАГ	коронарная ангиография
КДО	конечно-диастолический объем
КДРЛЖ	конечно-диастолический размер левого желудочка
КМП	кардиомиопатия
КФК	креатинфосфокиназа
МВ КФК	МВ фракция креатинфосфокиназы
МНО	международное нормализованное отношение
МРТ	магнитно-резонансная томография
НМГ	низкомолекулярный гепарин

НФГ	нефракционированный гепарин
ОНМК	острое нарушение мозгового кровообращения
ППКМП	перипортальная кардиомиопатия
РЧА	радиочастотная абляция
СКФ	скорость клубочковой фильтрации
СН	сердечная недостаточность
САД	систолическое артериальное давление
СРТ	сердечная ресинхронизационная терапия
ТТГ	тиреотропный гормон
ТЭО	тромбоэмболические осложнения
УЗИ	ультразвуковое исследование
ФП	фибрилляция предсердий
ФВ	фракция выброса
ЧП ЭхоКГ	чреспищеводная эхокардиография
ЧПЭФИ	чреспищеводное электрофизиологическое исследование
ЭКГ	Электрокардиография
ЭХОКГ	Эхокардиография
ЭКМО	Экстракорпоральная мембранная оксигенация

5. Дата разработки протокола: 2014 год.

6. Категория пациентов: беременные женщины и женщины в течение 5 месяцев после родов

7. Пользователи протокола: кардиологи, терапевты, врачи общей практики, акушер-гинекологи, анестезиологи – реаниматологи, врачи скорой помощи.

II. МЕТОДЫ, ПОДХОДЫ И ПРОЦЕДУРЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

8. Определение [1,10]:

Перипортальная кардиомиопатия (ППКМП) - это форма ДКМП, для которой характерно развитие признаков сердечной недостаточности в течение последнего месяца беременности или первых 5 месяцев после родов, в отсутствие каких-либо других причин сердечной недостаточности.

9. Классификация[1,10]:

Выраженность симптомов у больных с ППКМП **классифицируется** по NYHA следующим образом:

- класс I - нет симптомов при обычной физической активности;
- класс II - небольшое ограничение физической активности. Превышение обычной физической активности вызывает утомление, сердцебиение, одышку;

- класс III - выраженное ограничение физической активности. Небольшая физическая активность вызывает утомление, сердцебиение, одышку;
- класс IV- неспособность выполнять какую-либо нагрузку без дискомфорта. Симптомы сердечной недостаточности имеют место в покое.

10. Показания для госпитализации:

Плановая госпитализация показана при первом появлении симптомов и признаков сердечной недостаточности (особенно без видимой причины) у беременной в последний месяц беременности или у родившей в течение 5 месяцев после родов для уточнения диагноза и проведения дифференциальной диагностики.

Экстренная госпитализация показана при:

- наличии признаков впервые возникшей декомпенсации сердечной деятельности (ортопноэ, гипотония, отек легких, гепатомегалия и периферические отеки);
- впервые возникших нарушениях ритма и проводимости, сопровождающихся нестабильной гемодинамикой;
- тромбоэмболических осложнениях;
- изменениях психического статуса, обусловленных наличием перипортальной кардиомиопатии.

11. Перечень основных и дополнительных исследований

11.1 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне:

- Общий анализ крови (6 параметров);
- Общий анализ мочи;
- Биохимический анализ крови (билирубин, АСТ, АЛТ, щелочная фосфатаза сыворотки крови, мочевины, креатинин, калий, кальций, магний, альбумин, глюкоза натощак);
- Гормоны щитовидной железы (ТТГ, Т3, Т4);
- Иммунологические исследования (тропонины, натрийуретический пептид В-типа и N-терминальный pro-B-тип натрийуретического пептида);
- Коагулограмма крови;
- ЭКГ стандартная;
- Рентгенография органов грудной клетки;
- Трансторакальная ЭХОКГ с доплерографией.

11.2 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне:

- общеклинические лабораторные исследования (суточная протеинурия (при дифференциальном диагнозе с преэклампсией);
- коагулология (МНО при назначении варфарина, Д-димеры (при дифференциальной диагностике с ТЭЛА);
- иммунологические исследования (прокальцитонин (при дифференциальной диагностике с сепсисом);
- Тест 6-минутной ходьбы;
- холтеровское мониторирование ЭКГ 24 часа (при нарушениях ритма сердца);
- чрезпищеводная ЭХО кардиография (для верификации тромбов в полостях сердца, в ушке левого предсердия);
- стресс-эхокардиография с добутамином (для контроля восстановления функции сердца и определения миокардиального резерва);
- МРТ сердца с контрастированием (для более точного определения изменений камер сердца и функции сократимости, дифференциальной диагностики с миокардитом, ИБС);
- УЗИ щитовидной железы (для дифференциального диагноза со специфической эндокринной кардиомиопатией);
- Ультразвуковая диагностика органов брюшной полости комплексная для выявления застойных явлений, асцита (печень, желчный пузырь, поджелудочная железа, селезенка, почки);
- ФГДС при наличии факторов риска гастропатий перед назначением антикоагулянтной терапии, при необходимости исследование на *Helicobacter pylori* (пептическая язва в анамнезе, анамнез желудочно-кишечного кровотечения; двойная атитромбоцитарная терапия (аспирин+клопидогрел), сочетание антитромбоцитарной и антикоагулянтной терапии (аспирин+гепарин, аспирин+варфарин и др.); более чем один из указанных факторов риска: возраст ≥ 60 лет, применение ГКС и НПВС, диспепсия или симптомы ГЭРБ);
- КТ органов грудной клетки с контрастированием (для дифференциального диагноза с легочной эмболией).

11.3 Минимальный перечень обследования, который необходимо провести при направлении на плановую госпитализацию:

- общий анализ крови (6 параметров);
- общий анализ мочи;
- анализ крови на микрореакцию;
- электрокардиография стандартная;
- эхокардиография трансторакальная.

11.4 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне:

- общий анализ крови (6 параметров);

- общий анализ мочи;
- биохимический анализ крови (билирубин, АСТ, АЛТ, щелочная фосфатаза сыворотки крови, мочевины, креатинин, калий, кальций, магний, альбумин, глюкоза натощак);
- гормоны щитовидной железы (ТТГ, Т3, Т4);
- иммунологические исследования (тропонины, натрийуретический пептид В-типа и N-терминальный pro-B-тип натрийуретического пептида);
- коагулограмма крови;
- ЭКГ стандартная;
- рентгенография органов грудной клетки;
- трансторакальная ЭХОКГ с доплерографией.

11.5 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне:

- общеклинические лабораторные исследования (суточная протеинурия (при дифференциальном диагнозе с преэклампсией);
- коагулология (МНО при назначении варфарина, АЧТВ при назначении нефракционированного гепарина, D-димеры (при дифференциальной диагностике с ТЭЛА);
- иммунологические исследования (прокальцитонин (при дифференциальной диагностике с сепсисом);
- тест 6-минутной ходьбы;
- холтеровское мониторирование ЭКГ 24 часа (при нарушениях ритма сердца);
- чрезпищеводная ЭХО кардиография (для верификации тромбов в полостях сердца, в ушке левого предсердия);
- стресс-эхокардиография с добутамином (для контроля восстановления функции сердца и определения миокардиального резерва);
- МРТ сердца с контрастированием (для более точного определения изменений камер сердца и функции сократимости, дифференциальной диагностики с миокардитом, ИБС);
- УЗИ щитовидной железы (для дифференциального диагноза со специфической эндокринной кардиомиопатией);
- Ультразвуковая диагностика органов брюшной полости комплексная для выявления застойных явлений, асцита (печень, желчный пузырь, поджелудочная железа, селезенка, почки);
- ФГДС при наличии факторов риска гастропатий перед назначением антикоагулянтной терапии, при необходимости исследование на *Helicobacter pylori* (пептическая язва в анамнезе, анамнез желудочно-кишечного кровотечения; двойная атитромбоцитарная терапия (аспирин+клопидогрел), сочетание атитромбоцитарной и антикоагулянтной терапии (аспирин+гепарин, аспирин+варфарин и др.); более чем один из указанных факторов риска: возраст ≥ 60 лет, применение ГКС и НПВС, диспепсия или симптомы ГЭРБ);

- КТ органов грудной клетки с контрастированием (для дифференциального диагноза с легочной эмболией);
- коронарная ангиография с использованием двух катетеров (дифференциальная диагностика с инфарктом миокарда);
- селективная пульмоноангиография (для дифференциального диагноза с легочной эмболией);
- эндомиокардиальная биопсия (по показаниям для верификации миокардита).

11.6 Диагностические мероприятия, проводимые на этапе скорой неотложной помощи:

Основные:

Электрокардиография.

Дополнительные:

Пульсоксиметрия.

12. Диагностические критерии ППКМП[1,2,4-7,9,10]

12.1 Жалобы и анамнез: одышка (инспираторная, экспираторная, смешанная), кашель (сухой, с мокротой), кровохарканье, боли в грудной клетке (кардиалгии, торакоалгии, ангинозные и др.), слабость, утомляемость (в покое или при нагрузке), снижение толерантности к нагрузке, сердцебиение, перебои, внезапная прибавка в вес, снижение диуреза, тяжесть в правом подреберье, отеки на нижних конечностях.

При выяснении **анамнеза** важно обращать внимание на предрасполагающие факторы ППКМП:

- Повторные роды
- Многоплодие
- Курение
- СД
- Гипертензия
- Преэклампсия
- Недоедание, дефицит селена (заболевания желудочно-кишечного тракта, парентеральное питание, селенодефицитные регионы)
- Возраст > 30 лет или подростковый возраст
- Длительное использование β -агонистов (сальбутамол, сальметерол, формотерол и др.)

12.2 Физикальное обследование:

Тахипноэ, ортопноэ, хрипы в легких, сердцебиение, перебои, дополнительный 3 тон и 4 тон желудочкового галопа, расширение шейных вен, гепатомегалия, периферические, отеки, акцент 2 тона над легочной

артерией, систолический шум митральной и/или трикуспидальной регургитации, асцит и периферические отеки, возможны снижение АД, симптомы венозных (ТЭЛА) и артериальных (ОНМК, почечные, мезентериальные, селезеночная и др.) тромбоэмболических осложнений, клиники ОКС из-за снижения перфузии коронарных артерий.

12.3 Лабораторное исследование:

- Увеличение тропонина в острой фазе ППКМП.
- Повышение содержания в плазме крови тропонина-Т обладает неблагоприятной прогностической значимостью.
- Повышение уровня натрийуретического пептида В-типа.

12.4 Инструментальные исследования:

ЭКГ:

- синусовая тахикардия;
- фибрилляция предсердий;
- желудочковая экстрасистолия, желудочковая тахикардия;
- появление полной блокады левой ножки пучка Гиса при ППКМП следует рассматривать в качестве первого и, возможно, единственного признака дебюта заболевания;
- неспецифические изменения сегмента ST и зубца T;
- снижение вольтажа желудочкового комплекса или, наоборот, признаки гипертрофии ЛЖ;
- патологические зубцы Q;
- удлинение интервалов PQ и QRS.

Нормальная ЭКГ- картина не исключает наличие этого заболевания.

Рентгенография органов грудной клетки: кардиомегалия, рентгенкартина плеврального выпота, клиника отека легких.

Эхокардиография: выявляется увеличение всех камер сердца, выраженное снижение систолической функции ЛЖ и относительная недостаточность атриовентрикулярных клапанов. Иногда отмечается незначительный/умеренный перикардиальный выпот, тромбоз желудочков сердца. ЭХОКГ должна повторяться перед выпиской больной, через 6 недель, через 6 месяцев и ежегодно для оценки эффективности лечения.

Магнитно-резонансная томография: обладает более точными в сравнении с ЭХОКГ возможностями в измерении объемов камер сердца, оценки его функции (включая глобальную и региональную сократимость миокарда), а также в визуализации внутрисердечных тромбов. Если возможно, МРТ сердца необходимо повторить через 6 месяцев и 1 год для получения более точной оценки изменений в сердечной функции.

Диагноз устанавливается по совокупности критериев, т.е. должны быть в наличии все признаки:

- сердечная недостаточность, развивающаяся на последнем месяце беременности или в течение 5 месяцев после родов;
- не выявляется другая причина сердечной недостаточности ;
- не установлена болезнь сердца до последнего месяца беременности ;
- фракция выброса менее 45%, или сочетание в М-режиме при ЭХОКГ фракционного укорочения менее, чем 30% и КДРЛЖ более, чем 2,7 см/м².

12.5. Показания для консультации специалистов:

- **акушер-гинеколог, неонатолог** – при наличии беременности.
- **анестезиолог, реаниматолог**– наличие жизнеугрожаемых состояний
- **эндокринолог** – диагностика и лечение патологии щитовидной железы, нарушение гликемического профиля;
- **невропатолог** – при наличии симптомов поражения головного мозга (острые нарушения мозгового кровообращения, преходящие нарушения мозгового кровообращения и др.);
- **аритмолог, врач интервенционной кардиологии** – имплантация кардиовертера-дефибриллятора, проведения КАГ в ходе дифференциальной диагностики ППКМП, определение показаний к РЧА; окклюзии ушка левого предсердия
- **кардиохирург** – для определения показаний и установки устройств механической поддержки левого желудочка (AssistDevice), внутриаортального контрпульсатора, экстракорпоральной мембранной оксигенации, проведения эмболэктомии при легочной эмболизации, определения показаний и для проведения трансплантации сердца
-

12.6. Дифференциальный диагноз.

На рис. 1 представлен алгоритм **исключения ППКМП** у женщин с одышкой к концу беременности и в раннем послеродовом периоде [1].

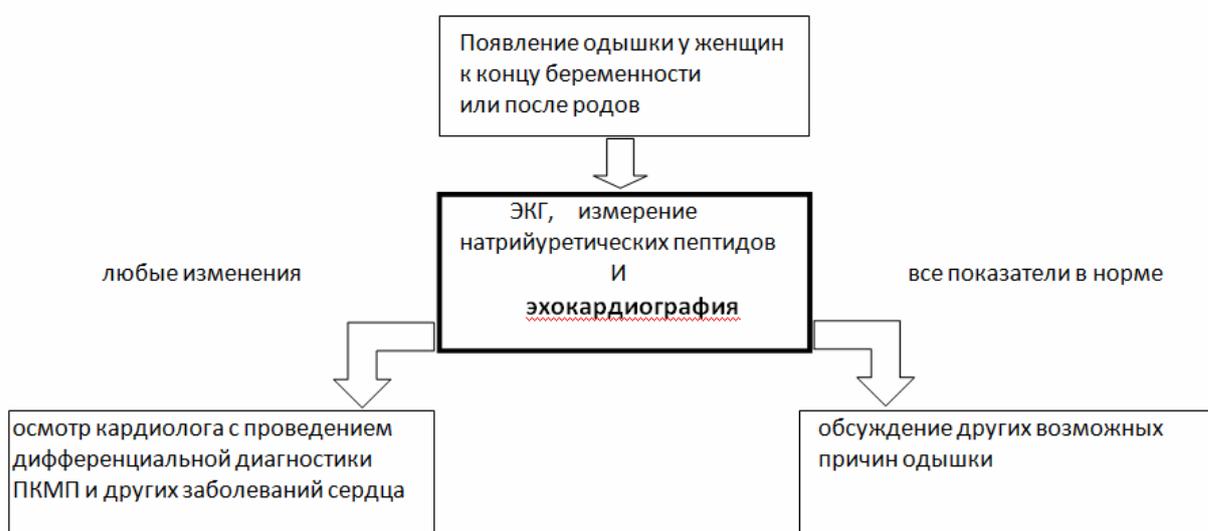


Рис.1. Алгоритм диагностики ПКМП при наличии одышки к концу беременности и в раннем послеродовом периоде.

В таблице 1 приведены дифференциально-диагностические отличия ППКМП от других КМП и заболеваний, имеющих сходную клиническую картину.

Таблица 1

Дифференциальная диагностика ППКМП

Заболевание	Отличительные признаки	Диагностические исследования
Предшествующая идиопатическая дилатационная КМП (ИДКМП), маскируемая беременностью	ППКМП наиболее часто развивается в послеродовом периоде, тогда как (ИДКМП), маскируемая беременностью, развивается во втором триместре беременности ИДКМП обычно развивается при беременности со значительно большим расширением сердца, чем ППКМП	Анамнез, ЭКГ, мозговой натрийуретический пептид, ЭХОКГ
Предшествующая семейная ДКМП, маскируемая беременностью	ППКМП наиболее часто развивается в послеродовом периоде, тогда как семейная ДКМП, маскируемая беременностью, развивается во втором триместре беременности. Семейная история ДКМП. Семейная ДКМП обычно развивается	Анамнез, ЭКГ, мозговой натрийуретический пептид, ЭХОКГ, генетическое тестирование,

	при беременности со значительно большим расширением сердца, чем ППКМП.	семейный скрининг
КМП при ВИЧ	КМП при ВИЧ развивается часто без дилатации желудочков..	Тест на ВИЧ
Предшествующие болезни клапанов сердца, маскируемые беременностью	Ревматическая болезнь клапанов сердца часто маскируется беременностью. ППКМП наиболее часто развивается в послеродовом периоде, тогда как болезни клапанов сердца обычно развиваются во втором триместре беременности .	Анамнез, объективные данные, ЭКГ, ЭХОКГ
АГ	Исключить предшествующую выраженную АГ у тех, у кого она проявляется до родов	
Предшествующий не выявленный врожденный порок сердца	Предшествующий не выявленный врожденный порок сердца часто связан с легочной гипертензией ППКМП наиболее часто развивается в послеродовом периоде, тогда как врожденный порок сердца обычно развивается во втором триместре беременности	Анамнез, ЭКГ, ЭХОКГ
Инфаркт миокарда, связанный с беременностью	Анамнез (но может протекать атипично)	Анамнез, ЭКГ, сердечные ферменты, коронароангиография, ЭХОКГ
Легочная эмболия	Анамнез	Анамнез, ЭКГ, Д-димер, обсудить ЭХОКГ, вентиляционно-перфузионное сканирование, компьютерная пульмоноангиография

13. Цели лечения:

- устранение и предупреждение симптомов сердечной недостаточности;
- восстановление функции сердца;

- улучшение прогноза;
- улучшение качества жизни пациента;
- снижение госпитализаций;
- увеличение продолжительности жизни.

При ведении больных с ППКМП необходим мультидисциплинарный подход с привлечением кардиолога, акушера, анестезиолога, реаниматолога и неонатолога для максимально ранней диагностики и применения эффективных скоординированных действий, направленных на уменьшение как материнской, так и фетальной смертности

14 Тактика лечения [1,2,4-7,9,10]:

Этапы лечения:

Лечение в предродовом периоде

Лечение в послеродовом периоде

Ведение больных с сердечной недостаточности, обусловленной ППКМП:

- начинается с ABC-мероприятий (А - airway - дыхательные пути, В – breathing – дыхание, С – circulation - кровообращение);
- оценка дыхательных путей для определения необходимости в быстром начале вентиляционной поддержки, эндотрахеальной интубации или возможность применения неинвазивной вентиляции;
- неинвазивная вентиляция должна использоваться с осторожностью из-за высокого риска аспирации. Дыхание поддерживается с помощью дополнительного кислорода, чтобы облегчить признаки и симптомы, связанные с гипоксемией, и непрерывно оценивается пульсоксиметрией. Насыщение артериальной крови кислородом должно поддерживаться на уровне $\geq 95\%$, с использованием, при необходимости, неинвазивной вентиляции с положительным давлением на выдохе 5–7.5 см водного столба. Измерять газы артериальной крови необходимо каждые 4-6 ч до тех пор, пока дыхание не стабилизируется;
- мониторинг гемодинамических показателей, в том числе ЭКГ с оценкой сегмента ST.
- АД должно непрерывно измеряться с помощью манжеты неинвазивного мониторинга давления, до тех пор, пока не будут установлены артериальные катетеры;
- венозный и артериальный доступ должны быть обеспечены с самого начала;
- независимо от использования инвазивного мониторинга гемодинамики после стабилизации клинического состояния женщины следует приложить все усилия для разработки перорального режима, который может поддерживать симптоматическое улучшение и уменьшать риск последующего ухудшения ее состояния;

- при сохранении нестабильной гемодинамики, ухудшении функции почек на фоне лечения, при сочетании признаков застоя и гипоперфузии, для уточнения показателей объема и давления наполнения сердца, возможна катетеризация легочной артерии для контроля показателей минутного объема сердца и давления наполнения;

- в родовом периоде необходимо обеспечить мониторинг сердечного ритма плода

14.1 Немедикаментозное лечение:

ограничение приема жидкости до 2 л/сут.

ограничение поваренной соли до 2-4 г/сут.

строгий постельный режим не является необходимым, кроме случаев, когда больная плохо переносит физическую нагрузку, вследствие выраженной СН, а также из-за высокого риска тромбозов и эмболических осложнений.

при клиническом улучшении течения ППКМП рекомендуется выполнять контролируемые физические упражнения, а также ходьбу.

14.2 Медикаментозное лечение

Аспекты терапии ППКМП в зависимости от клинических проявлений:

1. Лечение хронической сердечной декомпенсации
2. Лечение и профилактика тромбозов и эмболических осложнений
3. Лечение и профилактика нарушений ритма и проводимости
4. Лечение острой сердечной недостаточности, обусловленной ППКМП:

Общие принципы назначения медикаментозной терапии

Инотропные средства – при наличии острой сердечной недостаточности используются инотропные средства не противопоказанные при беременности (добутамин, левосимендан, милринон). Они рассматриваются при состояниях с низким сердечным выбросом, проявляющихся симптомами гипоперфузии (озноб, холодная и влажная кожа, вазоконстрикция, ацидоз, ухудшение функции почек, нарушение мозговой деятельности) и при признаках застоя, несмотря на применение вазодилататоров и/или диуретиков. При САД менее 90 мм рт.ст, добутамин может быть предпочтительнее, чем милринон. При применении инотропных средств их эффективность оценивается по динамике симптомов, связанных с низким сердечным выбросом и гипоперфузией (холодная липкая кожа, холодные верхние и нижние конечности, снижением диуреза и изменения психического статуса. При необходимости применения инотропных средств следует применять без задержки, применение может быть прекращено как только будет восстановлена адекватная органная перфузия.

Диуретики петлевые внутривенно следует использовать при объемной перегрузке. Начинать следует с первоначального болюсного внутривенного введения фуросемида в дозе 20–40 мг.

Вазодилатирующие препараты (нитроглицерин, гидралазин, нитропруссид). Нитропруссид должен использоваться с осторожностью у беременных женщин, из-за токсичности цианидов для плода. Нитраты внутривенно (нитроглицерин, начиная с 10-20 мг до 200 мг/мин) используются у пациентов с систолическим артериальным давлением (САД) 110 мм рт.ст и с осторожностью у больных с САД 90 -110 мм рт.ст.

Ингибиторы ангиотензин- превращающего фермента и блокаторы рецепторов ангиотензина II применяются только в послеродовом периоде, во время беременности они могут вызвать врожденные дефекты плода, хотя являются основными методами лечения больных с сердечной недостаточностью. Тератогенные эффекты, в первом триместре и, особенно, во втором и третьем триместрах беременности, с фетопатией характеризуются гипотензией плода, олигогидрамнионом, анурией и канальцево-почечной дисплазией

Дигоксин и бета-блокаторы могут безопасно применяться при ППКМП. Бета-1-селективные препараты являются предпочтительными, поскольку блокада бета-2 рецепторов может теоретически иметь антикоагулянтный эффект.

Антикоагулянты. Показаниями к назначению антикоагулянтов при ППКМП является выявление тромбов в полостях сердца и снижение фракции выброса менее 35%. В предродовом периоде у беременной женщины с ППКМП следует применять гепарин или низкомолекулярный гепарин, а после родов - варфарин. Антикоагулянтную терапию следует продолжать до тех пор, пока функция левого желудочка не станет нормальной в соответствии с ЭХОКГ данными.

Антиаритмические препараты.

- бета-блокаторы - для снижения риска развития аритмии внезапной смерти, а также улучшения отдаленного прогноза при отсутствии специфических противопоказаний. Преимущества назначения β -блокаторов для материнского здоровья обычно превышают возможный риск для ребенка, который характеризуется ограничением внутриутробного роста, и низким весом новорожденного. Вместе с тем, применение β -блокаторов в сроки развития ППКМП является вполне безопасным и для плода.

- аденозин и флекаинид, должны применяться с осторожностью лишь в urgentных ситуациях, которые в основном переносятся больными хорошо, хотя и не гарантировано их безопасное влияние на плод. Следует избегать рутинного использования других противоаритмических лекарств при ППКМП из-за их высокого аритмогенного потенциала при ухудшении функции ЛЖ.

Бромкриптин. Назначение бромкриптина 2,5 мг дважды в день в течение 2 недель, затем по 2,5 мг ежедневно в течение 4 недель, способно в большей

степени восстанавливать функцию сократимости миокарда в течение 6 месяцев в сравнении с больными на стандартной терапии [3].

Лечение больных с компенсированной ППКМП

1. Фармакотерапия больных с ППКМП в предродовом периоде

Бета-блокаторы

Карведилол (начальная доза 3.125 мг дважды в день, целевая доза 25 мг дважды в день)

Метопролол замедленного высвобождения (начальная доза 0.125 мг в день, целевая доза 0.25 мг в день)

Вазодилататоры

Гидралазин (начальная доза 10 мг 3 раза в день, целевая доза 40 мг 3 раза в день)

Дигоксин(начальная доза 0.125 мг в день, целевая доза 0.25 мг в день, мониторировать уровень в сыворотке)

Тиазидные диуретики(с осторожностью)

Гидрохлортиазид(12.5-50 мг в день)

Можно рассмотреть петлевые диуретики (с осторожностью)

Низкомолекулярный гепарин при ФВ<35%

Эноксапарин – НМГ, п/к 100 МЕ/кг (1 мг/кг) каждые 12 ч, п/к инъекции может предшествовать в/в струйное введение (болюс) 30 мг препарата.

Надропарин – НМГ, в/в струйно (болюс) 86 МЕ/кг, далее п/к 86 МЕ/кг каждые 12 ч

2. Фармакотерапия больных с ППКМП в послеродовом периоде ИАПФ

Каптоприл (начальная доза 6.25-12.5 мг 3 раза в сутки, целевая доза 25-50 мг 3 раза в день)

Эналаприл (начальная доза 1.25-2.5 мг 2 раза в день, целевая доза 10 мг 2 раза в день)

Рамиприл (начальная доза 1.25-2.5 мг 2 раза в день, целевая доза 5мг 2 раза в день)

Лизиноприл (начальная доза 2.5-5 мг ежедневно, целевая доза 25-40 мг ежедневно)

БРА (при непереносимости ИАПФ)

Кандесартан (начальная доза 2 мг ежедневно, целевая доза 32 мг ежедневно)

Валсартан (начальная доза 40 мг дважды в день, целевая доза 160 мг дважды в день)

Возможно назначение нитратов или гидралазина, если женщина не переносит ИАПФ и БРА

Петлевые диуретики

Фуросемид внутривенно или перорально, доза должна рассматриваться на основе СКФ: СКФ > 60 мл/мин на 1.73 м²:

фуросемид 20-40 мг каждые 12-24

СКФ < 60 мл/мин на 1.73 м²:

фуросемид 20-80 мг каждые 12-24

Вазодилататоры

Гидралазин (начальная доза 37.5 мг 3 или 4 раза в день, целевая доза 40 мг 3 раза в день)

Изосорбид динитрат (начальная доза 20 мг 3 раза в день, целевая доза 40 мг 3 раза в день)

Антагонисты альдостерона

Верошпирон (начальная доза 12.5 мг ежедневно, целевая доза 25-50 мг в день)

Эплеренон (начальная доза 12.5 мг ежедневно, целевая доза 25-50 мг ежедневно)

Бета-блокаторы

Карведилол (начальная доза 3.125 мг дважды в день, целевая доза 25 мг дважды в день)

Метопролол замедленного высвобождения (начальная доза 0.125 мг в день, целевая доза 0.25 мг в день)

Блокаторы пролактина

Бромкриптин 2.5 мг дважды в день 2 недели, затем 4 недели по 2.5 мг 1 раз в день

Варфарин при ФВ < 35%

Начальная доза варфарина 2,5 мг в сутки, в течение первых 5-7 дней контроль МНО ежедневно или через день, после стабилизации МНО (2,0-3,0) контроль 2 раза в неделю, затем 1 раз в неделю, затем 1 раз в месяц. При необходимости дозу повышают на 1/4 или 1/2 таблетки в сутки. Полное антикоагулянтное действие варфарина проявляется на 3-5 сутки, в связи с чем его назначают на фоне лечения гепаринами. НФГ или НМГ применяют до тех пор, пока не будет достигнуто целевое МНО (2,0-3,0).

Ведение больных с декомпенсированной ПШКМП

Дыхательные пути

Интубировать сразу же при синдроме дистресса для предупреждения осложнений, связанных с дыхательными путями позднее при лечении.

Дыхание

Обеспечить кислородотерапию.

Поддерживать непрерывную пульсоксиметрию мониторингом SaO₂.

Измерять газы артериальной крови каждые 4-6 ч до тех пор, пока дыхание не стабилизируется

Кровообращение

Начать мониторинг сердца и артериального давления.

Установить артериальный катетер для точного измерения артериального давления и взятия проб крови.

Обеспечить центральный венозный доступ для мониторинга центрального венозного давления

В дородовом периоде обеспечить мониторинг плода

Фармакотерапия острой сердечной недостаточности при ППКМП

Петлевые диуретики внутривенно (с осторожностью у женщин в предродовом периоде)

Фуросемид внутривенно или перорально, доза должна рассматриваться на основ $eСКФСКФ > 60$ мл/мин на 1.73 м^2 :

фуросемид 20-40 мг каждые 12-24

СКФ < 60 мл/мин на 1.73 м^2 :

фуросемид 20-80 мг каждые 12-24

При выраженной объемной перегрузке обсудить инфузию фуросемида или изолированную ультрафильтрацию

Вазодилататоры

Нитроглицерин инфузионно 5-10 мг/мин, титровать по клиническому состоянию и АД Нитропруссид 0.1-5 мкг/кг в минуту, использовать с осторожностью у женщин в предродовом периоде

Положительные инотропные средства

Милринон 0.125-0.5 мкг/кг в минуту

Добутамин 2.5-10 мкг/кг в минуту

Избегать бета-блокаторов в острой фазе, так как могут снизить перфузию

Не фракционированный гепарин изолированно или совместно с варфарином

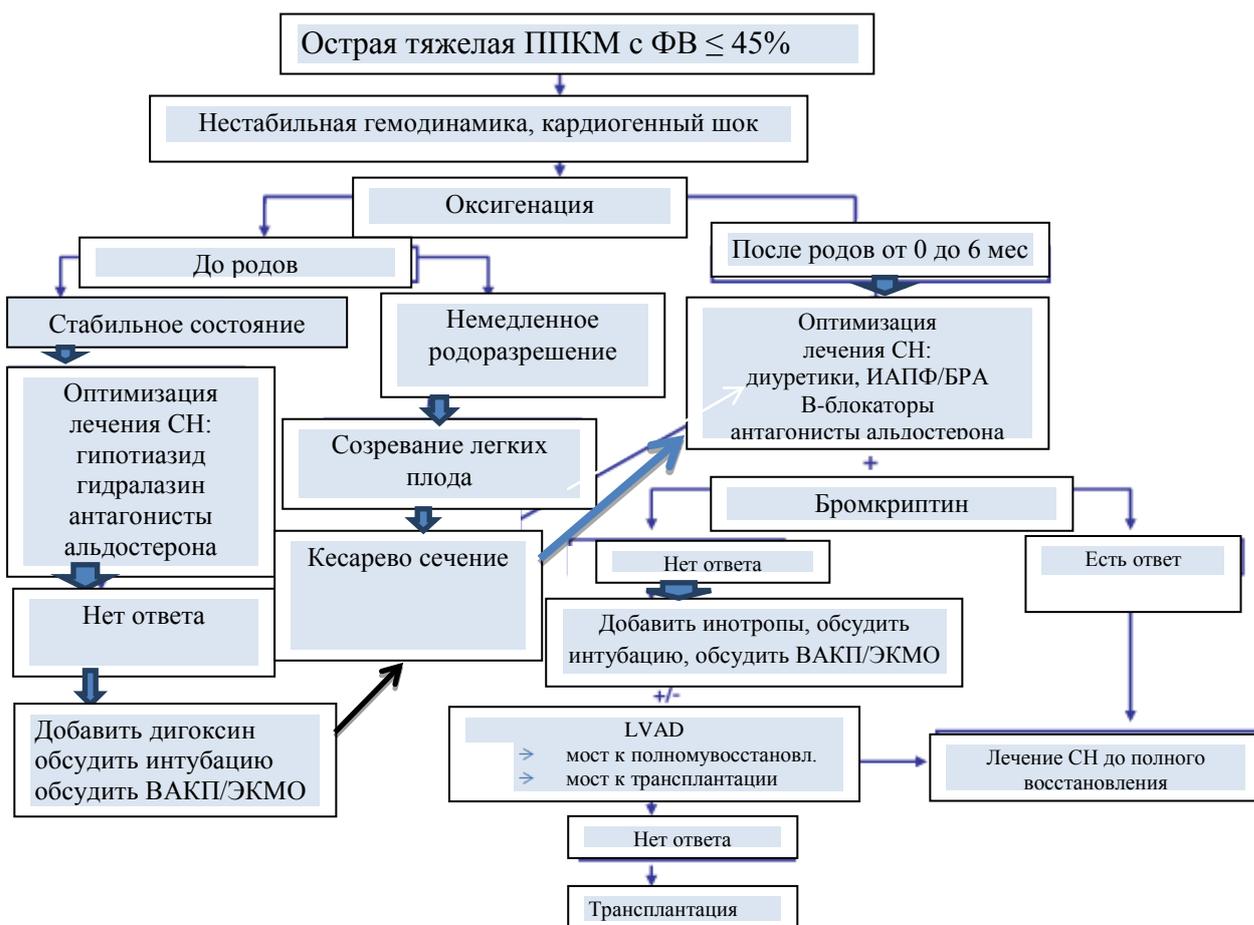
Мониторинг оксигенации с артериальными газами крови каждые 4-6 часов, пока состояние пациентки не стабилизируется

Обсудить эндомиокардиальную биопсию, если не исключается вирусный миокардит, в таком случае рассмотреть иммуносупрессивную терапию (азатиоприн, кортикостероиды)

Следует приложить все усилия для разработки перорального режим применения лекарств, которое может поддерживать симптоматическое улучшение и уменьшать риск последующего ухудшения клинического состояния.

На рисунке 2 представлен алгоритм ведения беременной с тяжелым течением ППКМП.

Рисунок 2



Адаптировано из K.Sliwa и соавт.

14.2.1 Медикаментозное лечение, оказываемое на амбулаторном этапе

Перечень основных лекарственных средств:

Наименование	Ед. изм.	Кол-во	Обоснование	Класс** Уровень**
--------------	----------	--------	-------------	----------------------

Каптоприл 25 мг, 50 мг Эналаприл 5мг,10мг,20 мг Лизиноприл 2,5 м, 5мг, 10 мг, 20 мг Рамиприл 1,25 мг, 2,5 мг, 5 мг	Табл. Табл. Табл.	14 14 14	Кардиопротекция, патогенетическое лечение СН	IC
Карведилол 6,25 мг, 12,5 мг. 25 мг Метопрололсукцинат 25 мг, 50 мг, 100 мг	Табл. Табл.	28 30	Кардиопротекция, патогенетическое лечение СН	IC
Спиронолактон 25 мг, 100 мг	Табл.	20	1.Кардиопротекция, патогенетическое лечение СН в дозе нейрогуморального модулятора (12.5-50 мг) 2.Как диуретик (100-300 мг) в дополнение к основным диуретикам (петлевые+тиазидные) при рефрактерных симптомах задержки жидкости	IC
Фуросемид 40 мг	Амп.	10	Для устранения симптомов задержки жидкости	IC
Фуросемид 40 мг	Табл.	20		
Торасемид 5мг, 10 мг	Табл.	20		
Гидрохлоротиазид 50 мг. 100 мг	Табл.	20		

Перечень дополнительных лекарственных средств:

Наименование	Ед.изм.	Кол-во	Обоснование	Суточная доза	Класс Уровень
Блокаторы	Табл.	14	Кардиопротекция,	40-160	IC

рецептора ангиотензина II (Кандесартан, Валсартан 40мг, 80 мг, Лозартан (только в послеродовом периоде)			патогенетическое лечение СН	мг	
Нитроглицерин аэрозоль	флак.	1	ППКМП, осложненные острой левожелудочковой недостаточностью		
Дигоксин 0,25 мг	табл.	14	Пациентам с синусовым ритмом с ФВ $\leq 45\%$, которые не толерантны к ББ, на фоне приема основных препаратов (ИАПФ/БРА), АА	0,25 мг	
Препараты калия (панангин, хлорид калия 4%-10 мл)	амп.	10	При гипокалиемии		
Калия-магния аспарагинат	флак	5	При гипокалиемии		
Амиодарон 150 мг (3 мл) в амп.	Амп.	10	Купирование нарушений ритма	150-900 мг	
Амиодарон 200 мг в табл.	Табл.	20	Лечение и профилактика нарушений ритма	100-600 мг	
Атропин 0,1%, амп.	амп	5	брадиаритмии		
Ацетилсалициловая кислота (500 мг). 75 мг, 100 мг, 150мг	Табл.	5	Профилактика тромбозов при низком риске ТЭО	75-100	
Пероральные антикоагулянты (варфарин 2,5 мг)	таб.		Профилактика тромбозов при высоком риске ТЭО	2.5 и более	
ИПП (омепразол 20 мг, пантапризол 20 мг и др.)	Кап.	28	Гастропротекция при назначении антикоагулянтной или антиагрегантной терапии по	20 мг	

			показаниям		
Бромокриптин 1,25-5 мг в сутки	таб	30	Восстановление функций сократимости миокарда	1,25-5	
Каберголин 0,25-1,0 -2 раза в неделю	таб		Восстановление функций сократимости миокарда	0,25-1,0 - 2 раза в неделю	

14.2.2 Медикаментозное лечение оказываемое на стационарном уровне.

Перечень основных лекарственных средств

Наименование	Ед. изм.	Кол-во	Обоснование	Класс Уровень
Ингибиторы АПФ Каптоприл 25 мг, 50 мг Эналаприл 5мг,10мг,20 мг Лизиноприл 2,5 м, 5мг, 10 мг, 20 мг Рамиприл 1,25 мг, 2,5 мг, 5 мг	Табл. Табл. Табл.	14 14 14	Кардиопротекция, патогенетическое лечение СН	IC
Бета-адреноблокаторы Карведилол 6,25 мг, 12,5 мг. 25 мг Метопролол сукцинат 25 мг, 50 мг, 100 мг	Табл. Табл.	28 30	Кардиопротекция, патогенетическое лечение СН	IC
Спиринолактон 25 мг, 100 мг	Табл.	20	1.Кардиопротекция, патогенетическое лечение СН в дозе нейрогуморального модулятора (12.5-50 мг)	IC
			2 Как диуретик (100-300 мг) в дополнение к основным диуретикам (петлевые+ тиазидные) при рефрактерных симптомах задержки жидкости	
Фуросемид 40 мг	Амп.	10	Для устранения	IC

			симптомов задержки жидкости
Фуросемид 40 мг	Табл.	20	Для устранения симптомов задержки жидкости
Торасемид 5мг, 10 мг	Табл.	20	Для устранения симптомов задержки жидкости
Гидрохлоротиазид 50 мг. 100 мг	Табл.	20	Для устранения симптомов задержки жидкости

Перечень дополнительных лекарственных средств

Наименование	Ед.изм.	Кол-во	Обоснование	Класс Уровень
Блокаторы рецептора ангиотензинаII (Кандесартан, Валсартан 40мг, 80 мг, Лосартан	Табл.	14	Кардиопротекция, патогенетическое лечение СН	IC
Добутамин 20 мл 250мг.	флак.	5	Гемодинамическая поддержка при ППКМП, осложненных ОСН	
Левосимендан 12,5 мг	флак.	4	Гемодинамическая поддержка при ППКМП, осложненной ОСН	
Норадреналин 0,2% 1,0 мл.	амп.	4	Гемодинамическая поддержка при ППКМП, осложненной ОСН	
Нитроглицерин 0,1% 10 мл.	флак.	4	ППКМП, осложненные острой левожелудочковой недостаточностью	
Нитроглицерин аэрозоль	флак.	1	ППКМП, осложненные острой левожелудочковой недостаточностью	
Гидралазин 1,0 мл 0,01; 0,025	Амп. Таб.		Рефрактерная СН	
Нитропруссид 0,05	Амп.		Рефрактерная СН	
Милринон 0,1%-10,0	Амп.		Рефрактерная СН	
Дигоксин 1,0 мл	амп.	3	При ППКМП, осложненных ОСН	

			только в минимальных дозах – при обязательном мониторинге ритма.	
Дигоксин 0,25 мг	табл.	14	Могут рассматриваться у пациентов с синусовым ритмом с ФВ $\leq 45\%$, которые нетолерантны к ББ, на фоне приема основных препаратов ИАПФ/БРА), АА	
Препараты калия (панангин, хлорид калия 4%-10 мл)	амп.	10	При гипокалиемии	
Калия-магния аспарагинат	флак	5	При гипокалиемии	
Амиодарон 150 мг (3 мл) в амп.	Амп.	10	Купирование нарушений ритма	
Амиодарон 200 мг в табл.	Табл.	20	Лечение и профилактика нарушений ритма	
Атропин 0,1%, амп.	амп	5	Брадиаритмии	
Ацетилсалициловая кислота (500 мг). 75 мг, 100 мг, 150 мг	Табл.	5	Профилактика тромбозов при низком риске ТЭО	
Прямые антикоагулянты (нефракционированный гепарин-, низкомолекулярные гепарины-надропарин, эноксапарин- по 16 шприцов)	Амп.	1	Профилактика тромбозов при высоком риске ТЭО	
Фондапаринукс 2,5 мг	Амп.	14	Профилактика тромбозов при высоком риске ТЭО	
Пероральные антикоагулянты (варфарин 2,5 мг)	таб.		Профилактика тромбозов при высоком риске ТЭО	
ИПП (омепразол 20 мг, пантапризол 20 мг и др.)	Кап.	28	Гастропротекция при назначении антикоагулянтной или антиагрегантной	

			терапии по показаниям	
Бромокриптин 1,25-5 мг в сутки	таб	30	Восстановление функции сократимости миокарда	
Каберголин 0,25-1,0 -2 раза в неделю	таб		Восстановление функции сократимости миокарда	

14.2.3 Медикаментозное лечение оказываемое на этапе скорой неотложной помощи

Наименование	Ед.изм.	Кол-во	Обоснование	Класс Уровень
Ингибиторы АПФ Каптоприл 25 мг, 50 мг Эналаприл	Табл. ампулы	14	Симптомы ОЛЖН	IC
Добутамин 20 мл 250мг.	флак.	5	Гемодинамическая поддержка при ППКМП, осложненных ОСН	
Норадреналин 0,2% 1,0 мл.	амп.	4	Гемодинамическая поддержка при ППКМП, осложненной ОСН	
Нитроглицерин 0,1% 10 мл.	флак.	4	ППКМП, осложненные острой левожелудочковой недостаточностью	
Нитроглицерин аэрозоль	флак.	1	ППКМП, осложненные острой левожелудочковой недостаточностью	
Дигоксин 1,0 мл	амп.	3	При ППКМП, осложненных ОСН только в минимальных дозах , при обязательном мониторинге ритма.	
Амиодарон 150 мг (3 мл) в амп.	Амп.	10	Купирование нарушений ритма	
Атропин 0,1%,	амп	5	Брадиаритмии	

амп.				
Фуросемид 40 мг	Амп.	10	Для устранения симптомов задержки жидкости	

14.3 Другие методы лечения ППКМП: не применяются

14.4 Хирургическое вмешательство:

Если нет клинического улучшения от медикаментозной терапии:

- Обсудить проведение сердечной МРТ
- Произвести эндомиокардиальную биопсию для определения вирусного миокардита (если ранее не проводилась)
- Мероприятия по механической поддержке левого желудочка:
- Внутриаортальная баллонная контрпульсация
- Устройство для поддержки левого желудочка (LVAD)
- Экстракорпоральная мембранная оксигенация
- Сердечная трансплантация

14.4.1 Хирургическое вмешательство, оказываемое в амбулаторных условиях: отсутствует

14.4.2 Хирургическое вмешательство, оказываемое в стационарных условиях:

Внутриаортальная баллонная контрпульсация (ВАКП) – при неэффективности медикаментозной терапии.

Экстракорпоральная мембранная оксигенация (ЭКМО) - при рефрактерной сердечной недостаточности, не купируемой отеке легких с гипоксемией, в качестве моста к установке устройств поддержки левого желудочка у больных с рефрактерным кардиогенным шоком, несмотря на использование внутриаортального устройства и полной инотропной поддержки;

Желудочковые устройства для поддержки работы сердца (LVAD по показаниям (см. протокол по ХСН). Имплантация желудочкового assist устройства (LVAD) может быть рассмотрена перед включением пациента для трансплантации сердца, и должна рассматриваться как спасительная мера в ситуации, угрожающей жизни («мост к трансплантации»). Однако, тромбофилические осложнения, связанные с их использованием, остаются высокими, особенно при ППКМП, в связи с тем, что ППКМП является протромботическим состоянием. Размер устройства также остается сдерживающим фактором, так как не все типы устройств можно имплантировать женщинам с небольшой площадью поверхности тела. После клинического улучшения состояния больной и восстановления функции сердца, возможна попытка отключения от устройства.

Сердечная ресинхронизационная терапия и имплантация кардиовертера-дефибриллятора (СРТ и КВД) по показаниям (см. протокол по ХСН). Пациентам с симптоматической желудочковой аритмией должна быть рассмотрена имплантация кардиовертера/ дефибриллятора. Следует рассмотреть необходимость имплантации КВД с СРТ при ХСН III-IVФКНУНА и ширине комплекса $QRS \geq 120$ мс, если спустя 6 месяцев после манифестации ППКМП, несмотря на адекватную медикаментозную терапию, у пациентки сохраняется тяжелая дисфункция ЛЖ (ФВ менее 35%).

Трансплантация сердца. Если пациентка зависит от инотропных средств или внутриаортальной контрпульсации, несмотря на оптимальную медицинскую терапию, или имплантацию механических устройств поддержки сердечной деятельности, должна рассматриваться сердечная трансплантация.

Сроки и методы родоразрешения у больных с ППКМП

1. Женщины, страдающие ППКМП, требуют совместного наблюдения акушера –гинеколога и кардиолога. Назначая лекарственную терапию, необходимо учитывать ее неблагоприятное действие на плод. Для динамической оценки развития и жизнедеятельности плода показано проведение ультразвукового исследования.
2. До тех пор, пока состояние и плода стабильно, потребности в раннем родоразрешении нет.
3. Необходимость экстренного родоразрешения вне зависимости от срока гестации может возникнуть у гемодинамически нестабильных больных с тяжелой СН или же при ухудшении состояния плода.
4. Для каждой беременной, страдающей ППКМП, группа специалистов (в которую входят кардиолог, акушер, анестезиолог-реаниматолог, неонатолог и врач интенсивной терапии) должна совместно выработать план родоразрешения, учитывающий пожелания, как матери, так и отца будущего ребенка.
5. Если ее функциональный статус сердечно –сосудистой системы хорошо контролируется, а у плода отсутствует видимая патология, рекомендовано самостоятельное родоразрешение через естественные родовые пути.
6. Женщинам, находящимся в тяжелом состоянии и требующим применения инотропных средств или механической поддержки, показано кесарево сечение.
7. Кесарево сечение рекомендуется с комбинированной спинальной и эпидуральной анестезией. Предпочтительна эпидуральная анестезия.
8. Осуществлять родоразрешение необходимо осуществлять в учреждении, сотрудники которого имеют большой опыт наблюдения за беременными с различной сердечно-сосудистой патологией.
9. Рекомендованы:

длительный инвазивный мониторинг гемодинамики и катетеризация мочевого пузыря;
профилактика объемной перегрузки и отека легких, которые могут возникать в следствие внутривенных инфузий.

10. В антенатальный период следует продолжать прием медикаментов, однако введение гепарина после начала схваток следует прекратить.

Грудное вскармливание

В связи с существующим мнением об отрицательной роли фрагментов пролактина в развитии ППКМП грудное вскармливание женщинам с подозрением на эту патологию не рекомендовано.

При сохранении грудного вскармливания кормящим матерям можно назначить лишь некоторые ИАПФ (см выше), безопасность которых доказана.

14.5. Профилактические мероприятия.

14.5.1. Первичная профилактика направлена на;

- ♦ устранение рисков развития ППКМП, о которых говорится в соответствующем разделе данного протокола

14.5.2. Вторичная профилактика направлена на:

- ♦ Оптимальное медикаментозное лечение острой сердечной недостаточности; при ее неэффективности - своевременное применение методов поддержки сердечной деятельности: ВАКП, ЭКМО, LVAD, а при их неэффективности – сердечной трансплантации
- ♦ Оптимизацию терапии жизнеугрожающих нарушений ритма сердца, при необходимости с применением СРТ и имплантации кардиовертера-дефибриллятора
- ♦ Своевременную профилактику и лечение тромбоэмболических осложнений
- ♦ Устранение признаков ХСН и полное восстановление функции сократимости
- ♦ Семейное консультирование и контрацепцию для предупреждения повторной беременности

Семейное консультирование, повторная беременность, контрацепция

Женщины, страдающие ППКМП, нуждаются в тщательном консультировании по вопросам контрацепции, поскольку, повторная беременность повышает риск обострения заболевания, причем прерывание беременности не способствует предупреждению его развития.

Необходимо рекомендовать внутриматочные средства (спирали, а также средства, высвобождающие прогестерон), которые используют для

длительной контрацепции и не повышают риск тромбоэмболических осложнений.

От применения комбинированных гормональных контрацептивов, состоящих из эстрогенов и прогестинов, следует отказаться.

Могут быть рассмотрены те или иные варианты стерилизации: вазэктомия, перевязка труб или установка внутритрубных стентов.

Даже при полном клиническом восстановлении, не исключается, что при повторной беременности не вновь не разовьются признаки ППКМП.

Необходим динамический контроль функции сердца с применением стресс-ЭХОКГ с добутамином для прогнозирования риска повторной ППКМ:

- **Риск повторной ППКМ низкий:** если ФЛЖ восстанавливается полностью, ответ при стресс-ЭХО с добутамином не нарушен. Последующая беременность не противопоказана, но пациенты должны быть уведомлены о том, что все-таки риск сохраняется.
- **Риск повторной ППКМ средний:** если ФЛЖ восстанавливается не полностью, инотропный ответ ЛЖ на добутамин нарушен. Беременность противопоказана.
- **Риск повторной ППКМ высокий:** если ФЛЖ не восстанавливается вообще. Беременность противопоказана.

14.6. Дальнейшее ведение

1. Выжившие больные с ППКМП должны продолжать принимать ИАПФ, бета-блокаторы и бромкриптин до стойкого восстановления сердечной функции.
2. Посещение кардиолога с контрольной ЭКГ и оценкой приверженности к лечению через 2 недели, 1.5 месяца, 3 месяца, 6 месяцев, 9 месяцев и через 1 год.
3. После выписки из стационара: повторная стресс-ЭХОКГ через каждые 3 месяца в течение года.
4. Контроль МНО у лиц, принимающих варфарин (с ФВ ЛЖ $\leq 35\%$)
5. При стойкой стабилизации и восстановлении функции ЛЖ в течение первого года, рекомендуется дальнейшее наблюдение у кардиолога 2 раза в год для консультирования относительно повторных беременностей.

15. Индикаторы эффективности лечения

- стойкое восстановление функции ЛЖ;
- отсутствие признаков сердечной декомпенсации или их минимизация;
- уменьшение госпитализаций из-за сердечной декомпенсации;
- отсутствие тромбоэмболических осложнений;
- отсутствие осложнений в виде кровотечений на фоне приема непрямых антикоагулянтов.

III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА

16. Список разработчиков:

- 1) Айдаргалиева Н.Е. - зав. кафедрой интернатуры и резидентуры по терапии №2 КазНМУ имени С.Д. Асфендиярова.
- 2) Жусупова Г.К. - зав. кафедрой внутренних болезней №2 факультета непрерывного профессионального развития и дополнительного образования АО «Медицинский университет Астана».

17. Указание на отсутствие конфликта интересов: отсутствует

18. Рецензенты: главный внештатный кардиолог МЗ РК д.м.н., профессор Абсеитова С.Р.

19. Указание условий пересмотра протокола: Данный протокол подлежит пересмотру каждые три года, а также при появлении новых доказанных данных по диагностике и лечению.

20. Список литературы;

1. Sliwa K, Hilfiker-Kleiner D, Petrie MC, Mebazaa A, Pieske B, Buchmann E, Regitz-agrosek V, Schaufelberger M, Tavazzi L, van Veldhuisen DJ, Watkins H, Shah AJ, Seferovic PM, Elkayam U, Pankowitz S, Papp Z, Mouquet F, McMurray JJV. Current state of knowledge on aetiology, diagnosis, management, and therapy of peripartum cardiomyopathy: a position statement from the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology Working Group on peripartum cardiomyopathy. *Eur J Heart Fail* 2010;12:767–778.
2. Frederic Mouquet, Meriem Mostefa Kara, Nicolas Lamblin et al. Unexpected and rapid recovery of left ventricular function in patients with peripartum cardiomyopathy: impact of cardiac resynchronization therapy. *European Journal of Heart Failure* (2012) 14, 526–529
3. Sliwa K, Blauwet L, Tibazarwa K, Libhaber E, Smedema JP, Becker A, McMurray J, Yamac H, Labidi S, Struman I, Hilfiker-Kleiner D. Evaluation of bromocriptine in the treatment of acute severe peripartum cardiomyopathy: a proof-of-concept pilot study. *Circulation* 2010;121:1465–1473
4. Regitz-Zagrosek V, Blomstrom-Lundqvist C, Borghi C et al for the Task Force on the Management of Cardiovascular Disease during Pregnancy of the European Society of Cardiology (ESC). 2011. ESC Guidelines on the management of cardiovascular disease during pregnancy. *Eur Heart J* 32(24): 3147-97
5. Blauwet LA, Cooper LT. 2011. Diagnosis and management of peripartum cardiomyopathy. *Heart* 97:1970-1981.
6. Katie M. Twomley and Gretchen L. Wells. Peripartum Cardiomyopathy: A Current Review. *Journal of Pregnancy*. Volume 2010 (2010), Article ID 149127, 5 pages
7. 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.

Karen Sliwa¹, Denise Hilfiker-Kleiner, AlexandreMebazaa et al. *European Journal of Heart Failure* (2014) 16, 583–591

8. .D.A Palanzo, L.D Baer, A.El-Banayosy et al. Successful treatment of peripartum cardiomyopathy with extracorporeal membrane oxygenation. *Perfusion* 2009; 24: 75-79

9. A. Haghikia • E. Podewski • E. Libhaber • S. Labidi • D. Fischer • P. Roentgen • D. Tsikas • J. Jordan • R. Lichtinghagen • C. S. von Kaisenberg • I. Struman • N. Bovy • K. Sliwa • J. Bauersachs • Denise Hilfiker-Kleiner. Phenotyping and outcome on contemporary management in a German cohort of patients with peripartum cardiomyopathy. *BasicResCardiol* (2013) 108:366

10. Leah Johnson-Coyle, Louise Jensen and Alan Sobey. Peripartum Cardiomyopathy: Review and Practice Guidelines. *Am J CritCare* 2012;21:89-98