© Коллектив авторов, 2026

DOI: 10.31088/CEM2026.15.5.67-76 УДК: 616.12-007.61

Перипартальная кардиомиопатия с некомпактным миокардом правого желудочка: описание наблюдения и обзор литературы

И.В. Баринова[1,3], М.Ю. Шахина[1], Л.В. Кактурский[2], К.В. Агапова[4], И.А. Сергеева[5], А.В. Пырегов[1,6], Р.Г. Шмаков[1,7]

[1] ГБУЗ МО Московский областной научно-исследовательский институт акушерства и гинекологии имени академика В.И. Краснопольского Минздрава Московской области, Москва, Россия
[2] ГНЦ РФ ФГБНУ Российский научный центр хирургии имени академика Б.В. Петровского, Москва, Россия
[3] ФГБОУ ДПО Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования Минздрава России, Москва, Россия
[4] ГБУЗ Московской области Люберецкая областная клиническая больница Минздрава Московской области, Люберцы, Россия
[5] ГБУЗ Московской области Щелковский перинатальный центр Минздрава Московской области, Щелково, Россия
[6] ФГБУ Национальный медико-хирургический Центр имени Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва, Россия
[7] ГБУЗ МО Московский областной научно-исследовательский клинический институт имени М.Ф. Владимирского (МОНИКИ), Москва, Россия

Резюме. Описано редкое наблюдение летальной перипартальной кардиомиопатии у родильницы с сочетанными признаками дилатационной, гипертрофической и губчатой кардиомиопатии. Представлен комплекс макро- и микроскопических особенностей, на основании которых сформулирован окончательный патологоанатомический диагноз. Приводятся данные научной литературы, касающиеся этиологии и патогенеза этого поражения миокарда, клинических и морфологических диагностических критериев, возможностей лечения. Обсуждаются сложности клинической и морфологической диагностики кардиомиопатии у беременных и в послеродовом периоде.

Ключевые слова: перипартальная кардиомиопатия, некомпактный миокард, послеродовый период, гипертрофия кардиомиоцитов

Для корреспонденции: Ирина Владимировна Баринова. E-mail: barinova.irina.vladimirovna@gmail.com

Для цитирования: Баринова И.В., Шахина М.Ю., Кактурский Л.В., Агапова К.В., Сергеева И.А., Пырегов А.В., Шмаков Р.Г. Перипартальная кардиомиопатия с некомпактным миокардом правого желудочка: описание наблюдения и обзор литературы. Клин. эксп. морфология. 2026;15(5):67–76. DOI: 10.31088/CEM2026.15.5.67-76.

Эта статья распространяется на условиях международной лицензии Creative Commons Attribution-NonCommercial 4.0 International (CC BY-NC 4.0).

Финансирование. Исследование выполнено в рамках государственного бюджетного финансирования.

Статья поступила 10.06.2026. **Получена после рецензирования** 15.06.2026. **Принята в печать** 22.06.2026.

Peripartum cardiomyopathy with right ventricular non-compact myocardium: a case report and literature review

I.V. Barinova[1,3], M.Yu. Shakhina[1], L.V. Kakturskiy[2], K.V. Agapova[4], I.A. Sergeeva[5], A.V. Pyregov[1,6], R.G. Shmakov[1,7]

[1] Krasnopolsky Moscow Regional Research Institute of Obstetrics and Gynecology, Moscow, Russia
[2] Petrovsky National Research Centre of Surgery, Moscow, Russia
[3] Russian Medical Academy of Continuous Professional Education, Moscow, Russia
[4] Lyubertsy Regional Clinical Hospital, Lyubertsy, Russia
[5] Shchelkovo Perinatal Center, Shchelkovo, Russia
[6] Pirogov National Medical and Surgical Center, Moscow, Russia
[7] Moscow Regional Research and Clinical Institute (MONIKI), Moscow, Russia

Abstract. This paper describes a rare case of fatal peripartum cardiomyopathy in a puerperant woman with combined features of dilated, hypertrophic, and spongiform cardiomyopathy. Literature review summarizes etiology, pathogenesis, clinical and morphological diagnostic criteria, and treatment options. The article also

discusses challenges of clinical and morphological diagnosis of cardiomyopathy during pregnancy and the postpartum period.

Keywords: peripartum cardiomyopathy, non-compaction cardiomyopathy, postpartum period, cardiomyocyte hypertrophy

Corresponding author: Irina V. Barinova. E-mail: barinova.irina.vladimirovna@gmail.com

For citation: Barinova I.V., Shakhina M.Yu., Kakturskiy L.V., Agapova K.V., Sergeeva I.A., Pyregov A.V., Shmakov R.G. Peripartum cardiomyopathy with right ventricular non-compact myocardium: a case report and literature review. Clin. exp. morphology. 2026;15(5):67–76 (In Russ.). DOI: 10.31088/CEM2026.15.5.67-76.

This article is distributed under the terms of the Creative Commons Attribution-NonCommercial 4.0 International (CC BY-NC 4.0).

Funding. The study was carried out within the framework of state budget funding.

Received 10.06.2026. **Received in revised form** 15.06.2026. **Accepted** 22.06.2026.

Введение

Эпидемиология. Перипартальная кардиомиопатия (ППКМП, родовая кардиомиопатия, перипартальная болезнь, кардиомиопатия Мидоуса) – это разновидность дилатационной кардиомиопатии, совпадающая по времени с беременностью, развивающаяся чаще всего в течение 5–6 месяцев после родоразрешения, значительно реже – в последние недели беременности. Данное заболевание впервые было описано французским врачом Ц. Рицше в 1849 году и получило международное название Peripartum cardiomyopathy, околородовая/перипартальная кардиомиопатия [1, 2]. «Перипартальная кардиомиопатия» – диагноз исключения, при котором у пациенток в анамнезе нет патологий сердца, а другие возможные причины сердечной недостаточности неизвестны, то есть это заболевание с необъяснимой левожелудочковой систолической дисфункцией, развивающейся до родов или после них. В 1997 году было сделано дополнение, что левожелудочковая дисфункция должна быть подтверждена эхокардиографически. Средняя распространенность составляет 1 случай на 10 000 родов. ППКМП чаще возникает у представительниц негроидной расы, поэтому в африканских странах ее встречаемость намного выше (1:100). Этиология этого быстро развивающегося заболевания миокарда неизвестна. Рассматривают возможное воздействие инфекционно-токсических, аутоиммунных, метаболических, генетических факторов [1, 3, 4]. Результаты, полученные в части случаев при биопсии эндомиокарда и на аутопсии (лейкоцитарная инфильтрация и гипертрофия мышечной ткани сердца, интерстициальный отек, очаги некробиоза и фиброза), заставляют предполагать инфекционную, в том числе вирусную этиологию в качестве триггера аутоиммунного миокардита как причины заболевания [1]. К факторам риска развития кардиомиопатии, индуцированной беременностью, относят старший возраст (30 лет и больше), повторные роды (много рожавшие женщины), многоплодную беременность, осложненное течение предыдущих беременностей (преэклампсия, артериальная гипертензия), неблагоприятные социально-экономические условия, дефицит селена, длительную (более 4 недель) токолитическую терапию β-адреномиметическими средствами [1].

Патогенез. Подчеркивается роль оксидативного стресса, одним из пусковых механизмов которого является 16 кDa фрагмент пролактина, обладающий антиангиогенным, провоспалительным действием, вызывающий апоптоз кардиомиоцитов. Экспериментально показано токсическое влияние пролактина на кардиомиоциты с метаболическими изменениями, повреждениями межклеточного матрикса и дисфункцией сердечной мышцы. Установлено, что антиангиогенный фактор sFlt-1 (soluble fms-like tyrosine kinase-1, растворимая FMS-подобная тирозинкиназа-1), так называемый растворимый рецептор эндотелиального сосудистого фактора роста, вызывает нарушение сократимости миокарда и развитие ППКМП у мышей [5, 6]. Кроме того, у пациенток с ППКМП в раннем послеродовом периоде обнаружено повышение уровня проангиогенного плацентарного фактора роста (placental growth factor, PLGF) и показана эффективность введения анти-PLGF-фактора как способа профилактики нарушения сократительной деятельности миокарда [6]. Развитие сердечной недостаточности идет главным образом двумя путями: первый путь – пролактин 16 кDa ингибирует пролиферацию и миграцию эндотелиальных клеток, вызывает их апоптоз и разрывает ранее сформировавшиеся капиллярные структуры, усиливает вазоконстрикцию и ухудшает функцию кардиомиоцитов, второй путь – нарушение баланса между плацентарными антиангиогенным фактором sFlt-1 и проангиогенным фактором PLGF [4].

Подтверждается значение генетических нарушений в развитии ППКМП: установлено, что около 15% пациенток имеют такие же мутации в генах, как при дилатационной кардиомиопатии, причем бессимптомные до беременности у большинства носительниц. Описано несколько мутаций генов, таких как тяжелая цепь сердечного миозина, титин и *SCN5* [7, 8]. Гемодинамические изменения на поздних сроках беременности, в родах и послеродовом периоде (увеличение частоты сердечных сокращений, сердечного выброса, снижение общего периферического сосудистого сопро-

тивления, перегрузка сердца объемом) могут быть пусковым механизмом активации генетических поломок. Кроме того, более высокая заболеваемость в конкретных этнических группах и определенных районах мира подтверждает роль генетических факторов [4].

Некомпактный миокард является крайне редким видом поражения сердечной мышцы, который относят к врожденной, первичной кардиомиопатии левого желудочка, описанной в 1984 году немецкими кардиологами R. Engberding (Рольф Энгбердинг) и F. Bender (Франц Бендер), характеризующейся аутосомно-доминантным типом наследования в 44%, встречающейся как самостоятельная форма, так и при других заболеваниях сердца. В качестве механизма рассматривают нарушение формирования нормального миокарда из эмбрионального губчатого, который в отсутствие коронарного кровотока кровоснабжается из полостей сердца. Хотя процесс чаще всего затрагивает верхушку и нижнюю стенку левого желудочка, он может определяться в любой стенке левого и правого желудочков. Последний может быть некомпактным, однако он более трабекулярен в норме, в связи с чем диагностика некомпактного миокарда правого желудочка затруднена [2, 9–11].

Клиническая диагностика. ППКМП является значимой причиной материнской заболеваемости и смертности во всем мире [12]. Чаще всего симптомы ППКМП указывают на сердечную недостаточность (например, ортопноэ и пароксизмальная ночная одышка и др.) и возникают в течение первой недели после родоразрешения. Эти симптомы обычно связывают с нормальной беременностью или осложнениями, такими как преэклампсия/эклампсия, поэтому диагноз послеродовой кардиомиопатии легко пропустить. При физикальном обследовании выявляются тахикардия, повышенное давление в яремных венах, двусторонние хрипы в легких, обусловленные их отеком, выслушивание третьего тона сердца (S3) и смещение верхушечного пульса. В тяжелых случаях может наблюдаться острая дыхательная недостаточность или кардиогенный шок [13, 14]. На электрокардиограмме могут возникать неспецифические изменения, такие как синусовая тахикардия, межжелудочковая задержка и иногда картина блокады левой ножки пучка Гиса. Эхокардиография позволяет дифференцировать ППКМП и, как правило, выявляет дилатацию левого желудочка различной степени, систолическую дисфункцию левого желудочка (фракция изгнания менее 45%, фракция укорочения менее 30% и/или конечно-диастолический размер более 2,7 см/м^2), расширение правого желудочка и обоих предсердий, митральную и трехстворчатую регургитацию, легочную гипертензию и внутрисердечный тромб [15]. Магнитно-резонансная томография сердца также может использоваться для диагностики, когда требуется точная оценка фракции выброса [16, 17]. Рентгенография грудной клетки часто выявляет отек легких, а также может выявить увеличение контуров сердца или плевральный выпот (либо и то, и другое). Уровень натрийуретического пептида B-типа (brain natriuretic peptide, BNP) и N-концевого proBNP обычно повышен при ППКМП [14].

Лечение поддерживающее и направлено на купирование симптомов сердечной недостаточности. При развитии отека легких или кардиогенного шока важно следовать ведущим рекомендациям по лечению острой сердечной недостаточности. Диуретическая терапия необходима пациенткам с застоем в легких и перегрузкой объемом. Терапию следует начинать с петлевых диуретиков [14, 18]. С целью блокады секреции пролактина для устранения его неблагоприятного влияния применяют бромокриптин. Препарат увеличивает ударный объем левого желудочка и уменьшает давление его наполнения. Присоединение к терапии бромокриптина улучшает фракцию левого желудочка и способствует клиническому восстановлению при ППКМП [19].

Морфологическая диагностика. Научной литературы с описанием морфологических изменений при ППКМП практически нет, за исключением работ с описанием гистологических изменений миокарда при дилатационной кардиомиопатии, причина которой может быть разной (токсические, инфекционные воздействия и другие состояния). Посмертная диагностика основывается на результатах вскрытия. Наряду с выраженными признаками декомпенсации сердечной деятельности (жидкость в полостях тела, отек подкожно-жировой клетчатки, «мускатная» печень, цианотическая индурация селезенки и др.) отмечается увеличение размеров сердца с дилатацией его полостей. При этом сердце увеличивается в поперечном размере, превышающем продольный размер, верхушка сглажена, закруглена, и орган приобретает шаровидную форму. Пристеночный эндокард утолщен, белесоват за счет фиброэластоза, который сопровождает сердечную декомпенсацию. Клапаны сердца и интима венечных артерий интактны. На разрезе в миокарде определяются мелкие очажки склероза. При вторичной ППКМП отмечается нерезко выраженная гипертрофия миокарда, под эпикардом – повышенное отложение жировой ткани, полость левого желудочка умеренно расширена. Миокард на ощупь дряблый, на разрезе может иметь несколько желтоватый оттенок.

Микроскопические изменения неспецифичные и должны учитываться лишь в тесной связи с клиническими и секционными данными. Обнаруживают острые очаговые повреждения миокарда контрактурного типа и по типу миоцитолизиса, иногда признаки клеточной реакции на эти повреждения, а также мелкоочаговые фиброзные изменения. Выражена гипертрофия кардиомиоцитов, но наряду с ней имеются и атрофированные мышечные волокна. Характерно внеклеточное разрастание жировой ткани в строме миокарда, вокруг интрамуральных сосудов. Иногда могут встречаться признаки, свойственные гипертрофической кардиомио-

патии, – хаотичное распределение мышечных волокон, перинуклеарное просветление саркоплазмы (эффект гало) в виде прозрачного ободка, обусловленное тем, что вокруг ядер происходит накопление атипичных гранул гликогена, которые вымываются при гистологической проводке препарата. Также может быть зазубренность контуров ядер кардиомиоцитов [20].

Клиническое наблюдение

Аналитическое описание наблюдения одобрено локальным этическим комитетом Московского областного научно-исследовательского института акушерства и гинекологии имени академика В.И. Краснопольского (протокол б/н от 27.05.2026). Получено добровольное информированное согласие на публикацию этого наблюдения в открытой печати.

Пациентка 29 лет, беременность пятая, роды вторые, в анамнезе три самопроизвольных выкидыша на ранних сроках. Течение беременности: наблюдалась в женской консультации с 10–11 недель, стационарное лечение по поводу угрозы прерывания на сроке 5–6 недель и 29 недель, с 32 недель отмечались отеки нижних конечностей, госпитализирована на сроке 35 недель в связи с гестационной артериальной гипертензией и отеками. Экстренное кесарево сечение, извлечен живой недоношенный мальчик – вес 3140 г, рост 49 см, оценка по шкале Апгар 8/8 баллов. Во время операции отмечен выраженный отек подкожной клетчатки передней брюшной стенки, асцит 500 мл. В послеродовом периоде при эхографическом исследовании с пятых суток выявлена дилатация правых камер сердца, тахикардия 100 уд./мин, одиночные наджелудочковые экстрасистолии и признаки перегрузки правых отделов, при компьютерной томографии признаки легочной гипертензии и свободной жидкости в брюшной полости. Несмотря на интенсивную терапию, состояние родильницы прогрессивно ухудшалось: нарастали отеки мягких тканей в области спины и живота, одышка при незначительной физической нагрузке, чувство нехватки воздуха, хрипы с двух сторон, акроцианоз, гипоксемия, асцит, переведена на искусственную вентиляцию легких. Рентгенологически выявлены признаки легочной гипертензии с перегрузкой правых отделов сердца. По лабораторным данным респираторный алкалоз, метаболический ацидоз. Смерть последовала на восьмые сутки после преждевременных оперативных родов.

Заключительный клинический диагноз. Основное заболевание. Дилатационная кардиомиопатия. Вторые преждевременные оперативные роды в головном предлежании на сроке 35 недель 6 дней. Осложнения основного заболевания. Умеренная преэклампсия. Острая сердечная недостаточность. Отек легких. Отек головного мозга. Сопутствующие заболевания. Плацентарные нарушения, декомпенсация. Ангидрамнион. Хроническая артериальная гипертензия.

Посмертное патологоанатомическое исследование. На вскрытии родильницы (восьмые сутки после кесарева сечения на сроке 35 недель) выявлены признаки декомпенсации кровообращения – анасарка с отеком подкожно-жировой клетчатки нижней половины туловища и нижних конечностей, асцит 1500 мл, гидроторакс по 400 мл, гидроперикард 30 мл. Сердце 13×8×7 см, масса 360 г, с выраженными жировыми отложениями в эпикарде (рис. 1 A), толщина стенки правого желудочка 0,3 см, левого – 1,8 см. Полости желудочков и предсердий расширены, со свертками и небольшим количеством жидкой крови. Эндокард сероватого цвета, гладкий, клапаны тонкие, полупрозрачные. Миокард дряблый, на разрезе буро-красного цвета, неравномерного кровенаполнения, выражена гипертрофия мясистых трабекул правого и левого желудочков с глубокими щелевидными углублениями между ними (рис. 1 B). В просвете бронхов большое количество пенистого содержимого (рис. 1 C). Легкие массой 1480 г, красно-синюшного цвета, плотноэластической консистенции, с поверхности разреза стекает большое количество пенистого содержимого (рис. 1 D). В легочных артериях темная жидкая кровь. Печень 35×14×12×8 см, масса 2650 г, плотной консистенции, на разрезе с выраженным «мускатным» рисунком (рис. 1 E, F). Селезенка 14×7×5 см, масса 340 г, плотная, с гладкой капсулой, на разрезе вишневого цвета, без соскоба пульпы. Головной мозг массой 1450 г, вещество мозга дряблое, влажного вида, боковые желудочки не расширены, эпендима гладкая. Почки по 14×7×4 см, массой по 140 г, капсула снимается легко, вокруг лоханок избыточное разрастание жировой ткани, корковый слой красно-синюшного цвета, пирамидки мозгового слоя цианотичные. Матка 20×12×8 см, швы операционного разреза состоятельны, герметичны, в дне на слизистой оболочке фиксированные свертки крови на площади 5×5 см, эндометрий шероховатый, красного цвета. В просвете желудка небольшое количество геморрагического содержимого, слизистая серого цвета с геморрагическим прокрашиванием, складки выражены. В кишечнике геморрагическое содержимое во всех отделах.

Гистологическое исследование. Строение миокарда с подчеркнутой трабекулярностью, участками некомпактного миокарда, глубокими щелевидными пространствами между трабекул до субэпикардиальных отделов (рис. 2 A, B). Кардиомиоциты гипертрофированные, с гиперхромией и полиморфизмом ядер (рис. 2 C). Имеются обширные повреждения в виде контрактур (гиперэозинофилия) и фрагментации (рис. 2 D), миолиз с подчеркнутыми вставочными дисками, глыбчатым распадом, безъядерными участками (рис. 2 E), определяются очаги миомаляции (фиолетовые), нарушение архитектоники мышечных волокон, ориентированных в разных направлениях (рис. 2 F), отмечается волнообразная деформация кардиомиоцитов (рис. 2 G). При ШИК-реакции гликоген выявляется в виде гранул как в перинуклеарной зоне кардиомиоцитов, так и на других участках цито-

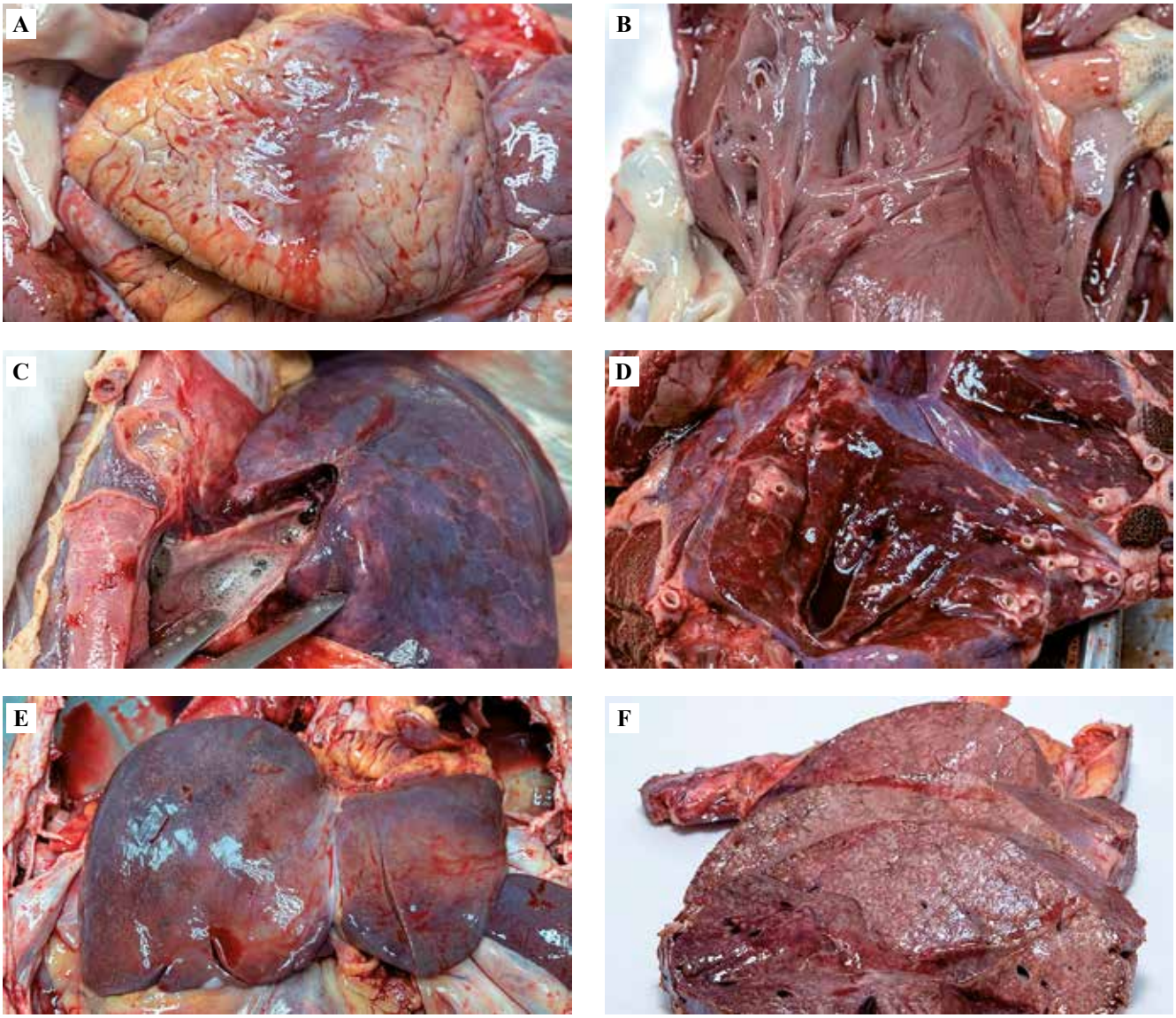


Рис. 1. Макроскопические изменения сердца, легких и печени родильницы.
A – обильная жировая ткань в эпикарде. B – гипертрофия мясистых трабекул. C – прозрачная пенистая жидкость в бронхах. D – отек и полнокровие легких. E – гепатомегалия и цианоз. F – «мускатная» печень на разрезе

Fig. 1. Gross changes in the heart, lungs, and liver of a woman in labor.
A – abundant adipose tissue in the epicardium. B – hypertrophy of the fleshy trabeculae. C – edematous fluid in the bronchi. D – pulmonary edema and congestion. E – hepatomegaly and cyanosis. F – nutmeg liver on cross-section

плазмы (рис. 2 H). Иммуногистохимическая реакция с антителами к эстрогену и прогестерону в кардиомиоцитах отрицательная. Стромальный компонент миокарда характеризуется определенными особенностями. Эндокард утолщен за счет отека и субэндокардиального склероза (рис. 3 A). Субэндокардиальные миоциты проводящих путей крупные, с бледно окрашенной цитоплазмой. Субэпикардиально – массивные участки жировой ткани. Строма миокарда с диффузным отеком и фиброзными изменениями, отмечаются выраженный периваскулярный фиброз и липоматоз (рис. 3 B–D), очаговая лимфогистиоцитарная инфильтрация, преимущественно периваскулярная, в отдельных капиллярах лейкостазы. Эндотелий сосудов и капилляров набухший, крупные субэпикардиальные сосуды склерозированы, определяются отдельные спазмированные сосуды с дислокацией эндотелиоцитов в виде частокола (рис. 3 E, F). В легких просвет альвеол расширен, заполнен отечной жидкостью, полнокровие межальвеолярных перегородок, слабо выраженный перибронхиальный и периваскулярный фиброз. Печень – резко выраженное полнокровие с расширением синусоидов и центральных вен, выраженная распространенная гидропическая дистрофия гепатоцитов. Селезенка – резкое полнокровие синусоидов красной пульпы, мелкие лим-

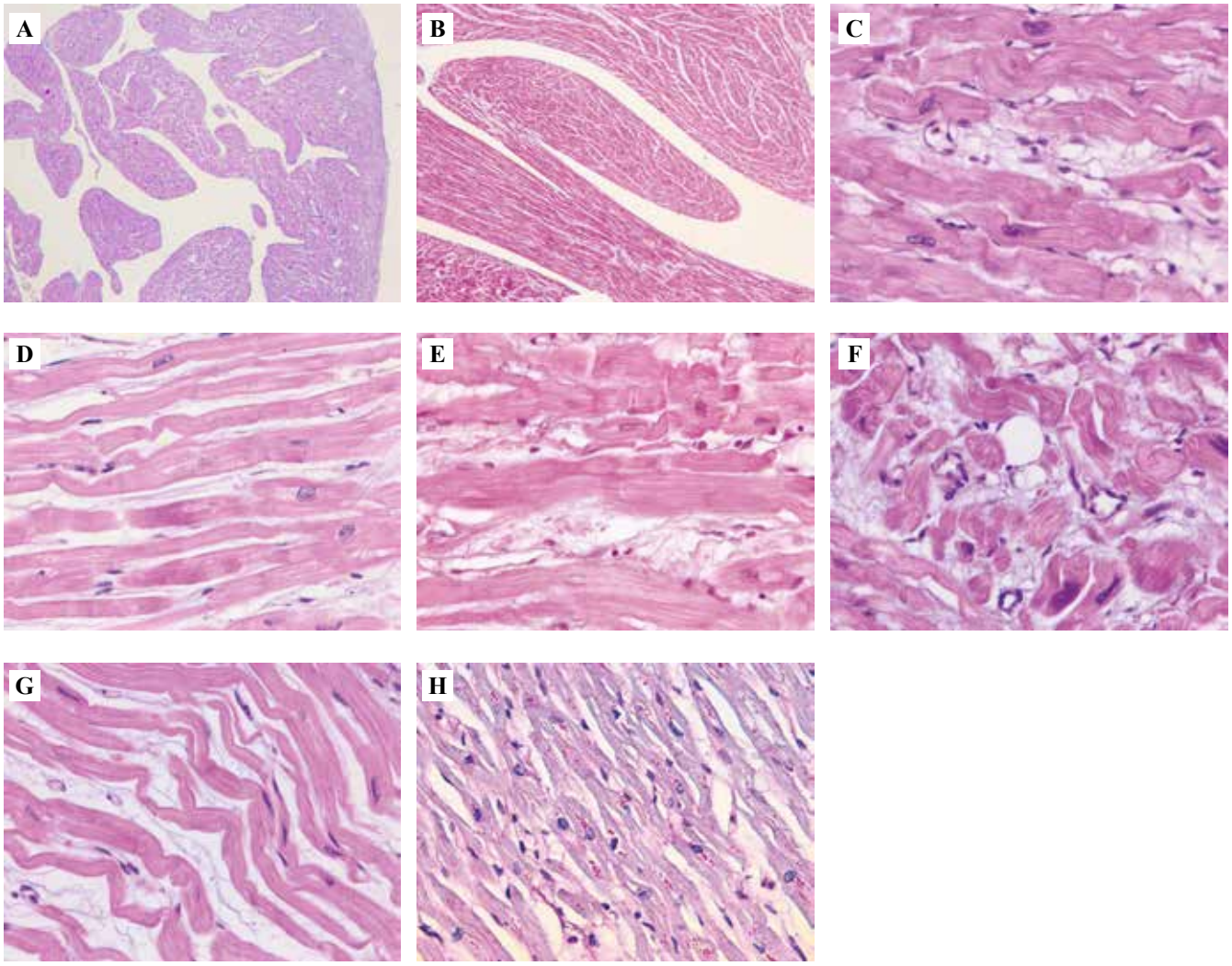


Рис. 2. Морфологические особенности перипартальной кардиомиопатии.
A – участки некомпактного миокарда с глубокими межтрабекулярными пространствами до субэпикардиальных отделов, ×50. B – щелевидные пространства между трабекул, ×100. C – гипертрофированные кардиомиоциты, ×400. D – контрактурные повреждения (гиперэозинофилия) и фрагментация кардиомиоцитов, ×400. E – миолиз с расширением вставочных дисков, глыбчатым распадом, безъядерные участки, ×400. F – нарушение архитектоники мышечных волокон, ×400. G – волнообразная деформация кардиомиоцитов, ×400. H – гликоген в кардиомиоцитах, PAS-реакция, ×400. A–G – окраска гематоксилином и эозином

Fig. 2. Morphological features of peripartum cardiomyopathy.
A – areas of non-compaction cardiomyopathy with deep intertrabecular spaces down to the subepicardial regions, ×50. B – slit-like spaces between trabeculae, ×100. C – cardiomyocyte hypertrophy, ×400. D – contracture damage (hypereosinophilia) and fragmentation of cardiomyocytes, ×400. E – myolysis with expanded intercalated discs, with lumpy disintegration, anuclear areas, ×400. F – disturbed muscle fiber architecture, ×400. G – wave-like deformation of cardiomyocytes, ×400. H – glycogen in cardiomyocytes, PAS reaction, ×400. A–G – H&E stain

фоидные фолликулы. В почках дистрофия эпителия проксимальных канальцев, венозное полнокровие. В стенке желудка острая язва на всю толщу слизистой оболочки. Матка с признаками субинволюции сосудов плацентарной области. Вещество полушарий большого мозга с полнокровными капиллярами. Плацента по степени зрелости соответствовала гестационному возрасту, с мелкоочаговыми афункциональными зонами, удовлетворительно выраженными компенсаторно-приспособительными изменениями и хроническим базальным децидуитом (согласно заключению аутсорсинговой лаборатории).

В патологоанатомическом диагнозе основным заболеванием явилась перипартальная кардиомиопатия, сочетанным состоянием – беременность 35 недель 6 дней, вторые преждевременные оперативные роды, экстренное кесарево сечение. К осложнениям основного заболевания отнесены признаки декомпенсации кровообращения – альвеолярный отек легких, отеки нижних конечностей, передней брюшной стенки,

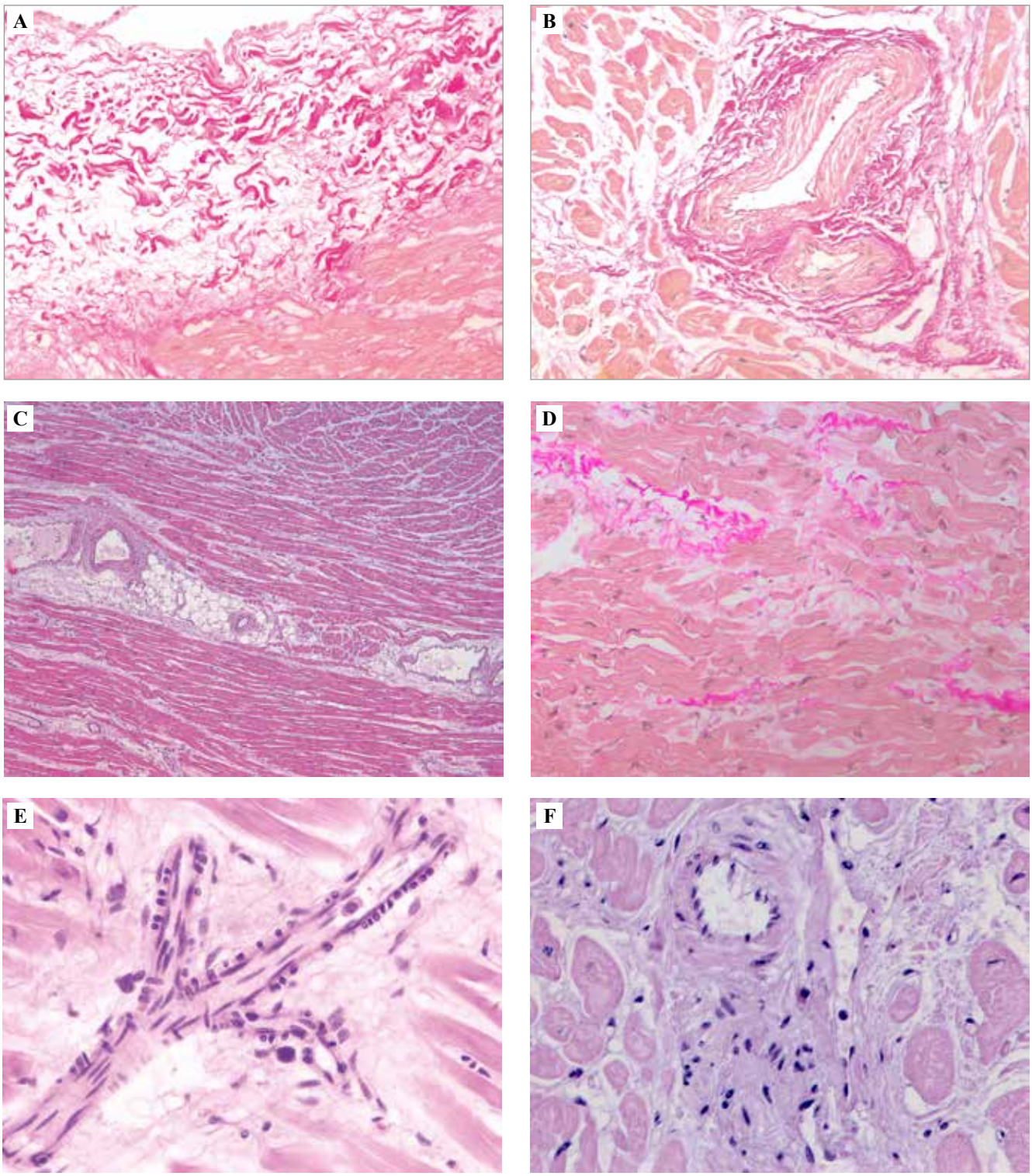


Рис. 3. Особенности стромального и сосудистого компонентов миокарда при перипартальной кардиомиопатии.
A – субэндокардиальный отек и фиброз, ×100. B – периваскулярный фиброз, ×200. C – периваскулярный липоматоз, ×100. D – диффузный фиброз стромы, ×200. E – периваскулярный отек, эндотелий сосудов и капилляров набухший, ×400. F – отдельные спазмированные сосуды, ×400. A, B, D – окраска по ван Гизону. C, E, F – окраска гематоксилином и эозином.

Fig. 3. Features of the vascular and stromal components of the myocardium in peripartum cardiomyopathy.
A – subendocardial edema and fibrosis, ×100. B – perivascular fibrosis, ×200. C – perivascular lipomatosis, ×100. D – diffuse stromal fibrosis, ×200. E – perivascular edema, swollen vascular and capillary endothelium, ×400. F – individual spasmodic vessels, ×400. A, B, D – van Gieson staining. C, E, F – H&E stain

двусторонний гидроторакс, асцит, гидроперикард, гепатоспленомегалия, дистрофические изменения печени и почек, острая язва желудка, отек головного мозга. К сопутствующим заболеваниям отнесен эутиреоидный коллоидный зоб.

Обсуждение

Представленное наблюдение свидетельствует о сложностях как клинической, так и морфологической диагностики кардиомиопатии у беременных и в послеродовом периоде. По существу, диагноз «перипартальная кардиомиопатия» клинико-морфологический и основан на диагностическом комплексе дополняющих друг друга клинических признаков и типичных морфологических особенностей кардиомиопатии.

Клиническими диагностическими критериями ППКМП являются сердечная недостаточность, развивающаяся в конце беременности или в первые месяцы после родов, несомненное отсутствие заболевания миокарда до последнего месяца беременности и других причин [21–23]. Необходима ранняя диагностика патологии на основе оценки эхокардиограммы и уровня натрийуретического пептида у пациенток, жалующихся на одышку, слабость, гипотонию на последних сроках беременности и в послеродовом периоде. Дифференциальный диагноз включает нормальные физиологические проявления, осложнения течения беременности и широкий спектр экстрагенитальных заболеваний – тяжелую преэклампсию или эклампсию, острый отек легких вследствие длительного токолиза или преэклампсии, синдром эмболии околоплодными водами, тромбоэмболию легочной артерии, кардиомиопатию Такоцубо, ранее недиагностированное заболевание клапанов сердца (например, ревматическое поражение), сердечную дисфункцию вследствие ишемии, стрессовой кардиомиопатии, аритмии, бронхиальную астму, пневмонию [14, 23–25]. Госпитализация беременных и родильниц должна проводиться в специализированный центр, имеющий опыт наблюдения и лечения ППКМП. При верификации диагноза может быть использована схема BOARD-терапии, которая помимо стандартного лечения хронической сердечной недостаточности включает назначение бромокриптина, антикоагулянтов, вазодилататоров и, при необходимости, диуретиков [4].

Крайне редкой морфологической особенностью нашего наблюдения явилось сочетание ППКМП с некомпактным миокардом правого желудочка. Изолированная форма некомпактного миокарда с вовлечением правого желудочка описана в отдельных клинических сообщениях у новорожденных, у мужчин и женщин молодого и пожилого возраста [26–28]. Имеются научные клинические публикации, посвященные некомпактной кардиомиопатии левого желудочка при беременности, в послеродовом периоде, одновременно у матери и плода [29–31], описано редкое наблюдение ППКМП с формированием некомпактного миокарда левого желудочка [2].

Заключение

Наше наблюдение и данные научной литературы свидетельствуют о разнообразии вариантов поражения сердца, обусловленных беременностью. Для перипартальной кардиомиопатии характерны сочетанные признаки дилатационной кардиомиопатии с элементами некомпактного миокарда и гипертрофической кардиомиопатии. Макроскопически отмечаются ожирение сердца с дилатацией полостей, гипертрофия трабекул с углублением межтрабекулярных промежутков, утолщением некомпактного слоя миокарда. Гистологические признаки характеризуются острыми повреждениями кардиомиоцитов контрактурного и цитолитического типа, неравномерной гипертрофией кардиомиоцитов, волнообразной деформацией мышечных волокон, нарушением их гистоархитектоники, гиперплазией трабекулярного аппарата. Повреждения стромального и сосудистого компонента миокарда отражают пролонгированное развитие сердечной недостаточности с формированием ожирения сердца, фиброзом эндо- и миокарда, периваскулярным фиброзом и липоматозом. Современная клинико-морфологическая диагностика перипартальной кардиомиопатии, безусловно, должна включать молекулярно-генетический метод исследования не только для уточнения значения генетических факторов в этиологии, но и для дальнейшего репродуктивного и семейного прогноза.

Вклад авторов
Концепция и дизайн статьи – И.В. Баринова, М.Ю. Шахина, Л.В. Кактурский, Р.Г. Шмаков.
Сбор и анализ данных – М.Ю. Шахина, К.В. Агапова, И.А. Сергеева, И.В. Баринова.
Написание текста – И.В. Баринова, М.Ю. Шахина, А.В. Пырегов, Л.В. Кактурский.
Редактирование – Л.В. Кактурский, И.В. Баринова.

Author contributions
Article concept and design – I.V. Barinova, M.Yu. Shakhina, L.V. Kakturskiy, R.G. Shmakov.
Data collection and analysis – M.Yu. Shakhina, K.V. Agapova, I.A. Sergeeva, I.V. Barinova.
Wrote the paper – I.V. Barinova, M.Yu. Shakhina, A.V. Pyregov, L.V. Kakturskiy.
Edited the manuscript – L.V. Kakturskiy, I.V. Barinova.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.
Disclosure. The authors declare no conflict of interest.

Литература/References

1. *Репина М.А., Кузьмина-Крутецкая С.Р.* Кардиомиопатия как причина материнской смертности. Журнал акушерства и женских болезней. 2007;56(2):78–83. Доступно по адресу: https://www.elibrary.ru/item.asp?id=9517683 (получено 09.06.2026). *Repina MA. Kuzmina-Krutezkaja SR.* Maternal mortality due to cardiomyopathy. Journal of obstetrics and women's diseases. 2007;56(2):78–83 (In Russ.). Available from: https://www.elibrary.ru/item.asp?id=9517683 (accessed 09.06.2026).
2. *Мравян С.Р., Петрухин В.А., Пронина В.П., Капустина М.В., Палеев Ф.Н., Вишнякова М.В. (мл.) и др.* Перипартальная

кардиомиопатия в сочетании с формированием некомпактного миокарда у беременной (описание случая). Российский вестник акушера-гинеколога. 2013;13(3):83–87. Доступно по адресу: https://www.elibrary.ru/item.asp?id=20134531 (получено 09.06.2026).
Mravyan SR, Petrukhin VA, Pronina VP, Kapustina MV, Paleev FN, Vishnyakova MV (Jr.) et al. Peripartum cardiomyopathy concurrent with the formation of the non-compacted myocardium in a pregnant woman (a case report). Russian Bulletin of Obstetrician-Gynecologist. 2013;13(3)3:83–87 (In Russ.). Available from: https://www.elibrary.ru/item.asp?id=20134531 (accessed 09.06.2026).

3. *Hilfiker-Kleiner D, Sliwa K.* Pathophysiology and epidemiology of peripartum cardiomyopathy. Nat Rev Cardiol. 2014;11(6):364–70. DOI: 10.1038/nrcardio.2014.37.
4. *Веселовская Н.Г., Чумакова Г.А., Николаева М.Г., Горбачева Н.С., Отт А.В.* Перипартальная кардиомиопатия: патогенез, клиника, диагностика, лечение, прогноз. Русский медицинский журнал. 2021;29(10):44–48. Доступно по адресу: https://www.elibrary.ru/item.asp?id=47559912 (получено 09.06.2026).
Veselovskaya NG, Chumakova GA, Nikolaeva MG, Gorbacheva NS, Ott AV. Peripartum cardiomyopathy: pathogenesis, presentations, diagnosis, treatment, and prognosis. Russian Medical Journal. 2021;29(10):44–48 (In Russ.). Available from: https://www.elibrary.ru/item.asp?id=47559912 (получено 09.06.2026).
5. *Patten IS, Rana S, Shahul S, Rowe GC, Jang C, Liu L et al.* Cardiac angiogenic imbalance leads to peripartum cardiomyopathy. Nature. 2012;485(7398):333–8. DOI: 10.1038/nature11040.
6. *Mebazaa A, Seronde MF, Gayat E, Tibazarwa K, Anumba DOC, Akrout N et al.* Imbalanced angiogenesis in peripartum cardiomyopathy – diagnostic value of placenta growth factor. Circ J. 2017;81(11):1654–61. DOI: 10.1253/circj.CJ-16-1193.
7. *Ware JS, Li J, Mazaika E, Yasso CM, DeSouza T, Cappola TP et al.* Shared genetic predisposition in peripartum and dilated cardiomyopathies. N Engl J Med. 2016;374(3):233–41. DOI: 10.1056/NEJMoa1505517.
8. *Lee YZJ, Judge DP.* The role of genetics in peripartum cardiomyopathy. J Cardiovasc Transl Res. 2017;10(5-6):437–45. DOI: 10.1007/s12265-017-9764-y.
9. *Стрельцова А.А., Гудкова А.Я., Костарева А.А.* Некомпактный миокард: современные представления о генетических основах, клинической картине, диагностике и лечении. Терапевтический архив. 2019;91(12):90–97. DOI: 10.26442/00403660.2019.12.000142.
Streltsova AA, Gudkova AYa, Kostareva AA. Left ventricular non-compaction: contemporary view of genetic background, clinical course, diagnostic and treatment. Therapeutic Archive. 2019;91(12):90–97 (In Russ.). DOI: 10.26442/00403660.2019.12.000142.
10. *Близнюк С.А., Алексеев В.Г., Ляхова Н.Л., Либов И.А., Комарова А.Г.* Некомпактная кардиомиопатия, манифестировавшая развитием острой левожелудочковой недостаточности в раннем послеродовом периоде. Креативная кардиология. 2022;16(3):404–412. DOI: 10.24022/1997-3187-2022-16-3-404-412.
Bliznyuk SA, Alekseev VG, Lyakhova NL, Libov IA, Komarova AG. Non-compact cardiomyopathy, manifested by acute left ventricular failure in the early postpartum period. Creative Cardiology. 2022;16(3):404–412 (In Russ.). DOI: 10.24022/1997-3187-2022-16-3-404-412.
11. *Гайсенок О.В., Курносов П.А., Бернс С.А.* Некомпактный миокард левого желудочка. Архив патологии. 2018;8(4):47–53. DOI: 10.17116/patol201880447.
Gaisenok OV, Kurnosov PA, Berns SA. Left ventricular noncompaction. Archive of pathology. 2018;8(4):47–53 (In Russ.). DOI: 10.17116/patol201880447.
12. *Lasica R, Asanin M, Vukmirovic J, Maslac L, Savic L, Zdravkovic M et al.* What do we know about peripartum cardiomyopathy? Yesterday, today, tomorrow. Int J Mol Sci. 2024;25(19):10559. DOI: 10.3390/ijms251910559.
13. *Shrikhande L, Shrikhande A, Shrikhande B.* Peripartum cardiomyopathy. J Obstet Gynaecol India. 2022;72(5):377–81. DOI: 10.1007/s13224-022-01621-2.
14. *Mubarik A, Chippa V, Carlson K, Iqbal AM.* Postpartum cardiomyopathy. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing, 2025. PMID: 30521191.
15. *Bauersachs J, Arrigo M, Hilfiker-Kleiner D, Veltmann C, Coats AJ, Crespo-Leiro MG 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(9):1096–105. DOI: 10.1002/ejhf.586.
16. *Prameswari HS, Kamarullah W, Pranata R, Putra ICS, Undarsa AC, Iqbal M et al.* Meta-analysis of cardiac magnetic resonance in prognosticating left ventricular function in peripartum cardiomyopathy. ESC Heart Failure. 2024;12(1):304–15. DOI: 10.1002/ehf2.15024.
17. *Koczo A, Acharya D, Ozbay B, Alharethi R, Givertz MM, Elkayam U et al.* CMR and adverse clinical outcomes in peripartum cardiomyopathy. Am Heart J Plus. 2024;48:100484. DOI: 10.1016/j.ahjo.2024.100484.
18. *Khan A, Paré E, Shah S.* Peripartum cardiomyopathy: a review for the clinician. Curr Treat Options Cardiovasc Med. 2018;20(11):91. DOI: 10.1007/s11936-018-0690-3.
19. *Hilfiker-Kleiner D, Haghikia A, Berliner D, Vogel-Claussen J, Schwab J, Franke A et al.* Bromocriptine for the treatment of peripartum cardiomyopathy: a multicentre randomized study. Eur Heart J. 2017;38(35):2671–9. DOI: 10.1093/eurheartj/ehx355.
20. *Кактурский Л.В.* Внезапная сердечная смерть (клиническая морфология). Москва: Медицина для всех, 2000. 127 с.
Kakturskiy LV. Sudden cardiac death (clinical morphology). Moscow: Meditsina dlya vsekh, 2000. 127 p. (In Russ.).
21. *Бегиев Б., Ураимов Ж., Жанбаева А.К., Иметова Ж.Б., Абдуллаева Ж.Д.* Клиническое наблюдение перипартальной кардиомиопатии. Бюллетень науки и практики. 2022;8(1):101–106. DOI: 10.33619/2414-2948/74/14.
Begiev B, Uraimov Zh, Zhanbaeva AK, Imetova ZhB, Abdullaeva ZhD. Clinical observation of peripartum cardiomyopathy. Bulletin of Science and Practice. 2022;8(1):101–106 (In Russ.). DOI: 10.33619/2414-2948/74/14.
22. *Davis MB, Arany Z, McNamara DM, Goland S, Elkayam U.* Peripartum cardiomyopathy. JACC state-of-the-art review.

J Am Coll Cardiol. 2020;75(2):207–21. DOI: 10.1016/j.jacc.2019.11.014.

23. *DeFilippis EM, Haythe JH, Walsh MN, Kittleson MM.* Intersection of heart failure and pregnancy: beyond peripartum cardiomyopathy. Circ Heart Fail. 2021;14(5):e008223. DOI: 10.1161/CIRCHEARTFAILURE.120.008223.
24. *Yaméogo NV, Samadoulougou AK, Kagambèga LJ, Kologo KJ, Millogo GRC, Thiam A et al.* Maternal and fetal prognosis of subsequent pregnancy in black African women with peripartum cardiomyopathy. BMC Cardiovasc Disord. 2018;18(1):119. DOI: 10.1186/s12872-018-0856-7.
25. *LaValle TA, Ernst RM, Robbie A.* Peripartum cardiomyopathy and takotsubo cardiomyopathy: rare contributors to cardiac causes of maternal mortality. Cureus. 2024;16(12):e76621. DOI: 10.7759/cureus.76621.
26. *Saglam M, Saygin H, Kozan H, Ozturk E, Mutlu H.* Noncompaction of ventricular myocardium involving the right ventricle. Korean Circ J. 2015;45(5):439–41. DOI: 10.4070/kcj.2015.45.5.439.
27. *Huang PP, Tang YX, Huang XS.* A rare case of isolated right ventricular non-compaction with the novel *TTN* mutation. Front Cardiovasc Med. 2022;9:845973. DOI: 10.3389/fcvm.2022.845973.
28. *Huo Q, Liang L, Ding X, Pang M, Zhao Y, Zhang H et al.* Isolated right ventricular noncompaction caused ventricular tachycardia and pulmonary embolism. Ann Noninvasive Electrocardiol. 2020;25(5):e12731. DOI: 10.1111/anec.12731.
29. *Asoglu R, Turkmen S, Akturk E, Afsin A.* Peripartum noncompaction cardiomyopathy: new diagnosed after pregnancy. Med Science. 2018;7(3):694–6. DOI: 10.5455/medscience.2017.07.8803.
30. *Plastiras SC, Pamboucas C, Toumanidis S.* Noncompaction cardiomyopathy and pregnancy: an alarming coexistence ending in a favourable outcome. Exp Clin Cardiol. 2012;17(3):136–8. PMID: 23620702.
31. *O'Connor E, Saylor L, O'Nan S, Schnettler W.* Pregnancy complicated by non-compaction cardiomyopathy in the mother and fetus: a case report of both maternal management and prenatal diagnosis. Obstet Gynecol Cases Rev. 2023;10:238. DOI: 10.23937/2377-9004/1410238.

Информация об авторах

Ирина Владимировна Баринова – доктор медицинских наук, заведующая патологоанатомическим отделением МОНИИАГ им. академика В.И. Краснопольского, профессор кафедры патологической анатомии РМАНПО.

Марина Юрьевна Шахина – кандидат медицинских наук, врач-патологоанатом патологоанатомического отделения МОНИИАГ им. академика В.И. Краснопольского.

Лев Владимирович Кактурский – доктор медицинских наук, профессор, член-корреспондент РАН, научный руководитель РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского.

Карина Валерьевна Агапова – заведующая патологоанатомическим отделением Люберецкой ОКБ.

Ирина Александровна Сергеева – заведующая отделением анестезиологии и реанимации Щелковского перинатального центра.

Алексей Викторович Пырегов – доктор медицинских наук, профессор, заместитель директора МОНИИАГ им. академика В.И. Краснопольского по анестезиологии и реаниматологии, профессор кафедры анестезиологии и реаниматологии Института усовершенствования врачей НМХЦ им. Н.И. Пирогова.

Роман Георгиевич Шмаков – доктор медицинских наук, профессор РАН, директор МОНИИАГ им. академика В.И. Краснопольского, заведующий кафедрой акушерства и гинекологии факультета усовершенствования врачей МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского.

Author information

Irina V. Barinova – Dr. Sci. (Med.), Head of the Pathology Department, Krasnopolsky Moscow Regional Research Institute of Obstetrics and Gynecology; Professor, Department of Anatomic Pathology, Russian Medical Academy of Continuous Professional Education.
https://orcid.org/0000-0003-0447-1734

Marina Yu. Shakhina – Cand. Sci. (Med.), Pathologist, Pathology Department, Krasnopolsky Moscow Regional Research Institute of Obstetrics and Gynecology.
https://orcid.org/0000-0002-4599-4446

Lev V. Kakturskiy – Dr. Sci. (Med.), Professor, Corresponding Member of the Russian Academy of Sciences, Scientific Director, Petrovsky National Research Centre of Surgery.
https://orcid.org/0000-0001-7896-2080

Karina V. Agapova – Head of the Department of Anatomic Pathology, Lyubertsy Regional Clinical Hospital.
https://orcid.org/0009-0001-4061-9540

Irina A. Sergeeva – Head of the Department of Anesthesiology and Resuscitation, Shchelkovo Perinatal Center.
https://orcid.org/0009-0007-6545-3050

Alexey V. Pyregov – Dr. Sci. (Med.), Professor, Deputy Director of Anesthesiology and Resuscitation, V.I. Krasnopolsky Moscow Regional Research Institute of Obstetrics and Gynecology; Professor, Department of Anesthesiology and Resuscitation, Institute for Advanced Medical Studies, Pirogov National Medical and Surgical Center.
https://orcid.org/0000-0001-8382-9671

Roman G. Shmakov – Dr. Sci. (Med.), Professor of the Russian Academy of Sciences, Director of the V.I. Krasnopolsky Moscow Regional Research Institute of Obstetrics and Gynecology; Head of the Department of Obstetrics and Gynecology, Faculty of Doctors Advanced Training, Moscow Regional Research and Clinical Institute.
https://orcid.org/0000-0002-2206-1002