

<https://doi.org/10.23946/2500-0764-2019-4-3-102-112>

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА И БЕРЕМЕННОСТЬ

РУДАЕВА Е.В.^{1*}, МОЗЕС В.Г.¹, КАШТАЛАП В.В.², ЗАХАРОВ И.С.¹, ЕЛГИНА С.И.¹, РУДАЕВА Е.Г.¹

¹ФГБОУ ВО «Кемеровский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Кемерово, Россия

²ФГБНУ «Научно-исследовательский институт комплексных проблем сердечно-сосудистых заболеваний», г. Кемерово, Россия

Резюме

Частота врожденных пороков сердца варьирует в широких пределах и составляет от 2,4 до 14,15%. Ежегодно во всем мире рождается более 30000 детей с врожденными пороками сердца. Многие из таких пациентов – молодые женщины, планирующие вынашивание беременности и рождение здорового ребенка. У женщин с врожденными пороками сердца во время беременности возрастает риск развития сердечной недостаточности, аритмии, цереброваскулярных заболеваний, эмболии, приводящих к летальным исходам. Течение беременности осложняется задержкой роста плода, преждевременными родами, преэклампсией, новорожденные имеют более низкий вес при рождении, повышается риск

развития врожденных пороков, в том числе пороков сердца. На основании оценки риска беременности и родов у женщин с врожденными пороками сердца Американской ассоциацией сердца (ACC/AHA), Американским обществом кардиологов и Европейским обществом кардиологов (ESC) разработаны рекомендации по оптимизации ведения данной группы пациенток. Для оптимизации помощи беременным с врожденными пороками сердца и достижения результатов необходимо взаимодействие врачей разных специальностей: акушеров-гинекологов, терапевтов, кардиологов и специалистов по врожденным порокам сердца.

Ключевые слова: врожденный порок сердца, беременность, роды.

Конфликт интересов: авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Для цитирования:

Рудаева Е.В., Мозес В.Г., Кашталап В.В., Захаров И.С., Елгина С.И., Рудаева Е.Г. Врожденные пороки сердца и беременность // *Фундаментальная и клиническая медицина*. 2019. Т. 4, №3. С. 102-112.

REVIEW ARTICLE

CONGENITAL HEART DISEASE AND PREGNANCY

ELENA V. RUDAEVA¹, VADIM G. MOZES¹, VASILIIY V. KASHTALAP², IGOR S. ZAKHAROV¹, SVETLANA I. YELGINA¹, ELENA G. RUDAEVA¹

¹Kemerovo State Medical University (22a, Voroshilova Street, Kemerovo, 650056), Russian Federation

²Research Institute for Complex Issues of Cardiovascular Diseases (6, Sosnovy Boulevard, Kemerovo, 650002), Russian Federation

English ►

Abstract

Annually, there > 30,000 infants are born with congenital heart defects; in different populations, the prevalence of congenital heart disease (CHD) varies from 2.4 to 14.15%. Women with CHD

planning pregnancy are at increased risk of heart failure, arrhythmias, cerebrovascular disease, and embolism. In such patients, pregnancy course is complicated by intrauterine growth restriction, pre-eclampsia, and preterm birth. Their newborns

generally have a low birth weight and high risk of congenital malformations including heart defects. European Society of Cardiology (ESC) developed risk assessment-based guidelines to optimise the management of pregnant women with

CHD. This approach requires a cooperation of obstetrician-gynecologists, general practitioners, and cardiologists.

Keywords: congenital heart disease, pregnancy, childbirth.

Conflict of Interest: the authors declare that there is no conflict of interest regarding the publication of this article.

For citation:

Elena V. Rudaeva, Vadim G. Mozes, Vasily V. Kashtalap, Igor S. Zakharov, Svetlana I. Yelgina, Elena G. Rudaeva. Congenital heart disease and pregnancy. *Fundamental and Clinical Medicine*. 2019; 4 (3): 102-112.

Введение

Врожденный порок сердца (ВПС) – это диагностированный с момента рождения дефект в структуре сердца и крупных сосудов. Частота встречаемости варьирует в широких пределах и составляет от 2,4 до 14,15%. Ежегодно во всем мире рождается более 30000 детей с врожденными пороками сердца. На один миллион взрослого населения приходится около 3500 человек с данной патологией. Многие из таких пациентов – молодые женщины, планирующие вынашивание беременности и рождение здорового ребенка [1,2].

В западных странах врожденные пороки сердца – самая частая форма сердечно-сосудистых заболеваний, осложняющих течение беременности и родов. Зарегистрировано 74% случаев осложнений по данным Канадского регистра CARPREG и 66% осложнений по данным Европейского регистра ROPAC [3,4].

У многих пациенток имеются нетяжелые врожденные дефекты сердечно-сосудистой системы, которые ранее не были диагностированы в детском возрасте, и, вероятнее всего, не окажут влияния на вынашивание беременности и благополучные роды. Однако у большинства пациенток выявляются более серьезные врожденные пороки сердца, которые ранее были подвергнуты оперативным вмешательствам. Эта группа пациенток имеет высокий риск акушерских и перинатальных осложнений, а также декомпенсации основного заболевания [5].

К моменту наступления беременности большинство женщин считают себя здоровыми, но с наступлением беременности и высоким риском осложнений нуждаются в наблюдении врача акушера-гинеколога, кардиолога, терапевта и кардиохирурга [6].

У женщин с врожденными пороками сердца во время беременности возрастает риск развития таких тяжелых осложнений, как сердечная

недостаточность, аритмии, цереброваскулярные заболевания, эмболии вплоть до летального исхода. Возможна длительная перегрузка работы желудочков сердца объемом и давлением в связи с поражением клапана сердца или наличием некорректированного шунта, особенно при поздней хирургической коррекции или паллиативных хирургических дефектах. Развитие аритмий, чаще всего суправентрикулярных, связано с дилатацией камер сердца, приводящей к гипертрофии миокарда, фиброзу, рубцеванию и нарушениям проводящей системы. Беременность может провоцировать развитие аритмий и на здоровом сердце в связи с такими физиологическими особенностями, как гормональное воздействие, физиологическая дилатация, изменение вегетативной нервной системы [7].

У матерей с врожденными пороками сердца часто диагностируется задержка роста плода, новорожденные имеют более низкий вес при рождении, чаще рождаются недоношенными, имеют риск развития метаболических и сердечно-сосудистых осложнений. У родителей, имеющих врожденный порок сердца, высок риск развития пороков у детей. Риск развития порока сердца у будущего ребенка возрастает до 10% в случае наличия данной патологии у матери или у одного родственника в поколении [3,8].

У больных с врожденными пороками сердца диагностируют специфические генетические аномалии, такие как синдром Тернера, Дауна, Уильямса, Менделя при мутации в одном гене, велокардиофасциальный синдром, синдром Нунан, синдром Холта-Орама, гетеротоксический синдром, что значительно осложняет их ведение. При синдроме Марфана или других аутосомных доминантных синдромах риск передачи аномалии сердца плоду составляет 50%. Открытый артериальный проток, тетрада Фал-

ло, транспозиционные пороки могут быть ассоциированы с хромосомными аномалиями, такими как трисомия 21, 13 или 18 хромосом или с микроделецией 22q11.2. С последней аномалией ассоциированы 10–15% случаев развития тетрады Фалло и атрезии легочной артерии, при этом риск передачи порока потомству очень высокий. Такие соматические заболевания, как сахарный диабет и ожирение, курение, повышают риск развития врожденного порока сердца плода в несколько раз. В свою очередь, прием фолиевой кислоты на этапе прегравидарной подготовки и во время беременности снижает риск формирования врожденного порока сердца у будущего ребенка [9,10].

Молодые женщины имеют недостаточные сведения об имеющемся у них пороке сердца, возможности вынашивания беременности, осложнениях гестационного периода, родов и основного заболевания. В связи с этим информационное обеспечение, направленное на освещение вопросов предупреждения беременности у данной группы пациенток, выявление групп риска у беременных пациенток с врожденными пороками сердца, является актуальным и должно обеспечиваться врачами амбулаторно-поликлинического звена акушерско-гинекологической и кардиологической служб [11].

На основании оценки риска беременности и родов у женщин с врожденными пороками сердца Американской ассоциацией сердца (ACC/AHA), Американским обществом кардиологов и Европейским обществом кардиологов (ESC) были разработаны рекомендации по оптимизации ведения данной группы пациенток [7].

При оценке факторов рисков у планирующих беременность пациенток с врожденными пороками сердца необходимо учитывать анатомические особенности порока, вид проведенного ранее хирургического вмешательства, проводить оценку функциональной способности сердца исходя из данных анамнеза и проведения стресс-тестов. Одним из основных факторов неблагоприятного исхода беременности и родов у женщин с врожденными пороками сердца является наличие сердечной недостаточности, которая диагностируется при выполнении теста с физической нагрузкой [12].

Для диагностики топик, функциональной способности и особенностей гемодинамики порока сердца необходимо проведение дополнительных методов исследования: электрокардио-

графии, эхокардиографии с оценкой функций желудочков, клапанов сердца, степени легочной гипертензии, материала, из которого сделаны протезы и заплаты. У беременных женщин с врожденными пороками сердца проводится компьютерная и магнитно-резонансная томография сердца, катетеризация полостей сердца, определяется концентрация кардиальных биомаркеров. Всем пациенткам с врожденными пороками сердца, которые еще только планируют беременность, в обязательном порядке необходимо рекомендовать генетическое обследование и консультацию генетика [13].

Выявлено, что в популяции наиболее распространенными врожденными пороками сердца являются дефект межжелудочковой перегородки – частота встречаемости 27–42%; дефект межпредсердной перегородки – 5–15% случаев; открытый артериальный проток – в 10–18%; коарктация аорты – 7% случаев; врожденный стеноз устья аорты – 6%; стеноз устья легочной артерии – у 8–10%; пороки группы Фалло – у 5% [1].

Нарушения гемодинамики и клинические проявления при врожденных пороках сердца различны в зависимости от размера имеющегося дефекта, локализации, характера и длительности существования порока [7].

Сама по себе беременность предъявляет очень высокие требования к сердечно-сосудистой системе организма, особенно у женщин с врожденными пороками сердца, компенсаторные возможности которых и так снижены. Основные клинические симптомы у беременных при пороках сердца не имеют специфического характера. Беспокоит быстрая утомляемость, мышечная слабость, тяжесть в ногах, чувство сонливости, сердцебиение и одышка, которые возникают при физической нагрузке. По мере прогрессирования гемодинамических нарушений при врожденном пороке сердца одышка наблюдается и в покое [4].

Врожденные пороки сердца являются одной из основных причин материнской смертности во время беременности и требуют точной формулировки диагноза, детального наблюдения во время беременности совместно с кардиологами и кардиохирургами, правильно подобранной медикаментозной и хирургической коррекции. В структуре материнской смертности на долю болезней сердца приходится 28,5%. У беременных с врожденными пороками сердца снижается насыщение крови кислородом, раз-

вивается циркуляторная или смешанная респираторно-циркуляторная гипоксия. Существующая хроническая гипоксия матери приводит к нарушению маточно-плацентарного кровотока и, как следствие, к хронической гипоксии плода [7,9].

Благодаря кардиохирургии и интервенционной кардиологии многие женщины с врожденными пороками сердца достигают детородного возраста, планируют и вынашивают беременность [13].

Рабочая научно-исследовательская группа Европейского общества кардиологов предложила использовать единую модифицированную классификацию ВОЗ по оценке риска сердечно-сосудистых осложнений для матери и будущего ребенка у беременных женщин с врожденными пороками сердца и другой кардиоваскулярной патологией. Предложенная классификация объединяет все сердечно-сосудистые факторы риска, основное заболевание сердца, сопутствующие заболевания, включает возможные противопоказания к вынашиванию беременности, сроки проведения консультаций узких специалистов, проведения дополнительных методов исследования, сроки и методы родоразрешения в зависимости от вида врожденного порока и наличия осложнений [7].

Модифицированная классификация ВОЗ материнского риска при сердечно-сосудистых заболеваниях включает несколько групп пациентов [7].

Первая группа включает состояния у беременных с оценкой риска ВОЗ I: неосложненный, незначительный или умеренно выраженный стеноз легочной артерии и открытый артериальный проток; успешно оперированный порок сердца при дефекте межпредсердной перегородки, дефекте межжелудочковой перегородки, открытом артериальном протоке, аномальном дренаже легочных вен, редкие предсердные или желудочковые экстрасистолы.

Вторая группа включает состояния у беременных с оценкой риска ВОЗ II или III. К ВОЗ II относятся: неоперированный дефект межпредсердной перегородки и дефект межжелудочковой перегородки, корригированная тетрада Фалло, практически все аритмии при отсутствии других осложнений. К ВОЗ III относят: умеренно выраженное поражение левого желудочка, гипертрофическую кардиомиопатию, заболевания клапанного аппарата (не соответствующее ВОЗ I или IV), синдром Марфана, не

осложненный дилатацией аорты, диаметр аорты менее 45 мм в сочетании с двустворчатым клапаном аорты, оперированную коарктацию аорты. К ВОЗ III без учета индивидуальных особенностей – искусственный механический клапан, системный правый желудочек, операцию Фонтена, неоперированные пороки сердца с цианозом, другие сложные врожденные пороки сердца, дилатацию аорты 40–45 мм при синдроме Марфана, дилатацию аорты 45–50 мм при двустворчатом клапане аорты.

Третья группа включает состояния у беременных с оценкой риска ВОЗ IV, при которых беременность противопоказана. К ним относятся легочная артериальная гипертензия, дисфункция системного желудочка с фракцией выброса менее 30% и функциональным классом сердечной недостаточности III–IV, предшествующая перипартальная кардиомиопатия с резидуальным поражением левого желудочка, выраженный митральный стеноз, выраженный стеноз устья аорты с субъективными симптомами, синдром Марфана с дилатацией аорты более 45 мм, дилатация аорты более 50 мм при двустворчатом клапане аорты, выраженная коарктация аорты.

Диагностика врожденных пороков сердца включает в себя не только анамнестические указания на наличие порока и шумы в области сердца с рождения или детского возраста, но и физикальное обследование. Обязательно проводится пальпация области сердца, перкуссия сердца и сосудистого пучка, аускультация тонов сердца. Лабораторные исследования проводятся на этапе прегравидарной подготовки на сроках с 10 по 11, с 26 по 28 и на 32 неделе гестации, а также после родоразрешения, и обязательно должны включать оценку состояния свертывающей системы крови. Электрокардиография сердца позволяет выявить признаки гипертрофии и перегрузки различных отделов сердца в зависимости от типа порока и имеющихся гемодинамических нарушений. Допплерэхокардиография и эхокардиография сердца в большинстве случаев позволяют обнаружить характерные для пороков сердца признаки, оценить степень, тяжесть нарушений внутрисердечной гемодинамики и функциональное состояние всех отделов сердца [7,9,12].

Согласно рекомендациям Российского и Европейского кардиологических обществ, среди беременных с врожденными пороками сердца выделяют высокую и низкую группу риска

по развитию возможных осложнений. К высокой группе риска относят пациенток с сердечной недостаточностью третьего и четвертого функционального класса. Чаще всего к развитию такой тяжелой сердечной недостаточности приводят врожденные пороки сердца, сопровождающиеся легочной гипертензией. Частота материнской смертности в этой группе самая высокая – 30–50%. В данную группу также входят пациентки с тяжелой степенью стеноза аорты и аортального клапана. Беременность таким пациенткам не рекомендуется. В случае ее наступления показано прерывание в связи с высоким риском летальных осложнений у матери. Вопрос о прерывании беременности решается консилиумом с обязательным присутствием кардиологов и кардиохирургов. Даже само прерывание беременности опасно, так как сопряжено с высоким риском осложнений из-за выраженной вазодилатации и уменьшения сократительной способности миокарда в результате используемых методов анестезии [7,12].

В группу низкого риска включены беременные без явлений легочной гипертензии, с умеренно выраженной недостаточностью клапана. При таких пороках декомпенсации сердечной деятельности во время беременности не происходит вследствие снижения общего периферического сосудистого сопротивления.

При незначительном стенозе или средней степени стеноза аорты женщины также хорошо переносят беременность, параллельно с ростом ударного объема увеличивается градиент давления. Среднетяжелая степень стеноза легочной артерии чаще всего тоже переносится хорошо, изредка требуется хирургическое вмешательство во время беременности.

Пациентки с корригированными пороками сердца без искусственных клапанов неплохо переносят течение беременности. Остаточные дефекты после кардиохирургической коррекции встречаются в 2–50% случаев и должны быть подтверждены клинически и при проведении эхокардиографии.

Специальное кардиологическое обследование пациенток всех групп проводят каждый триместр. Все беременные с врожденными пороками сердца нуждаются в постоянном наблюдении кардиолога и акушера-гинеколога. Один раз в месяц необходимо выполнять эхокардиоскопию, трехкратно за время беременности показана госпитализация в многопрофильный стационар, имеющий в своем составе

кардиологическое и акушерское отделения.

Первая госпитализация проводится в сроке до 12 недель гестации с целью уточнения диагноза, функционального состояния сердечно-сосудистой системы, наличия и активности ревматического процесса, решения вопроса о возможности вынашивания беременности.

Вторая госпитализация должна быть проведена в сроке с 27 до 32 недель беременности, в период, когда сердечно-сосудистая система испытывает наибольшую нагрузку. Помимо тщательного обследования пациентке проводится коррекция проводимой терапии.

Последняя госпитализация проводится за две-три недели до срока родов с целью подготовки к родам, решения вопроса о сроке и методе родоразрешения, назначении или коррекции кардиальной и противоревматической терапии.

Все дополнительные госпитализации беременных с врожденными пороками сердца должны быть обоснованы присоединившимися акушерскими и перинатальными осложнениями, а также декомпенсацией основного заболевания [7].

При наличии врожденного порока сердца, соответствующего первой степени – очень низкий риск развития осложнений, беременные должны быть консультированы кардиологом не более двух раз за время беременности. При второй степени (низкий или умеренно выраженный риск) наблюдение кардиологом осуществляется каждый триместр беременности. При третьей степени (высокий риск осложнений) совместный осмотр кардиолога и акушера-гинеколога проводится однократно каждые один-два месяца. Такой же тактики ведения придерживаются при четвертой степени риска осложнений, если женщина отказывается от рекомендованного ей консилиумом решения о прерывании беременности. При необходимости осмотры проводятся чаще [12,14].

Важную роль в успешном исходе беременности для матери и будущего ребенка у женщин с врожденными пороками сердца играет предгравидарная подготовка. Она включает в себя проведение вальвулопластики, терапевтическое или хирургическое лечение аритмий, лечение сопутствующих заболеваний. Обязательно должен быть решен вопрос о назначении антикоагулянтной терапии у беременных с механическим протезом клапана сердца. Врачи должны рекомендовать пациентке наиболее благоприятный период для вынашивания бере-

менности в зависимости от вида врожденного порока, его компенсации, отсутствия тяжелых осложнений. Целесообразно вынашивание беременности в возрасте от 20 до 25 лет [2,4,5].

Несмотря на единые подходы к ведению беременности при врожденных пороках сердца, есть особенности в зависимости от вида порока и наличия осложнений. При дефекте межжелудочковой перегородки ведение беременности и родов зависит от высокого или низкого типа дефекта. Низкий тип дефекта межжелудочковой перегородки практически не имеет гемодинамических нарушений, протекает благоприятно. Вынашивание беременности и роды при данном типе порока не противопоказаны. Во время беременности достаточно двукратного наблюдения у кардиолога. Родоразрешение проводится через естественные родовые пути. При высоком дефекте межжелудочковой перегородки тактика ведения зависит от стадии сердечной недостаточности и степени легочной гипертензии. При незначительной и умеренной легочной гипертензии и сердечной недостаточности первой стадии вынашивание беременности не противопоказано. Возможны самостоятельные роды с исключением потужного периода. При высокой легочной гипертензии и наличии симптомов сердечной недостаточности третьего и четвертого функционального класса беременность противопоказана. В случае отказа пациентки от прерывания беременности показано нахождение в условиях стационара в течение всего гестационного периода. При отсутствии легочной гипертензии родоразрешение проводится путем операции кесарево сечение. В послеродовом периоде возможно развитие такого осложнения, как парадоксальная системная эмболия [2,4,6,7].

Дефект межпредсердной перегородки – самый распространенный врожденный порок сердца. По клиническим данным, встречается с частотой 5–15%. По данным патологоанатомических заключений – 3,7–10% [1]. Различают первичный и вторичный дефект межпредсердной перегородки. Вторичный встречается чаще – в 95%. Беременность, как правило, переносится хорошо. Умеренная легочная гипертензия у данных пациенток носит гиперволемический характер и не оказывает неблагоприятного влияния на течение беременности. Гемодинамически значимый дефект межпредсердной перегородки должен быть закрыт до наступления беременности. Осложняется течение порока

тромбэмболией и аритмиями. Родоразрешение проводится через естественные родовые пути.

При неосложненном вторичном дефекте межпредсердной перегородки беременность и роды не противопоказаны. При наличии осложнений тактика зависит от их характера и выраженности. Противопоказанием к вынашиванию беременности является наличие высокой легочной гипертензии или синдром Эйзенменгера. В случае вынашивания беременности показано стационарное наблюдение и медикаментозная коррекция сердечной недостаточности. Возможно родоразрешение через естественные родовые пути с исключением потужного периода. Родоразрешение путем операции кесарево сечение проводится при высокой легочной гипертензии.

Течение беременности чаще всего осложняется развитием преэклампсии и задержкой развития плода. За время наблюдения по поводу беременности достаточно двукратного осмотра кардиолога.

Вторичные дефекты межпредсердной перегородки подлежат катетерному закрытию по Amplatzer при ухудшении состояния. С целью профилактики парадоксальной тромбэмболии легочной артерии не рекомендуется закрытие незначительных дефектов межпредсердной перегородки, открытого овального окна. Для предотвращения тромбэмболии легочной артерии при хронической венозной недостаточности ног рекомендуется ношение эластического трикотажа, длительный постельный режим и прием гепарина [2,4,6,7].

Атриовентрикулярная коммуникация характеризуется наличием сообщения между предсердиями и желудочками, обусловленного дефектами в перегородках, в сочетании с расщеплением створок митрального и трикуспидального клапанов. Различают неполную форму атриовентрикулярной коммуникации, включающую в себя дефект межпредсердной перегородки с расщеплением створки митрального клапана и полную форму, представляющую собой практически единый канал, включающий дефект межпредсердной перегородки, дефект межжелудочковой перегородки, отсутствие или расщепление септальных створок митрального и трикуспидального клапана. Такой порок представляет собой единое атриовентрикулярное отверстие. Полная форма атриовентрикулярной коммуникации часто сочетается с синдромом Дауна и другими пороками сердца.

Признаки сердечной недостаточности характерны для больных с таким пороком с рождения. Достижение фертильного возраста практически невозможно [2,4,6,7].

Открытый артериальный проток составляет 10–18% всех врожденных пороков сердца [1]. При неосложненном открытом артериальном протоке вынашивание беременности не противопоказано. Противопоказанием к беременности является присоединение легочной гипертензии [2,4,6,7].

Коарктация аорты встречается в 7% всех врожденных пороков сердца, может наблюдаться при синдроме Тернера [1,10]. Вопрос о возможности вынашивания беременности решается только после проведения хирургической коррекции порока. Вынашивание беременности возможно при умеренном сужении аорты и уровне артериального давления не более 160/90 мм рт. ст. В связи с высоким риском разрыва измененной стенки аорты родоразрешение проводится путем операции кесарево сечение. При нерезко выраженной коарктации аорты возможно вынашивание беременности без хирургической коррекции, но велика вероятность развития осложнений, обусловленных артериальной гипертензией. Материнская смертность при данном виде порока достигает 3,5%. Во время беременности проводится медикаментозная коррекция артериальной гипертензии, назначают кардиоселективные β-адреноблокаторы. При высоких цифрах артериального давления, сердечной недостаточности III-IV функционального класса, нарушении мозгового кровообращения вынашивание беременности противопоказано [2,4,6,7].

Во время беременности рекомендуется ограничение физических нагрузок, часто осуществляется госпитализация на весь период гестации. В связи с высоким риском расслоения и разрыва аорты баллонная ангиопластика и стентирование не проводятся [2,7].

Тактика у оперированных больных зависит от срока давности операции, ее типа и эффективности. При сроке операции менее года, сохранении повышенного артериального давления показано родоразрешение путем операции кесарево сечение, в остальных случаях – исключение потужного периода [7].

Возможные осложнения: кровоизлияние в головной мозг, расслоение и разрыв аорты, инфекционный эндокардит, тяжелая преэклампсия, самопроизвольный выкидыш,

преждевременные роды, задержка развития плода. В родах предпочтительно проведение эпидуральной анестезии.

Наблюдение беременности включает в себя регулярный контроль артериального давления, суточное мониторирование артериального давления каждый триместр, адекватную гипотензивную терапию. При высокой артериальной гипертензии, не поддающейся медикаментозной коррекции, может быть проведена чрескожная пластика коарктации аорты [6,7].

Врожденный стеноз устья аорты встречается в 6% случаев [1]. Порок в течение длительного времени переносится хорошо. Вследствие развития относительной недостаточности митрального клапана с течением времени нарастает гипертрофия левого желудочка, его дилатация и «митрализация». Сама по себе беременность может вызвать декомпенсацию компенсированного порока. Возникают признаки относительной коронарной недостаточности, проявляющиеся приступами стенокардии и развитием инфаркта миокарда. Вынашивание беременности и роды возможны при легкой и средней степени стеноза устья аорты, однако риск осложнений очень высокий. Таким образом, беременность при этом пороке нежелательна, решение о планировании и вынашивании решается индивидуально консилиумом.

Появление на ранних сроках мозговых симптомов, более за грудиной является показанием для прерывания беременности. При тяжелом аортальном стенозе женщине надо объяснить смертельную опасность, связанную с вынашиванием беременности и родами.

Осложнения порока сердца: острая коронарная недостаточность, острая левожелудочковая недостаточность, хроническая сердечная недостаточность, фатальные нарушения ритма и проводимости, острое нарушение мозгового кровообращения, внезапная смерть [2,4,6,7].

Стеноз устья легочной артерии встречается в 8–10% [1]. При легкой и средней степени тяжести стеноза беременность и роды протекают без осложнений. При тяжелом стенозе беременность может способствовать развитию суправентрикулярных аритмий и правожелудочковой недостаточности. До наступления беременности должна быть проведена хирургическая коррекция. В случае развития правожелудочковой недостаточности при тяжелом стенозе во время беременности проводится баллонная вальвулопластика [2,4,7].

Аномалия Эбштейна – достаточно редкий врожденный порок сердца. Частота составляет 1% [1]. Пациентки с аномалией Эбштейна без сердечной недостаточности и цианоза переносят беременность хорошо. У пациенток с симптомами сердечной недостаточности, выраженной трехстворчатой регургитацией и цианозом должна быть проведена хирургическая коррекция до беременности. При отказе от оперативного вмешательства вынашивание беременности противопоказано [7].

Осложнения во время беременности напрямую связаны со степенью трехстворчатой недостаточности и функциональной способностью правого желудочка, сочетанием с синдромом WPW и дефектом межпредсердной перегородки, повышается риск парадоксальной эмболизации. Во время беременности увеличивается частота преждевременных родов, задержки развития плода, перинатальной смертности. Пациентки с трехстворчатой недостаточностью или сердечной недостаточностью должны наблюдаться у кардиолога не менее одного раза в триместр. Роды через естественные родовые пути возможны [4,7].

Транспозиция магистральных сосудов встречается с частотой 7–15% от всех врожденных пороков сердца [1]. Вынашивание беременности возможно только при корригированной транспозиции. Благополучный исход беременности возможен в 60% случаев. При полной транспозиции магистральных сосудов проводится операция Сеннинга или Мастарда. При коррекции гемодинамики прогноз беременности благоприятный [7].

Если в случае коррекции порока нарушается функция правого желудочка, развивается сердечная недостаточность третьего и четвертого функционального класса, трехстворчатая недостаточность, снижается фракция выброса менее 40%, беременность противопоказана и сопряжена с высоким риском развития артериальной гипертензии и преэклампсии.

Женщинам с корригированной транспозицией магистральных сосудов ежемесячно необходим осмотр кардиолога, включая проведение эхокардиографии и суточного мониторирования электрокардиограммы по Холтеру. При отсутствии симптомов сердечной недостаточности, удовлетворительной функции правого желудочка возможны роды через естественные родовые пути. При снижении сократительной способности сердца целесообразно родоразрешение путем операции кесарево сечение [7].

При единственном желудочке сердца отсутствует межжелудочковая перегородка, а строение сердца является трехкамерным. При сочетании такого порока со стенозом легочной артерии показано проведение операции Фонтена [1,2,3,7].

Операция Фонтена позволяет выносить беременность до срока 25–35 недель. Даже в случае выполнения операции риск материнской смертности составляет 2%, аритмии развиваются в 20%, возможны энтеропатии, гепатомегалия, цирроз печени, повышается склонность к тромбообразованию и сердечной недостаточности, возрастает риск преждевременных родов и рождения детей с низкой массой тела [12].

Беременность противопоказана при снижении сократительной функции правого желудочка, сатурации кислорода менее 85% в покое, умеренной и выраженной атриовентрикулярной регургитации и протеиновой энтеропатии [7].

При вынашивании беременности необходимо ежемесячное наблюдение у кардиолога. В связи с высоким риском тромбоза шунта и тромбоэмболических осложнений, назначаются антикоагулянты, проводится раннее родоразрешение путем операции кесарево сечение [7].

Наибольшее практическое значение среди пороков группы Фалло имеет тетрада Фалло. Наличие «синего» порока является противопоказанием для вынашивания беременности. При некоррегированном пороке материнская смертность составляет 7%, перинатальная достигает 22% [4]. Беременность протекает неплохо только после проведения хирургической коррекции порока. В 12% случаев во время беременности встречаются такие осложнения, как аритмии, сердечная недостаточность, тромбэмболии, прогрессирующая дилатация корня аорты, эндокардит. При наличии клинических признаков выраженной дилатации правого желудочка следует провести протезирование клапана до наступления планируемой беременности [2,4,6,7].

Во время беременности достаточно осмотра кардиолога в каждом триместре. Эхокардиография проводится один раз месяц. При развитии правожелудочковой недостаточности назначаются диуретики и постельный режим. При отсутствии эффекта от консервативной терапии проводится катетерная имплантация клапана или преждевременное оперативное родоразрешение [7].

Во всех случаях предпочтительным методом родоразрешения считают роды через естественные родовые пути. Опасность родов и послеродового периода обусловлено тем, что при сокращении матки венозная кровь устремляется к сердцу, но в связи со стенозом устья легочной артерии не может пройти полностью в малый круг и ее значительная часть через дефект межжелудочковой перегородки попадает в большой круг кровообращения, резко усиливая уже имеющуюся гипоксемию. В родах и послеродовом периоде необходим тщательный мониторинг артериального давления и газов крови. Крайне важно не допускать дальнейшую вазодилатацию, в том числе индуцированную лекарственными средствами. У таких пациенток возможны синкопальные, тромбэмболические состояния, инфекционный эндокардит и внезапная смерть [4,15].

Все пациентки с тетрадой Фалло проходят генетическое обследование для установления синдрома делеции хромосомы 22q 11 с использованием флуоресцентной гибридизации *in situ* [7,9].

Синдромом Эйзенменгера называют тяжелую необратимую легочную гипертензию со сбросом крови в двух направлениях или справа налево через открытый артериальный проток, дефект межпредсердной и межжелудочковой перегородки. Хирургической коррекции сформировавшийся синдром Эйзенменгера не поддается. Очень высока частота материнской смертности – 30–50%, перинатальная смертность составляет 28%. Во время беременности и в послеродовом периоде вследствие фибриноидных некрозов или легочных тромбозов возрастает легочное сосудистое сопротивление, что приводит к смертельному исходу. Вследствие системной вазодилатации и перегрузки правого желудочка с усилением цианоза и снижением тока крови по легочным сосудам во время беременности увеличивается шунтирование крови справа-налево. Данной группе пациенток противопоказана эпидуральная анестезия. Возможно развитие сложных и фатальных аритмий, высок риск тромбэмболических осложнений. При данном пороке рекомендуется прерывание беременности в первом триместре. При отказе пациентки от прерывания беременности показана госпитализация на весь период гестации в специализированное учреждение [5,7].

Прогноз зависит от степени выраженности легочной гипертензии. Проводятся следующие

лечебно-профилактические мероприятия: кислород и постельный режим при приступах одышки, применение антикоагулянтов со второго триместра и до двух суток после родоразрешения [12,15].

Во втором и третьем триместрах назначают антикоагулянты за 3–4 недели до срока родов – гепарин или низкомолекулярные гепарины. При исключении гемоконцентрации и уменьшения объема циркулирующей крови с осторожностью могут назначаться малые дозы диуретиков [15].

Возможны самостоятельные роды с исключением потуг. В родах проводится мониторинг всех функций организма, трехкратное определение уровня газов крови, показателей центральной и периферической гемодинамики. Досрочное родоразрешение в условиях регионарной анестезии показано при ухудшении состояния матери и плода. При сатурации кислорода менее 85% количество детей, родившихся живыми, незначительно [7,9].

Таким образом, в настоящее время отмечен рост пациентов с врожденными пороками сердца. Число женщин с патологией сердечно-сосудистой системы, планирующих и вынашивающих беременность не снижается. Беременных с врожденными пороками сердца низкого риска могут наблюдать врачи-кардиологи общей поликлинической сети, в то время как пациенток с более сложными пороками сердца должны наблюдать кардиологи, специализирующиеся на врожденных пороках сердца. Американский совет медицинских специалистов предложил проводить наблюдение беременных с врожденными пороками сердца специально сформированной группе кардиологов, имеющих специализацию в этой области кардиологии и кардиохирургии. Врачи, наблюдающие таких пациенток, должны быть экспертами высокого класса по диагностике и ведению женщин с различными специфичными врожденными пороками сердца. Пациентки с врожденными пороками сердца очень часто прекращают регулярное наблюдение у врачей при удовлетворительном состоянии здоровья, своевременной и успешной хирургической коррекции пороков. Однако необходимо помнить, что при планировании беременности у данной группы пациенток, им необходимо медицинское наблюдение. Они могут попасть в группу пациентов высокого риска, нуждающихся в наблюдении высококвалифицированных специалистов. Для оптимизации

помощи беременным с врожденными пороками сердца и достижения положительных результатов необходимо взаимодействие врачей разных специальностей: акушеров-гинекологов, терапевтов, кардиологов, кардиохирургов и специалистов по врожденным порокам сердца.

Литература / References:

1. Акушерство. Национальное руководство. Под ред. Айламазяна Э.К., Кулакова В.И., Радзинского В.Е., Савельева Г.М. М.: ГЭОТАР-Медиа; 2014:668-674. [Aylamazyan EK, Kulakov VI, Radzinsky VE, Saveliev GM, eds. *Obstetrics. National guidelines*. М.: GEOTAR-MediaPubl; 2014:668-674. (In Russ..)]
2. Апресян С.В., Радзинский В.Е. *Беременность и роды при экстрагенитальной патологии*. М.: ГЭОТАР-Медиа; 2009:75-169. [Apresyan SV, Radzinsky VE. *Pregnancy and childbirth in extragenital pathology*. М.: GEOTAR-Media-Publ; 2009:75-169. (In Russ..)]
3. Roos-Hesselink JW, Ruys TP, Stein J, Thilen U, Webb GD, Niwa K, Kaemmerer H, Baumgartner H, Budts W, Maggioni AP, Tavazzi L, Taha N, Johnson MR, Hall R; ROPAC Investigators. Outcome of pregnancy in patients with structural or ischaemic heart disease: results of a registry of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J*. 2013;34(9):657-665. DOI: 10.1093/eurheartj/ehs270
4. Drenthen W, Boersma E, Balci A, Moons P, Roos-Hesselink JW, Mulder BJ, Vliegen HW, van Dijk AP, Voors AA, Yap SC, van Veldhuisen DJ, Pieper PG; ZAHARA Investigators. Predictors of pregnancy complications in women with congenital disease. *Eur Heart J*. 2010;31(17): 2124-2132.
5. Мравян С.Р., Петрухин В.А., Пронин В.П. *Пороки сердца у беременных*. СПб.: ГЭОТАР-Медиа; 2010. [Mravyan SR, Petrukhin VA, Pronin VP. *Heart defects in pregnant women*. SPb: GEOTAR-Media; 2010. (In Russ..)]
6. Стрюк Р.И. *Заболевания сердечно-сосудистой системы и беременность*. М.: ГЭОТАР-Медиа; 2010. [Struyuk RI. *Diseases of the cardiovascular system and pregnancy*. М.: GEOTAR-MediaPubl; 2010. (In Russ..)]
7. European Society of Gynecology (ESG); Association for European Paediatric Cardiology (AEPIC); German Society for Gender Medicine (DGesGM), Regitz-Zagrosek V, Blomstrom Lundqvist C, Borghi C, Cifkova R, Ferreira R, Foidart JM, Gibbs JS, Gohlke-Baerwolf C, Gorenek B, Iung B, Kirby M, Maas AH, Morais J, Nihoyannopoulos P, Pieper PG, Presbitero P, Roos-Hesselink JW, Schaufelberger M, Seeland U, Torracca L; ESC Committee for Practice Guidelines. Guidelines on the management of cardiovascular diseases during pregnancy: the Task Force on the management of Cardiovascular Diseases during Pregnancy. *Eur Heart J*. 2011;32(24):3147-3197. DOI: 10.1093/eurheartj/ehs218
8. Окли С, Уоренс К. *Заболевания сердца у беременных*. СПб.: Бином; 2010. [Oakley S, Warren S. *Heart diseases in pregnant women*. SPb: Binom; 2010. (In Russ..)]
9. Fernandes SM, Arendt KW, Landzberg MJ, Economy KE, Khairy P. Pregnant women with congenital heart disease: cardiac, an anaesthetic and obstetrical implications. *Expert Rev Cardiovasc Ther*. 2010;8(3):439-448. DOI: 10.1586/erc.09.179
10. Шехтман М.М. *Руководство по экстрагенитальной патологии у беременных*. М.: Триада-Х; 2008. [Shechtman MM. *Manual of extragenital pathology in pregnant women*. М.: Triad-X; 2008. (In Russ..)]
11. Соколова М.Ю. *Экстрагенитальная патология у беременных: руководство для врачей*. М.: МИА, 2011. [Sokolova MYu. *Extragenital pathology in pregnant women: a guide for doctors*. М.: MIA, 2011. (In Russ..)]
12. Диагностика и лечение сердечно-сосудистых заболеваний при беременности. Рекомендации РКО. Под ред. Марцевич С.Ю. *Российский кардиологический журнал*. 2013;18(4S1):1-40. [Martsevich SY, eds. *Diagnosis and treatment of cardiovascular diseases during pregnancy*. Recommendations RCO. *Rossiiskiy kardiologicheskii zhurnal*. 2013;18(4S1):1-40.
13. Арутюнов Г.П. *Диагностика и лечение заболеваний сердца и сосудов*. М.: ГЭОТАР-Медиа; 2013:275-300. [Arutyunov GP. *Diagnosis and treatment of diseases of the heart and blood vessels*. М.: GEOTAR-MediaPubl; 2013: 275-300. (In Russ..)]
14. Приказ МЗ РФ от 01.11.2012. № 572н «Об утверждении порядка оказания медицинской помощи по профилю «акушерство и гинекология (за исключением использования вспомогательных репродуктивных технологий)» с изменениями на 11.06.2015). Ссылка активна на 13.08.2019. [Order of the Ministry of Health of the Russian Federation of 01.11.2012. No. 572n "On approval of the procedure for providing medical care in the profile of obstetrics and gynecology (with the exception of the use of assisted reproductive technologies) with changes as of 06.11.2015. Accessed August 2019 (In Russ..)] <https://base.garant.ru/70352632/>
15. Рациональная фармакотерапия больных сердечно-сосудистыми заболеваниями. Под ред. Марцевич С.Ю. *Кардиоваскулярная терапия и профилактика*. 2009;8(6)(прил. 4):1-51. [Martsevich SY, eds. *Rational pharmacotherapy of patients with cardiovascular diseases*. *Kardiovaskulyarnaya terapiya i profilaktika*. 2009;8(6)(suppl 4):1-51. (In Russ..)]

Сведения об авторах

Рудаева Елена Владимировна, кандидат медицинских наук, доцент кафедры акушерства и гинекологии им. Г.А. Ушаковой, ФГБОУ ВО «Кемеровский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Кемерово, Россия.

Вклад в статью: формулировка идеи, составление плана обзора, анализ данных, написание статьи.

ORCID: 0000-0002-6599-9906

Authors

Dr. Elena V. Rudaeva, MD, PhD, Associate Professor, Department of Obstetrics and Gynecology, Kemerovo State Medical University, Kemerovo, Russian Federation.

Contribution: conceived and designed the review; performed the literature analysis; wrote the manuscript.

ORCID: 0000-0002-6599-9906

Prof. Vadim G. Mozes, MD, DSc, Professor, Department of

Мозес Вадим Гельевич, доктор медицинских наук, профессор кафедры акушерства и гинекологии имени профессора Г.А. Ушаковой, ФГБОУ ВО «Кемеровский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации.

Вклад в статью: редактирование и написание статьи.
ORCID: 0000-0002-3269-9018

Кашталап Василий Васильевич, доктор медицинских наук, доцент, заведующий лабораторией патофизиологии мультифокального атеросклероза отдела мультифокального атеросклероза ФГБНУ «Научно-исследовательский институт комплексных проблем сердечно-сосудистых заболеваний».

Вклад в статью: структурирование материала.
ORCID: 0000-0003-3729-616X

Захаров Игорь Сергеевич, доктор медицинских наук, профессор кафедры акушерства и гинекологии имени профессора Г.А. Ушаковой, ФГБОУ ВО «Кемеровский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Кемерово, Россия.

Вклад в статью: оформление статьи, консультативная помощь.

ORCID: 0000-0001-6167-2968

Елгина Светлана Ивановна, доктор медицинских наук, профессор кафедры акушерства и гинекологии имени профессора Г.А. Ушаковой, ФГБОУ ВО «Кемеровский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Кемерово, Россия.

Вклад в статью: сбор данных для обзора, редактирование статьи.

ORCID: 0000-0002-6966-2681

Рудаева Елена Германовна, кандидат медицинских наук, доцент кафедры детских болезней ФГБОУ ВО «Кемеровский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Кемерово, Россия.

Вклад в статью: сортировка результатов поиска, редактирование статьи.

ORCID: 0000-0002-9735-4301

Корреспонденцию адресовать:

Рудаева Елена Владимировна
650056, г. Кемерово, ул. Ворошилова, д. 22а
E-mail: rudaevae@mail.ru

Obstetrics and Gynecology, Kemerovo State Medical University, Kemerovo, Russian Federation.

Contribution: wrote the manuscript.

ORCID: 0000-0002-3269-9018

Dr. Vasily V. Kashtalap, MD, DSc, Head of the Laboratory for Pathophysiology of Atherosclerosis, Division of Atherosclerosis Research, Research Institute for Complex Issues of Cardiovascular Diseases, Kemerovo, Russian Federation.

Contribution: wrote the manuscript.

ORCID: 0000-0003-3729-616X

Prof. Igor S. Zakharov, MD, DSc, Professor, Department of Obstetrics and Gynecology, Kemerovo State Medical University, Kemerovo, Russian Federation.

Contribution: wrote the manuscript.

ORCID: 0000-0001-6167-2968

Prof. Svetlana I. Yelgina, MD, DSc, Professor, Department of Obstetrics and Gynecology, Kemerovo State Medical University, Kemerovo, Russian Federation.

Contribution: performed the literature analysis; wrote the manuscript.

ORCID: 0000-0002-6966-2681

Dr. Elena G. Rudaeva, MD, PhD, Associate Professor, Department of Pediatric Diseases, Kemerovo State Medical University, Kemerovo, Russian Federation

Contribution: performed the literature analysis; wrote the manuscript.

ORCID: 0000-0002-9735-4301

Corresponding author:

Dr. Elena V. Rudaeva
22a, Voroshilova Street, Kemerovo, 650056, Russian Federation
E-mail: rudaevae@mail.ru

Статья поступила: 14.05.2019 г.

Принята в печать: 31.05.2019 г.

Received: 14.05.2019

Accepted: 31.05.2019