



Лечение сердечно-сосудистых заболеваний во время беременности: Рекомендации 2018 года Европейской ассоциации кардиологов (European Society of Cardiology) (часть 1)

Источник: Regitz-Zagrosek V., W. Roos-Hesselink J., Bauersachs J. et al. (2018) 2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy. European Heart Journal 00, 1–83. doi:10.1093/eurheartj/ehy340

Осадчий А.И.

Опубліковано в «Український медичинський журнал»

Важность настоящего руководства

Развитие патологических состояний при беременности наблюдается у 1–4% будущих матерей. В то же время новые данные о распространенности и частоте случаев сердечно-сосудистых заболеваний, возникающих в период беременности, ограничены для большинства стран мира. Среди наиболее часто встречающихся острых состояний при беременности отмечают: внезапную материнскую смерть, перипартальную кардиомиопатию, острое расслоение аорты и инфаркт миокарда. Выявление беременных группы риска развития сердечно-сосудистых осложнений имеет решающее значение для профилактики и снижения частоты фатальных событий. Поскольку при беременности рассматривается два организма — беременная и внутриутробный плод, оптимальной тактикой должна быть та, которая равноценно определяет безопасность для матери и плода. Это было соответствующим образом учтено при создании настоящих рекомендаций. Рекомендации разработаны Целевой группой ESC по борьбе с сердечно-сосудистыми заболеваниями во время беременности при непосредственном руководстве Веры Регитц-Загрозек (Vera Regitz-Zagrosek), Германия. Одобрены Международным обществом гендерной медицины (International Society of Gender Medicine — IGM), Немецким институтом гендерной медицины (German Institute of Gender in Medicine — DGesGM), Европейским обществом анестезиологии (European Society of Anaesthesiology — ESA) и Европейским обществом гинекологии (European Society of Gynecology — ESG). Опубликовано в «Европейском журнале сердца» («European Heart Journal») ESC в 2018 г.

Общие представления

Эпидемиология

Для западного мира в последнее десятилетие характерна тенденция к увеличению возраста первородящих матерей (28,8–31,2 года), хотя достоверной связи между этими явлениями не выявлено. Тогда как беременность в поздний репродуктивный период (40–50 лет) чаще ассоциируется с увеличением распространенности сердечно-сосудистых факторов риска, особенно на фоне сахарного диабета, артериальной гипертензии и патологического ожирения. Кроме того, все большее число женщин с врожденными пороками сердца достигают детородного возраста, что является главной причиной материнской смертности во время беременности.

Среди наиболее распространенных сердечно-сосудистых заболеваний, влияющих на риск неблагоприятного исхода беременности и родов, выделяют: врожденные пороки сердца — 75–82%; ревматические поражения клапанов — 56–89% (страны третьего мира); гипертензивные состояния — 5–10% (наиболее частые расстройства при беременности). Кардиомиопатии встречаются редко, но являются наиболее грозным среди всех сердечно-сосудистых осложнений при беременности.

Риск развития угрожающих сердечно-сосудистых заболеваний на фоне беременности потребовал увеличения количества госпитализаций в отделения интенсивной терапии,

прежде всего беременных с серьезными сердечно-сосудистыми заболеваниями в анамнезе, возрастных беременных с множественными сопутствующими заболеваниями, а также с указанием на наличие врожденного порока сердца. Потребность рожениц в госпитализации в отделения интенсивной терапии составляет 6,4 случая на 1000 родов. При этом летальность не превышает 5%.

Механизмы адаптации при беременности

Беременность способствует развитию многих адаптационных изменений со стороны сердечно-сосудистой системы, вызванных повышенными метаболическими потребностями беременной и плода. Увеличивается объем циркулирующей жидкости за счет плазмы крови, при этом повышается сердечный выброс, достигая максимума прироста 40–50% на 32-й неделе беременности, кроме того, более 75% прироста происходит в конце I триместра беременности. Первоначально это происходит за счет увеличения ударного объема в первой половине беременности и дальнейшего прироста за счет повышения частоты сердечных сокращений. Сопутствующее увеличение размеров камер сердца при беременности развивается без угнетения сократительной функции сердца. У беременных с заболеванием сердца адаптация правых и левых отделов сердца нарушается, приводя к сердечной дисфункции и нарушению маточно-плацентарного кровотока и развития плода. При этом системный и легочный кровоток осуществляется при сниженном сопротивлении.

Несмотря на то что беременность является физиологическим явлением, она сопровождается состоянием гиперкоагуляции и повышенным риском тромбоэмболических осложнений. При этом отмечается повышение ферментативной активности печени и клубочковой фильтрации в почках. Увеличивается объема плазмы крови, меняется состав белков, снижается уровень альбумина, приводя к нарушению фармакокинетики многих лекарственных препаратов.

Все перечисленные изменения существенным образом могут усугубляться в период беременности при наличии сердечно-сосудистой патологии, создавая предпосылки развития неблагоприятного исхода беременности и родов.

Консультация пациентов группы риска перед планируемой беременностью

Женщины, планирующие беременность и имеющие какие-либо заболевания сердечно-сосудистой системы в анамнезе, должны пройти предварительный плановый осмотр и консультацию. Это имеет решающее значение для безопасного зачатия и беременности, а также гарантирует рождение ребенка с минимальным риском. Особенно взвешенного подхода это требует у пациентов высокого риска или с возможным противопоказанием к беременности. При этом необходимо помнить и всегда объяснять, что многие женщины могут переносить беременность с низким уровнем риска, несмотря на имеющиеся сердечно-сосудистые проблемы. Для оценки риска как минимум необходимо выполнить электрокардиографию (ЭКГ), эхокардиографию (эхоКГ) и нагрузочные тесты. В случае патологии аорты для надлежащей оценки состояния женщины и риска для беременности показаны компьютерная либо магнитно-резонансная томография для полной визуализации аорты. Необходимо помнить, что пиковая частота сердечных сокращений и насыщения газов крови могут служить надежным предиктором развития сердечно-сосудистых событий при беременности. При этом благоприятное протекание беременности в 80% случаев разрешается благополучно.

Необходимо также обсудить с женщиной, планирующей беременность, важность соблюдения здорового образа жизни, отказа от вредных привычек, прежде всего курения, употребления алкоголя, и контроля массы тела.

Риск сердечно-сосудистых осложнений у матери

Риск осложнений во время беременности зависит от основного заболевания сердца, нарушения функции желудочков и клапанной дисфункции, функционального класса сердечной недостаточности, наличия цианоза, давления в легочной артерии и других факторов. Следует также учитывать сопутствующие болезни, в том числе, например, ревматоидные и мышечно-скелетные заболевания, а также психические расстройства. Поэтому оценка риска сердечно-сосудистых осложнений должна быть персонализирована.

Конкретный риск заболевания следует оценивать с использованием измененной классификации Всемирной организации здравоохранения (mWHO) (табл. 1), ориентируясь на рекомендации с учетом заболевания, описанные в соответствующих разделах данного руководства, а также данных анамнеза, функционального класса по NYHA, величины

насыщения крови кислородом, уровня натрийуретического пептида, эхоКГ, оценки функции желудочков и клапанов сердца, уровня давления в легочной артерии и диаметра аорты, толерантности к физической нагрузке и наличия аритмий. Необходимо принять к сведению, что женщинам с IV тяжестью исходной патологии по классификации mWHO беременность противопоказана, а при mWHO III ее планирование строго ограничено и требует крайне взвешенного подхода.

Таблица 1. Риск развития кардиоваскулярных осложнений у матери

	mWHO I	mWHO II	mWHO II–III	mWHO III	mWHO IV
Патология (точно установленная без наличия осложнений)	Минимальный или умеренный стеноз легочной артерии; открытый артериальный проток; пролапс митрального клапана; состояние после устранения ДМЖП, ДМПП, ОАП, аномального дренаж легочных вен	Нефункционирующий ДМЖП или ДМПП Состояние после радикальной коррекции тетрады Фалло Большинство суправентрикулярных аритмий Синдром Тернера без дилатации аорты	Умеренная дисфункция ЛЖ (ФВ >45%) Гипертрофическая кардиомиопатия Патология собственного клапана сердца или гетерогенного биологического протеза без учета mWHO I или IV (небольшой митральный стеноз или умеренный аортальный стеноз) Синдром Марфана или любой другой синдром наследственного характера без дилатации аорты Аорта <45 мм в диаметре при наличии двухстворчатого аортального клапана Состояние после устранения коарктации аорты; функционирующий атриовентрикулярный канал	Умеренное дисфункция ЛЖ (ФВ 30–45%) Указание на кардиомиопатию до беременности без сформированной нарушенной функции ЛЖ Наличие механического клапана Системный правый желудочек с хорошей или слабо сниженной функцией желудочков Операция Фонтана в анамнезе Общее состояние беременной удовлетворительное при неосложненной кардиальной патологии; неоперированный синий порок сердца Прочие заболевания сердца Умеренный митральный стеноз Тяжелый бессимптомный аортальный стеноз Умеренная дилатация аорты (40–45 мм при синдроме Марфана или другой врожденной патологии; 45–50 мм при двухстворчатом аортальном клапане; синдром Тернера если AI 20–25 мм/м ² ; тетрада Фалло <50 мм) Желудочковая тахикардия	Легочная артериальная гипертензия Выраженная системная дисфункция желудочков (ФВ <30% или NYHA III–IV) Предшествующая беременности кардиомиопатия с сохраненной функцией левого желудочка Тяжелый стеноз митрального клапана Тяжелый симптомный стеноз аортального клапана Системный правый желудочек с умеренной или сильно сниженной функцией Выраженная дилатация аорты (>45 мм при синдроме Марфана или другой врожденной ее патологии; >50 мм при двухстворчатом аортальном клапане; синдроме Тернера если AI >25 мм/м ² ; тетрада Фалло >50 мм) Синдром Элерса — Данлоса Тяжелая рекоарктация Состояние после операции Фонтана с любым осложнением
Риск развития материнской смертности или осложнений	Не выявлено повышенного риска материнской смертности, и риск осложнений отсутствует либо он минимален	Незначительный риск материнской смертности или умеренный риск развития осложнений	Промежуточный риск материнской смертности с риском развития осложнений от умеренного до высокого	Значительно повышенный риск материнской смертности или тяжелых осложнений	Чрезвычайно высокий риск материнской смертности или тяжелых осложнений
Вероятность развития сердечных осложнений у матери	2,5–5%	5,7–10,5%	10–19%	19–27%	40–100%
Консультативна	Да	Да	Да	Да, но требуется	Да: беременность

я помощь				консультация специалиста	противопоказана; при незапланированной беременности необходимо предложить ее прерывание
Наблюдение во время беременности	Участковая больница	Участковая больница	Специализированная больница	Специальный центр для беременных с кардиальной патологией	Специальный центр для беременных с кардиальной патологией
Минимальное количество посещений (наблюдений) врача-консультанта беременной	Один-два раза	Один раз в триместр	Один раз в два месяца	Один раз в два месяца, при необходимости — ежемесячно	Ежемесячно
Лечебное учреждение для проведения родоразрешения	Участковая больница	Участковая больница	Специализированная больница	Специальный центр для беременных с кардиальной патологией	Специальный центр для беременных с кардиальной патологией

Условные сокращения: ДМЖП — дефект межжелудочковой перегородки; ДМПП — дефект межпредсердной перегородки; ОАП — открытый артериальный проток; ЛЖ — левый желудочек; ФВ — фракция выброса; АИ — индекс диаметра аорты к площади поверхности тела.

На сегодня классификация риска развития сердечно-сосудистых осложнений у матери при беременности, предложенная Всемирной организацией здравоохранения (mWHO), является наиболее точной системой прогнозирования неблагоприятных кардиоваскулярных исходов, хотя она, вероятно, более подходит для развитых, а не развивающихся стран.

Опасность осложнений при родах и риск развития осложнений у новорожденных

Женщины с патологией сердечно-сосудистой системы подвержены повышенному риску возникновения акушерских осложнений, в том числе преждевременных родов, преэклампсии и послеродового кровотечения. В то же время это чревато развитием всевозможных нарушений у плода с частотой 18–30% и повышенным риском перинатальной смертности — соответственно 1–4%. Частота патологии у матери имеет тесную корреляционную связь с частотой развития осложнений у плода. Несмотря на то что в настоящий момент нет разработанных шкал прогнозирования воздействия состояния матери на риск развития патологии у плода, тем не менее таблица предикторов возникновения неблагоприятных событий у матери и их влияния на плод, предлагаемая в настоящем руководстве, может гарантировано использоваться с прогностической целью (табл. 2).

Таблица 2. Предвестники развития кардиоваскулярных событий у матери и неонатальной патологии у плода

Предвестники сердечно-сосудистых событий матери	Предвестники неонатальных событий
Предыдущее сердечное событие (сердечная недостаточность, транзиторная ишемическая атака, инсульт, аритмия)	NYHA класс III/IV или сохраняющийся цианоз во время наблюдения в дородовой период
NYHA класс III/IV	Обструкция выходного тракта левого желудочка
Обструкция выводного тракта левого желудочка (от умеренной до тяжелой степени)	Курение во время беременности
Сниженная системная систолическая функция желудочков (фракция выброса <40%)	Низкое насыщение газов крови у матери ($O_2 < 90\%$)
Снижение функции выводного тракта правого желудочка (TAPSE <16 мм)	Многоплодие. Применение антикоагулянтов на протяжении всей беременности
Наличие трансклапанной атриовентрикулярной регургитации клапана (от умеренной до тяжелой степени)	Применение кардиологических препаратов до беременности. При рождении установлен синий порок сердца
Атриовентрикулярная клапанная регургитация, обусловленная легочной патологией (от умеренной до тяжелой степени)	Наличие механического протеза клапана сердца
Легочная артериальная гипертензия	Развитие заболевания сердца во время беременности
Прием кардиологических препаратов до беременности	Мероприятия по профилактике материнской смертности во время беременности
Цианоз (насыщение $O_2 < 90\%$)	Выявления нарушенного маточно-плацентарного кровотока по данным доплерографии
Повышенный уровень натрийуретического пептида (NT-proBNP >128 пг/мл) на 20-й неделе беременности служит неблагоприятным прогностическим признаком поздних осложнений у беременных и рожениц	

Курение в прошлом

Наличие механического клапанного протеза

Операция по поводу синего порока сердца или неустранный порок

Кардиологическая бригада для беременных с патологией сердца

Женщины с умеренным или высоким риском осложнений (mWHO II–III, III и IV) во время беременности от момента планирования зачатия и на весь период беременности должны быть под наблюдением, получать консультацию и лечение вплоть до родоразрешения в специализированном медицинском центре многопрофильной командой — «кардиологической бригадой для беременных». Бригада должна включать в обязательном порядке кардиолога, акушера и анестезиолога, которые имеют опыт оказания помощи беременным группы высокого риска с кардиоваскулярной патологией в анамнезе или без таковой. Дополнительные эксперты, которые могут быть привлечены для оказания помощи в зависимости от конкретной ситуации, это: генетик, кардиоторакальный хирург, детский кардиолог, специалист по фетальной медицине, неонатолог, гематолог, узкопрофильные медсестры, пульмонолог и при необходимости другие узкие специалисты. Данная группа может оказывать консультативную и лечебную помощь беременным в разных медицинских учреждениях, не имеющих таких подразделений, что экономит средства и не требует создания специализированных бригад в неподготовленных учреждениях.

Выявление кардиоваскулярной патологии при беременности

Необходимо помнить, что во время беременности может быть сложнее диагностировать сердечную недостаточность в силу особенностей физиологических изменений, происходящих во время беременности (раздел 1.2) и которые могут имитировать сердечно-сосудистые заболевания. Однако многие расстройства могут быть выявлены путем тщательного изучения анамнеза и пристального физикального обследования. Наличие непропорциональной одышки, плохо объяснимой состоянием беременности, или появление нового патологического шума (все слышимые диастолические шумы ненормальны!!!) — показано проведение эхоКГ-обследования. Очень важно при измерении артериального давления применять стандартизованные методики. Причину патологической протеинурии необходимо уточнять в ситуациях у пациентов с семейной предрасположенностью к гипертензии или указанием на преэклампсию в анамнезе. Оксиметрию следует проводить у всех пациентов с врожденными пороками сердца.

ЭКГ-диагностика

У большинства беременных сердце смещено влево с отклонением оси на 15–20° на ЭКГ. Общие дополнительные данные включают изменения длительности сегмента ST и зубца T, Q и появление обратного зубца T^{III}, снижение вольтажа зубца Q в отведении aVF и обратного зубца T в отведении V1, V2, иногда в V3. Изменения могут имитировать гипертрофию левого желудочка и другие структурные заболевания сердца. Наличие у беременной предшествующего эпизода пароксизма или стойкой формы аритмии (желудочковая тахикардия, фибрилляция или трепетания предсердий) либо же указание на сердцебиение в анамнезе требует проведения холтеровского мониторирования.

ЭхоКГ

Трансторакальная эхоКГ является предпочтительным методом визуализации при беременности. Этот воспроизводимый, широко доступный, относительно дешевый диагностический метод может использоваться в амбулаторной практике, в кардиологическом отделении, а также во всех отделениях неотложной помощи, отделениях интенсивной терапии и акушерском отделении, а также при всех ситуациях оказания неотложной помощи. Во время беременности возможны изменения некоторых эхоКГ-показателей: умеренной дилатация камер сердца за счет уменьшения толщины стенки левого желудочка, а также увеличения трансклапанного градиента. Чреспищеводная эхоКГ относительно безопасна, при некоторых состояниях весьма информативна, но имеет ряд недостатков при беременности: риск рвоты/аспирации и внезапного повышения внутрибрюшного давления, а также потребность в мониторинге фетального кровотока плода.

Тесты с физической нагрузкой

Физиологические тесты с физической нагрузкой являются неотъемлемой частью наблюдения за взрослыми пациентами с врожденными заболеваниями сердца и клапанов и должны выполняться у всех женщин с врожденными пороками сердца и планирующих беременность. Их проведение также рекомендовано с нагрузкой в субмаксимальном режиме (80%

прогнозируемой максимальной частоты сердечных сокращений) у бессимптомных пациентов с подозрением на кардиоваскулярную патологию при имеющейся беременности. Доказательств того, что данное обследование повышает риск самопроизвольного выкидыша на сегодня нет! Для большей информативности применима стресс-эхокардиография на велоэргометре. В то же время стресс-тест с добутамином редко применим при условии, что есть альтернативные методы.

Обследование с применением ионизирующего излучения (радиологические методики)

Потенциальные риски воздействия ионизирующего излучения на плод зависят от стадии беременности и поглощенной дозы. Наиболее высокий риск облучения испытывает плод в период органогенеза и раннего эмбриогенеза, меньше — во II и еще меньше — в III триместр. Наиболее часто поражается нервная система, развиваются мальформации, как правило, в центральной нервной системе. Чаще всего прерывание беременности в виде спонтанных абортот отмечается в первую неделю беременности, что затрудняет проведение истинной оценки влияния радиации на дородовую гибель плода. Такая ситуация может развиваться и в более поздний период, и на разных стадиях гестации при дозах облучения >250 мГр. Наблюдаемые радиационно-индуцированные аномалии (обычно при дозах 100–200 мГр) включают ограничение роста, умственную отсталость, формирование злокачественных опухолей и развитие неврологического дефицита. К периодам наибольшей уязвимости относятся: 8–56-й день — замедление роста плода; 14–105-й день — микроцефалия; 56–105-й день — интеллектуальный дефицит/судороги/тяжелые психические нарушения.

Имеются сообщения о внутриутробном риске развития рака у плода при облучении в дозе приблизительно 20 мГр. По оценкам, при внутриутробном обследовании плода установлено, что лучевая нагрузка 10 мГр приводила к развитию онкопатологии с частотой 1–2 случая на 3000 детей, подвергшихся воздействию излучения в утробе матери. Таким образом, процедуру рентгенологического обследования следует отложить до тех пор, пока не будет завершен период основного органогенеза (>12 нед после менструации), если это не имеет крайней необходимости.

Все медицинские дозы облучения должны быть «настолько низкими, насколько это разумно достижимо». Если требуется рентгенологическое обследование, риски и выгоды должны быть сообщены матери и получено ее информированное согласие. Доза облучения плода должна быть минимально низкой (предпочтительно <50 мГр) с четко обоснованной, особенно если плод находится в поле зрения.

Рентгенография грудной клетки и компьютерная томография

Безопасная доза для облучения плода при рентгенографии грудной клетки составляет <0,01 мГр. Данное исследование должно выполняться только в том случае, если другие методы не могут прояснить клиническую картину имеющихся симптомов. Ультразвуковое обследование легких является перспективным альтернативным методом визуализации, хотя его использование во время беременности пока ограничено. Компьютерная томография обычно не требуется при сердечной болезни во время беременности и не рекомендуется, за исключением подтверждения или исключения легочной эмболии или патологии аорты, когда другие диагностические исследования малоинформативны. При этом КТ-обследование может быть безопасно использовано с лучевой нагрузкой с 0,01–0,66 мГр.

Катетеризация сердца

Катетеризация сердца редко необходима для диагностических целей, но может потребоваться как хирургическая процедура. Средняя доза облучения незранированного живота беременной составляет 1,5 мГр. При этом плода достигает <20% излучаемой дозы. Данный метод может с успехом применяться для окклюдерного закрытия некоторых врожденных дефектов у матери при незначительной суммарной дозе облучения плода <0,005, <0,001 и <0,0005 мГр. Лучшим доступом в этой ситуации необходимо рассматривать радиальный. В то же время при наличии аритмий большинство ЭКГ-исследований следует проводить только в том случае, если они устойчивы к медикаментозной терапии и вызывают гемодинамические нарушения. Для уменьшения дозы облучения следует использовать компьютерное картирование и физиологические навигационные системы.

Магнитно-резонансная томография

Магнитно-резонансная томография рекомендуется, если другие неинвазивные диагностические процедуры недостаточны для окончательной диагностики и, когда это

возможно, предпочтительнее использовать методы визуализации на основе ионизирующих излучений. Доказательства пагубного влияния применения контрастных веществ на основе гадолиния во время беременности противоречивы, что требует критического отношения к обследованию, то есть прибегать к его использованию по строгим показаниям, особенно в I триместр. Экскреция контрастных веществ группы гадолиния в грудное молоко невысока (<0,04% внутривенной дозы в течение первых 24 ч и 1–2% при абсорбции). Данные свидетельствуют, что это безопасно и дает возможность продолжать грудное вскармливание после введения контраста.

Генетическое обследование и консультирование

Риск формирования врожденных пороков сердца минимален у детей, родители которых не имеют врожденной патологии, не превышает 1% и значительно возрастает, если родители имеют врожденную патологию сердца. В зависимости от вида врожденной патологии сердца у родителей ее развитие у новорожденного встречается с частотой от 3 до 50%.

У детей родителей с аутосомно-доминантным типом наследования (например синдром Марфана, гипертрофическая кардиомиопатия или синдром удлиненного интервала Q–T) риск наследования составляет 50%. Окончательный фенотип также будет определяться неполным доминированием и плеiotропным эффектом генов и может значительно варьировать. Для дефектов, унаследованных полигенным способом, риск повторения менее четко определен. Генетическое тестирование при кардиомиопатиях не подходит для пренатального диагноза, за исключением отдельных расстройств или ситуаций высокого риска.

У пациентов с венозной тромбоэмболией генетическое тестирование считается оправданным только для родственников пробандов с дефицитом природных антикоагулянтов или после повторных венозных тромбоэмболий.

Генетическая консультация специалиста по конкретному генетическому расстройству настоятельно рекомендуется пациентам и членам их семей в приведенных ниже ситуациях и имеет обоснование для выявления бессимптомных пациентов либо их родственников, находящихся в группе риска, с целью раннего выявления патологии у плода при беременности. Это дает возможность планирования ранней помощи, особенно если это возможно.

Генетическое консультирование и медикогенетическое обследование показано:

- в случаях известного статуса носителей наследственной легочной артериальной гипертензии или обструктивной болезни легких;
- при кардиомиопатиях и каналопатиях (например синдром удлиненного интервала Q–T);
- при врожденной болезни сердца, которая, как известно, связана с генетическими аномалиями (например конотрункальные дефекты, или двустворчатый аортальный клапан, когда у пациента имеются дисморфофобические признаки, задержка развития/умственная отсталость или когда в синдромах присутствуют другие внесердечные врожденные аномалии, такие как синдром Марфана или другое наследственное заболевание грудной аорты, делеция хромосомы 22q11, синдром Вильямса — Бойрена, синдром Алажилля, синдром Ульриха — Нунана и синдром Холта — Орама);
- при патологии грудной аорты;
- при наличии врожденной патологии у ближайших родственников.

Дородовая диагностика

В настоящее время достижения генетического обследования становятся все доступнее и дают возможность выявления генетических дефектов при многих нарушениях (хромосомные дефекты, точечные генетические дефекты). Технически исследование может проводиться на всех этапах: от планирования беременности женщинами с врожденной патологией до периода зачатия и вынашивания. Индивидуальный подход к каждой семье необходим для обеспечения соблюдения местных обычаев и этических норм, а также повышения качества дородового выявления генетических аномалий и уменьшения количества врожденных аномалий у новорожденных.

Внутриутробная диагностика

Выявление врожденных аномалий сердца

Измерения толщины затылочной складчатости на 12-й неделе беременности используется как скрининговый метод для выявления хромосомных аномалий. При этом также возможно выявление нарушений развития сердца в виде врожденных пороков с высокой

чувствительностью и специфичностью: 85% (95% доверительный интервал (ДИ) 78–90%) и 99% (95% ДИ 98–100%) соответственно. Частота выявления врожденного порока сердца при нормальной толщине затылочной складчатости составляет около 1/1000. Раннее выявление серьезных пороков развития дает возможность родителям рассмотреть все варианты, в том числе прервать беременность в случае выявления дефектов, несовместимых с жизнью либо невозможности полной коррекции после рождения.

Всем женщинам с врожденными пороками сердца должна быть предложена фетальная эхоКГ на 19–22-й неделе беременности, при этом возможно идентифицировать до 45% всех врожденных пороков сердца. Фетальная эхоКГ должна выполняться опытными специалистами.

Необходимые заключения при выявлении кардиальной патологии у плода:

- полная эмбриональная эхоКГ;
- подробное сканирование для выявления ассоциированных аномалий (конечностей и скелета);
- изучить семейный анамнез;
- проанализировать историю болезни матери: имеющиеся заболевания, перенесенные вирусные заболевания или прием тератогенных препаратов;
- оценить фетальный кариотип (хромосомные делеции в 22q11.2 с аномалиями конотрункуса);
- направить на консультацию к специалисту по физиологии плода, детскому кардиологу, генетику и неонатологу;
- доставить беременную в учреждение, которое может обеспечить уход за новорожденным с предполагаемыми аномалиями.

Оценка состояния здоровья плода

В контексте определения нарушений внутриутробного развития цель обследования заключается в определении оптимальных соотношений внутриутробных неонатальных рисков. Вероятность выживания без инвалидности увеличивается на $\approx 2\%$ в день между 24-й и 28-й неделями и 1% — в день после этого и до 32-й недели. Это определяется сбалансированным кровотоком по пупочной артерии и венозным протоком.

Вмешательства у матери во время беременности

Чрескожные малоинвазивные вмешательства

Если вмешательство абсолютно необходимо, лучшее время для этого — после четвертого месяца беременности во II триместр. К этому времени органогенез завершен, эмбриональная щитовидная железа все еще неактивна, а объем матки невелик, поэтому расстояние между плодом и грудной клеткой больше, чем в последующие месяцы. Подъем сегмента S–T при инфаркте миокарда (STEMI) во время беременности в основном наблюдается у пациенток, ранее имевших первичное чрескожное коронарное вмешательство. Тромболизис может быть в этой ситуации спасением с такой же эффективностью и безопасностью, как у небеременных. Известно, что рекомбинантный тканевой активатор плазминогена не проходит через плацентарный барьер, но может вызывать внематочные кровотечения, о чем следует помнить. При проведении процедуры необходимо следовать разумной достаточности для минимизации осложнений у матери и плода. Что предполагает: использовать эхоКГ-обследование тогда, когда это возможно; источник излучения разместить как можно ближе к пациентке; использовать только низкодозовую флюороскопию; по возможности использовать только передне-заднюю проекцию; избегать прямого облучения брюшной полости; максимально тесно взаимодействовать с областью интересов; минимизировать время флюороскопии; обследование должен проводить опытный кардиолог. Необходим мониторинг и регистрация общей дозы облучения при обследовании, что в дальнейшем облегчит оценку возможных последствий для плода. Нефракционированный гепарин вводят внутривенно из расчета 40–70 ЕД/кг, ориентируясь на достижение активированного времени свертывания 250 с (200–300 с) или увеличения более чем в два раза от исходного значения активированного частичного тромбопластинового времени.

Кардиохирургическое вмешательство в условиях искусственного кровообращения

Материнская смертность во время операции с искусственным кровообращением аналогична смертности у небеременных. Однако смертность плода остается высокой ($\approx 20\%$). В связи с этим кардиохирургическая операция показана только тогда, когда медикаментозная терапия или чрескожное коронарное вмешательство неэффективны и жизнь матери находится под

угрозой. Лучший период операции — между 13-й и 28-й неделей. Для минимизации риска оперативного вмешательства необходим тщательный мониторинг матери и плода и использование пульсирующего кровотока для искусственного кровообращения. Для сохранения жизни плода особое значение имеет гестационный возраст. Кесарево сечение может быть выполнено до сердечно-легочного обхода, если гестационный возраст составляет >26 нед. Независимо от того, является ли извлечение плода адекватным из-за гестационного периода, многое зависит от пола, расчетной массы тела, предшествующего введения кортикостероидов до родов, что значительно влияет на выживание плода. При гестационном возрасте ≥ 28 нед следует рассмотреть вопрос о возможности операции без предварительного извлечения плода. Перед операцией, по возможности, следует ввести полную дозу кортикостероидов (две дозы бетаметазона 12 мг внутримышечно через 12 ч). Во время искусственного кровообращения следует контролировать частоту сердечных сокращений плода и тонус матки матери, а время кардиопульмонального шунтирования следует минимизировать.

Сроки и способ родоразрешения: риск для матери и ребенка

План родов должен быть составлен с подробной информацией об индукции родов, проведении родовспоможения, родоразрешения и послеродовом наблюдении. Следует также учитывать эмоциональный контекст, психологическую помощь и этические проблемы. С планом родов, который должен быть внесен в книгу наблюдения за беременной, необходимо ознакомиться всем причастным специалистам. Конкретный опыт и слаженная работа кардиологической бригады в специализированных центрах являются залогом успеха оказания помощи пациентам умеренного и высокого риска.

Сроки родов

Проведение родов следует рассматривать на 40-й неделе беременности у всех женщин с кардиальной патологией; это снижает риск экстренного кесарева сечения на 12% и риск мертворождения на 50% у женщин без сердечной патологии и, несомненно, может способствовать снижению риска неблагоприятных исходов у беременных с кардиальной патологией, у которых акушерский риск очень высок. Сроки индукции родов будут зависеть от степени компенсации сердца беременной, акушерских показаний, включая оценку состояния шейки матки, жизнеспособности и зрелости плода.

Стимуляция родовой деятельности

Препараты группы простагландинов E1, такие как мизопростол (25 мкг) или динопростон (1–3 мг), либо препарат простагландин E2 с медленным высвобождением 10 мг могут безопасно применяться для индукции родов. Характерно, что у женщин не имеющих кардиологической патологии, мизопростол, применяемый в высоких дозах более 600 мкг, не приводит к изменению сердечной деятельности, хотя остается теоретический риск развития коронарораспазма и аритмий. Динопростон может вызывать выраженную гипотензию, но только после инъекции в миометрий, чего следует избегать. Механические методы, такие как баллонные расширители, применяемые для созревания шейки матки после введения в цервикальный канал, могут быть предпочтительнее у тех пациенток, у которых на введение простагландинов ожидается снижение системного сосудистого сопротивления и развитие гипотензии, что может привести к негативным последствиям. Искусственную отслойку плодного пузыря для родовозбуждения и инфузию окситоцина можно безопасно использовать у женщин с кардиальной патологией.

Влагалищные роды или кесарево сечение

Данные Регистра беременности и сердечных заболеваний (ROPAC) свидетельствуют, что плановое кесарево сечение не создает преимуществ для матери и приводит к более ранним родам и уменьшению массы тела новорожденного. В то же время родоразрешение через естественные родовые пути связано с меньшей кровопотерей и меньшим риском инфицирования, низкой частотой венозного тромбоза, поэтому его следует рекомендовать большинству женщин. Кесарево сечение следует рассматривать для следующих акушерских ситуаций: беременные, принимающие пероральные непрямые антикоагулянты, имеющие серьезную патологию аорты или тяжелую легочную гипертензию, включая синдром Эйзенменгера.

Родоразрешение женщин, находящихся на антикоагулянтах (не включая пациентов с механическим протезом клапана сердца)

Для женщин с плановым кесаревым сечением терапевтическое введение низкомолекулярного гепарина (НМГ) можно просто пропустить в течение 24 ч до операции. Если родоразрешение необходимо выполнить как можно быстрее, следует ориентироваться на показатель активности anti-Xa фактора. Женщинам группы высокого риска, требующим антикоагулянтной терапии, можно безопасно возобновить прием нефракционированного гепарина спустя 6 ч после кесарева сечения. Женщинам группы умеренного и низкого риска необходимо назначить однократную профилактическую дозу НМГ, например эноксапарин: 20 мг, при массе тела <50 кг; 40 мг — при 50–90 кг; при массе тела >90 кг введение НМГ осуществляют из расчета 0,5 мг/кг через 6 ч после родов, до предстоящего возобновления терапии НМГ через 12 ч.

Если планируются естественные роды, роженицы группы умеренного и высокого риска могут быть переведены на инфузию нефракционированного гепарина при соответствующем контроле уровня гипокоагуляции по уровню активированного частичного тромбопластинового времени. За 4–6 ч до предполагаемого родоразрешения или введения региональной анестезии инфузия гепарина должна быть прекращена и возобновлена по соответствующим показаниям. Для женщин с низким риском введение НМГ может быть пропущено в течение 24 ч до предполагаемых родов и возобновлено, как указано выше.

Ургентное родоразрешение в ситуации плановой антикоагулянтной терапии

Родоразрешение беременных, находящихся на плановой антикоагулянтной терапии, в ургентном порядке сопровождается высоким риском развития кровотечения у матери. Для снижения риска кровотечения пациенты, которым вводили НФГ, должны получать для нейтрализации его действия расчетную дозу протамина сульфата (Заявление Европейского агентства по лекарственным средствам). В ситуациях, когда известно о применении НМГ назначение протамина сульфата также показано; однако необходимо помнить, что это не только не приводит к снижению активности анти-Xa фактора, но и сохраняет тенденцию к продолжению кровотечения. Поскольку при подкожном введении НМГ пролонгируется его действие, это может потребовать повторных введений протамина сульфата. Если беременная принимает оральные антикоагулянты ингибитора витамина К, предпочтительнее проведение кесарева сечения, поскольку это значительно снизит риск внутричерепного кровоизлияния у плода. Для восстановления уровня коагулянтной способности крови лучше воспользоваться четырехкомпонентным протромбиновым комплексным концентратом, дозу которого необходимо подбирать в соответствии с массой тела матери, исходного международного нормализованного отношения (МНО) и его целевого значения, составляющего, как и свежезамороженная плазма крови, 12–15 мл/кг. Препарат следует назначать до начала кесарева сечения для достижения $MNO \leq 1,5$. С этой же целью можно применять внутривенное введение витамина К в дозе 5–10 мг, но наступление антикоагулянтного эффекта занимает длительный период — 8–12 ч. При этом наступает продолжительный период антикоагуляционного действия, создающий определенные трудности для восстановления исходного уровня гипокоагуляции. Нужно учитывать, что у плода матери, получавшей непрямые антикоагулянты, может длительно, в течение 8–10 дней, сохраняться гипокоагуляционный эффект. Это может потребовать переливания свежезамороженной плазмы крови новорожденному вместе с назначением витамина К.

Анестезия/анальгезия

Эпидуральная анальгезия уменьшает родовую боль и может быть использована для обеспечения анестезии при кесаревом сечении, если это возможно. Тем не менее это может привести к системной гипотензии (10%) и требует тщательного контроля введения анестетика, особенно у пациенток со стенотическими клапанными пороками или сниженной функцией желудочков, а также инвазивного мониторинга артериального давления. Внутривенную инфузию необходимо проводить с крайней осторожностью.

Посмертное кесарево сечение

В случае острого развития критического состояния у беременной кесарево сечение необходимо рассматривать как жизнеспасающую процедуру родоразрешения: во-первых, вмешательство увеличивает шансы успешной реанимации матери и должно расцениваться с этих позиций, во вторую очередь, кесарево сечение проводится как процедура повышения выживаемости плода. Операция целесообразна после 24 нед беременности, так как до этого времени степень сжатия шейки матки ограничена и ребенок не считается

жизнеспособным. Кесарево сечение необходимо выполнить не позже 4 мин после остановки сердца.

Послеродовой уход

Для профилактики кровотечения в ранний послеродовой период назначают окситоцин в дозе 2 мЕд спустя 10 мин после рождения ребенка с последующей его внутривенной инфузией 12 мЕд/мин в течение 4 ч, что не приводит к расстройству сердечно-сосудистой деятельности. Для лечения послеродового кровотечения применяют аналоги PGE (сульпростон 100–500 мкг/ч и мизопростол 200–1000 мкг); однако следует избегать назначения эргометрина и аналогов простагландина F. При этом сульпростон необходимо применять с осторожностью у пациентов с сердечно-сосудистыми и респираторными расстройствами. Необходим также тщательный мониторинг жидкостного режима, особенно в первые 48 ч, что значительно снизит риск развития сердечной недостаточности. Если пациентка применяла блокаторы β -адренорецепторов в предоперационный период, новорожденный также требует тщательного мониторинга. Необходим внимательный осмотр нижних конечностей и при необходимости следует использовать компрессионный трикотаж для профилактики венозного тромбоза. Ранняя выписка роженицы и ее физическая активация в условиях амбулаторного наблюдения также рассматриваются как превентивная мера развития тромбозов.

Грудное вскармливание

Грудное вскармливание способствует снижению риска бактериемии, вторичной по отношению к маститу, и его следует поощрять среди рожениц с сердечно-сосудистыми заболеваниями. Необходимо помнить о высокой вероятности проникновения лекарственных препаратов в грудное молоко при приеме их матерью! При необходимости угнетения лактации назначают стандартные дозы каберголина (0,25 мг каждые 12 ч в течение 2 дней) или бромокриптин (2,5 мг в день родов, затем 2,5 мг два раза в день в течение 14 дней).

Таким образом, приведенные рекомендации дают возможность врачу оперативно реагировать на ситуации, возникающие на разных этапах планирования и развития беременности, а также обеспечить максимально безопасное родоразрешение. Ниже приведена табл. 3 с кратким изложением перечисленных рекомендаций общего характера.

Таблица 3. Краткие рекомендации помощи беременным с кардиологической патологией

Рекомендации	Степень доказательности	
	Класс	Уровень
Оценка риска планируемой беременности, а также рекомендации по планированию беременности показаны для всех женщин, имеющих подтвержденную и подозреваемую патологию аорты, врожденные или приобретенные пороки сердца	I	C
Необходимо проводить оценку риска у всех женщин детородного возраста, имеющих кардиальную патологию, до и после зачатия, используя классификацию mWHO — классификацию ВОЗ риска материнской смертности беременных	I	C
Рекомендовано всем роженицам группы высокого риска лечиться в специализированном центре, где имеется мультидисциплинарная команда «сердца» для беременных	I	C
Эмбриональная эхоКГ опытным специалистом рекомендована, когда есть повышенный риск развития эмбриональных нарушений	I	C
ЭхоКГ-обследование показано в каждой ситуации при беременности, если выявлен новый шум при аускультации	I	C
Кардиохирургическое вмешательство может быть осуществлено после 24-й и до 37-й недели внутриутробного развития с рекомендацией введения кортикостероидов матери	I	C
Естественные (вагинальные) роды рекомендованы и рассматриваются как наиболее предпочтительный вариант для большинства беременных; наиболее важные исключения приведены ниже	I	C
Родоразрешение необходимо планировать на 40-й неделе гестационного периода у всех женщин с кардиальной патологией	IIa	C
Генетическая консультация должна быть проведена у женщин с врожденными пороками сердца и аритмиями, кардиомиопатиями, патологией аорты или же у тех, кто имеет генетические нарушения в сочетании с кардиальной патологией	IIa	C
Магнитно-резонансная томография (без гадолиния) может быть дополнена проведением эхоКГ для уточнения диагноза	IIa	C

У беременных с артериальной гипертензией с высокими значениями артериального давления вагинальные роды возможны при эпидуральной анестезии и при необходимости с использованием инструментального пособия	IIa	C
Родоразрешение перед оперативным вмешательством показано при периоде гестации ≥ 26 нед	IIa	C
Роды с помощью кесарева сечения рекомендованы по акушерским показаниям либо у беременных, имеющих аневризматическое расширение восходящей аорты ≥ 45 мм, выраженный стеноз аортального клапана, принимающих оральные антикоагулянты в период беременности, при синдроме Эйзенменгера либо сердечной недостаточности	IIa	C
Рентгенологическое обследование может быть рекомендовано, если прочие диагностические обследования не могут ответить на вопрос происхождения дыхательной недостаточности	IIb	C
Катетеризация полостей сердца может быть рекомендована только в исключительных случаях и по строгим показаниям	IIb	C
КТ-обследование и электрофизиологические обследования рекомендовано проводить по жизненным показаниям	IIb	C
Аортокоронарное шунтирование или клапанная хирургия может рассматриваться в процессе беременности, если медикаментозная терапия малоэффективна либо когда есть угроза жизни матери, а чрескожное малоинвазивное вмешательство невозможно	IIb	C
Профилактическое введение антибиотиков для предупреждения развития инфекционного эндокардита при родах не рекомендуется	III	C

- **Regitz-Zagrosek V., W. Roos-Hesselink J., Bauersachs J. et al. (2018) 2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy. European Heart Journal 00, 1–83. doi:10.1093/eurheartj/ehy340**

Александр Осадчий