

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН**

**РЕСПУБЛИКАНСКИЙ СПЕЦИАЛИЗИРОВАННЫЙ  
НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ ЦЕНТР  
АКУШЕРСТВА И ГИНЕКОЛОГИИ**



**Национальный клинический протокол  
«Диагностика и лечение сердечно-сосудистых  
заболеваний во время беременности»**

**ТАШКЕНТ 2023**

**Национальный клинический протокол  
«Диагностика и лечение сердечно-сосудистых  
заболеваний во время беременности»**

## Вводная часть

<b>Клиническая проблема</b>	Диагностика и лечение сердечно-сосудистых заболеваний во время беременности.
<b>Название документа</b>	Национальный клинический протокол «Диагностика и лечение сердечно-сосудистых заболеваний во время беременности».
<b>Этапы оказания помощи</b>	Учреждения системы родовспоможения республики Узбекистан (первичная медико-санитарная помощь, стационары).
<b>Дата создания</b>	2023 г.
<b>Планируемая дата обновления</b>	2026 г. или по мере появления новых ключевых доказательств. Все поправки к представленным рекомендациям будут опубликованы в соответствующих документах
<b>Порядок обновления клинического протокола</b>	Механизм обновления клинических рекомендаций протокола предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года, а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утверждённым протоколам, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.
<b>Адрес для переписки</b>	г. Ташкент, ул. Мирзо-Улугбекский район, ул. Мирзо-Улугбека, 132 а. Тел.: 71 263 78 30, 71 263 84 83 E-mail: <a href="mailto:obs-gyn@mail.ru">obs-gyn@mail.ru</a>

## Оглавление

<b>Состав рабочей группы.....</b>	<b>8</b>
<b>Введение.....</b>	<b>10</b>
<b>Список сокращений.....</b>	<b>11</b>
<b>Эпидемиология.....</b>	<b>13</b>
Физиологические адаптивные изменения при беременности.....	14
Обследование перед беременностью.....	15
Риск сердечно-сосудистых осложнений у матери.....	16
Опасность акушерских осложнений для матери и плода.....	20
Команда врачей, специализированных на ведение беременных пациенток с сердечно-сосудистой патологией.....	20
Сердечно-сосудистая диагностика во время беременности.....	21
Генетическое тестирование и консультирование.....	22
Оценка состояния плода.....	23
Хирургические вмешательства у матери во время беременности.....	23
Сроки и способы родоразрешения: риск для матери и ребенка.....	24
Методы контрацепции и прерывания беременности, а также экстракорпоральное оплодотворение.....	26
<b>Инфекционный эндокардит.....</b>	<b>29</b>
<b>Врожденные пороки сердца и легочная гипертензия.....</b>	<b>30</b>
Легочная гипертензия.....	31
Синдром Эйзенменгера.....	32
Цианотические ССЗ без ЛГ.....	32
Обструкция выходного тракта ЛЖ.....	33
Дефект межпредсердной перегородки.....	33
Дефект межжелудочковой перегородки.....	34
Дефект предсердно-желудочковой перегородки.....	34
Коарктация аорты.....	35
Заболевания клапана ЛА и выносящего тракта ПЖ.....	35
Врожденный аортальный стеноз.....	36
Тетрада Фалло.....	36
Аномалия Эбштейна.....	37
Транспозиция магистральных сосудов.....	37
Врожденная корригированная ТМА.....	38
Кровообращение Фонтена.....	38
<b>Заболевания аорты.....</b>	<b>39</b>

Синдром Марфана.....	40
Двустворчатый аортальный клапан.....	41
Сосудистый тип синдрома Элерса-Данло.....	41
Синдром Тёрнера.....	41
Другие аутосомно-доминантные аортопатии.....	42
Тактика ведения.....	<b>42</b>
<b>Заболевания клапанов сердца.....</b>	<b>45</b>
Митральный стеноз.....	45
Стеноз клапана аорты.....	47
Недостаточность митрального и аортального клапанов.....	48
Трикуспидальная недостаточность.....	49
Фибрилляция предсердий при заболеваниях нативных клапанов сердца.....	50
Протезированные клапаны.....	50
Выбор протеза клапана.....	50
Риски при беременности с биологическим протезом.....	51
Механические протезы и антикоагулянтная терапия.....	51
<b>Ишемическая болезнь сердца.....</b>	<b>57</b>
Этиология.....	57
Представление о больном и диагностика.....	58
Тактика ведения.....	58
Медикаментозная терапия.....	58
Хирургическое лечение.....	59
Выбор стента и антиагрегантная терапия.....	59
Ранее существовавшая ишемическая болезнь сердца.....	59
Роды.....	59
<b>Кардиомиопатии и сердечная недостаточность.....</b>	<b>60</b>
Перипартальная кардиомиопатия.....	60
Дилатационная кардиомиопатия.....	60
Лечение сердечной недостаточности.....	61
Гипертрофическая кардиомиопатия.....	65
<b>Аритмии.....</b>	<b>67</b>
Наджелудочковая тахикардия.....	68
Фибрилляция предсердий и трепетание предсердий.....	68
Желудочковые тахикардии.....	69
Брадиаритмии.....	69

Вмешательства.....	71
<b>Венозные тромбоемболические осложнения во время беременности и в послеродовом периоде.....</b>	<b>73</b>
Профилактика венозной тромбоемболии.....	74
Лечение острой венозной тромбоемболии.....	74
Острые тромбозы глубоких вен.....	76
Ведение родов.....	76
<b>Лекарственные средства во время беременности и грудного вскармливания.....</b>	<b>77</b>
Антикоагулянты.....	77
Тромболизис.....	78
Ингибиторы тромбина и Ха фактора.....	78
Бета-адреноблокаторы.....	79
Ингибиторы ренин-ангиотензин-альдостероновой системы: иАПФ, БРА, АРНИ и блокаторы альдостерона.....	79
БКК.....	79
Статины.....	79
<b>Особенности ведения беременности, родов и анестезии при ССЗ.....</b>	<b>80</b>
Показания к госпитализации.....	80
Ведение родов при ССЗ.....	81
Анестезия и анальгезия при родоразрешении у беременных с заболеваниями сердечно-сосудистой системы.....	82
<b>Приложение 1. Методология разработки протокола.....</b>	<b>85</b>
<b>Приложение 2. Блок-схема по антикоагулянтной терапии у пациенток с механическим протезом клапана и высокой дозой АВК 6-12 недель.....</b>	<b>88</b>
<b>Приложение 3. Блок-схема по антикоагулянтной терапии у пациенток с механическим протезом клапана и низкой дозой АВК 6-12-я недели.....</b>	<b>89</b>
<b>Приложение 4. Ведение пациенток с ОСН во время беременности: мультидисциплинарное обследование и лечение матери и плода в кратчайшие сроки (модифицирован из Bauersachs et al.....</b>	<b>90</b>
<b>Приложение 5. Лечение острой СН во время/после беременности (модифицировано Bauersachs et al).....</b>	<b>91</b>
<b>Приложение 6. Информированное добровольное согласие на медицинское вмешательство.....</b>	<b>92</b>
<b>Приложение 7. Лекарственные препараты и данные об их безопасности.....</b>	<b>94</b>
<b>Список литературы.....</b>	<b>108</b>

## Состав рабочей группы:

Надырханова Н.С., д.м.н.	РСНПМЦАГ, директор
Фозилов Х.Г., к.м.н.	РСНПМЦК, директор
Закирова Ф.А., д.м.н.	РСНПМЦК, руководитель отделения общей кардиологии
Хамидуллаева Г.А., д.м.н., профессор	РСНПМЦК, зам директора по научной работе
Ким Ё.Д., д.м.н., профессор	РСНПМЦАГ, анестезиолог-реаниматолог
Ашурова В.И., к.м.н.	РСНПМЦАГ
Абдураимов Т.Ф.	РСНПМЦАГ
Усманов С.К., ведущий специалист	Национальная палата инновационного здравоохранения Республики Узбекистан

## Методологическая поддержка

Ядгарова К.Т., к.м.н., начальник отдела разработки медицинских стандартов и протоколов	Национальная палата инновационного здравоохранения Республики Узбекистан.
--	---

*РСНПМЦАГ – Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр акушерства и гинекологии*

*РСНПМЦК – Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр кардиологии*

*РПЦ – Республиканский перинатальный центр*

*ЦРПКМР - Центр развития профессиональной квалификации медицинских работников*

## Техническая поддержка

Фонд ООН в области народонаселения (ЮНФПА/UNFPA) в Узбекистане

## Рецензенты:

Юсупбаев Р.Б.	РСНПМЦАГ, д.м.н., старший научный сотрудник, секретарь Ученого Совета
Исанбаева Л.М.	ЦРПКМР, д.м.н., доцент кафедры акушерства, гинекологии и перинатальной медицины

Клинический протокол рассмотрен и утвержден Ученым Советом Республиканского Специализированного Научно-Практического Медицинского Центра Акушерства и Гинекологии» « 24 » февраля 2022 г., протокол № 3  
Председатель Ученого Совета – д.м.н., профессор Асатова М.М.

## **Введение.**

### **Приверженность рекомендациям протокола:**

В протоколе представлены рекомендации общего характера, разработанные на основе имеющихся на момент публикации доказательств.

Если в практической деятельности принимается решение отойти от рекомендаций данного протокола, то врачи-клиницисты должны задокументировать в истории болезни пациента следующие данные:

- кем принято такое решение;
- подробное обоснование решения отхода от протокола;
- какие рекомендации по ведению пациента были приняты.

Рекомендации не охватывают все элементы клинической практики, это означает, что врачи должны обсуждать с пациентами индивидуальную тактику ведения, принимая во внимание потребности пациента, придерживаясь принципа уважительного конфиденциального общения. Это включает:

- Использование услуг переводчика в случае необходимости;
- Консультирование пациента и получение информированного согласия на ту или иную манипуляцию или тактику введения;
- Обеспечение ухода в рамках требований законодательства и соблюдения стандартов профессионального поведения;
- Документирование любой тактики ведения и ухода в соответствии с общими и местными требованиями.

### **Цель протокола:**

- Целью настоящего документа является обзор наилучших имеющихся доказательств, внедрение и организация системы и единого подхода по ведению беременных с сердечно-сосудистыми заболеваниями.
- Основу при разработке данного протокола составили Рекомендации по диагностике и лечению сердечно-сосудистых заболеваний во время беременности рекомендации, подготовленных Европейским обществом кардиологов (European Society of Cardiology, ESC), 2020 г.

**Категории пациентов:** беременные, роженицы и родильницы с сердечно-сосудистыми заболеваниями.

### **Целевая группа протокола:**

1. Врачи акушеры-гинекологи;
2. Врачи кардиологи;
3. Врачи кардиохирурги;
4. Врачи анестезиологи-реаниматологи;
5. Врачи общей практики;
6. Врачи терапевты;
7. Врачи лаборанты;
8. Организаторы здравоохранения;
9. Медицинские сестры-анестезисты;
10. Акушерки;
11. Клинические фармакологи;
12. Студенты, клинические ординаторы, магистранты, аспиранты, преподаватели медицинских вузов.



## Список сокращений:

<b>ESC</b>	European Society of Cardiology – Европейское общество кардиологов
<b>CARPREG</b>	Кардиологические заболевания во время беременности
<b>FDA</b>	Управление по санитарному надзору за качеством пищевых продуктов и медикаментов
<b>NT-proBNP</b>	Н-концевой натрийуретический пептид В-типа
<b>NYHA</b>	Нью-Йоркская Ассоциация сердца
<b>ROPAC</b>	Регистр сердечно-сосудистых заболеваний при беременности
<b>ScvO<sub>2</sub></b>	Центральная венозная сатурация
<b>SpO<sub>2</sub></b>	Сатурация периферическая
<b>TAPSE</b>	Трикуспидальная систолическая экскурсия
<b>WPW</b>	Синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта
<b>AB</b>	Атриовентрикулярный
<b>ABK</b>	Антагонисты витамина К
<b>АД</b>	Артериальное давление
<b>АК</b>	Аортальный клапан
<b>AMP</b>	Антагонисты минералокортикоидных рецепторов
<b>AMP</b>	Антагонисты минералокортикоидных рецепторов
<b>АРНИ</b>	Ингибиторы ангиотензинового рецептора неприлизина
<b>АС</b>	Аортальный стеноз
<b>АЧТВ</b>	Активированное частичное тромбопластиновое время
<b>ББ</b>	Бета-адреноблокаторы
<b>БКК</b>	Блокаторы кальциевых каналов
<b>БРА</b>	Блокаторы рецепторов ангиотензина
<b>ВОЗ</b>	Всемирная организация здравоохранения
<b>ВПС</b>	Врожденные пороки сердца
<b>ВСС</b>	Внезапная сердечная смерть
<b>ВТЭ</b>	Венозная тромбоэмболия
<b>ГКМП</b>	Гипертрофическая кардиомиопатия
<b>ДКМП</b>	Дилатационная кардиомиопатия
<b>ДМЖП</b>	Дефекты межжелудочковой перегородки
<b>ДМПП</b>	Дефект межпредсердной перегородки
<b>ЖТ</b>	Желудочковая тахикардия
<b>иАПФ</b>	Ингибитор ангиотензинпревращающего фермента
<b>ИВЛ</b>	Искусственная вентиляция легких
<b>ИКД</b>	Импламентируемый кардиовертер-дефибриллятор
<b>ИМ</b>	Инфаркт миокарда
<b>ИМбпST</b>	Инфаркт миокарда без подъема сегмента ST
<b>ИмпST</b>	Инфаркт миокарда с подъемом сегмента ST
<b>ИМТ</b>	Индекс массы тела
<b>ИРА</b>	Индекс размера аорты
<b>ИЭ</b>	Инфекционный эндокардит
<b>КоА</b>	Коарктация аорты
<b>КТ</b>	Компьютерная томография

<b>ЛА</b>	Легочная артерия
<b>ЛАГ</b>	Легочная артериальная гипертензия
<b>ЛГ</b>	Легочная гипертензия
<b>ЛЖ</b>	Левый желудочек
<b>МН</b>	Митральная недостаточность
<b>МНО</b>	Международное нормализованное отношение
<b>МПК</b>	Механическая поддержка кровообращения
<b>МРДЧ</b>	Максимальная рекомендуемая доза у человека
<b>МРТ</b>	Магнитно-резонансная томография
<b>МС</b>	Митральный стеноз
<b>НЖТ</b>	Наджелудочковая тахикардия
<b>НЗГОА</b>	Наследственные заболевания грудного отдела аорты
<b>НИВЛ</b>	Неинвазивная вентиляция легких
<b>НКД</b>	Носимый кардиовертер-дефибриллятор
<b>НМГ</b>	Низкомолекулярный гепарин
<b>НОАК</b>	Новые оральные антикоагулянты
<b>НФГ</b>	Нефракционированный гепарин
<b>ОАК</b>	Оральные антикоагулянты
<b>ОАП</b>	Открытый аортальный проток
<b>ОИМ</b>	Острый инфаркт миокарда
<b>ОКС</b>	Острый коронарный синдром
<b>ОСН</b>	Острая сердечная недостаточность
<b>ОЦК</b>	Объем циркулирующей крови
<b>ПГЕ1</b>	Простагландин E1
<b>ПЖ</b>	Правый желудочек
<b>ПНЖТ</b>	Пароксизмальная наджелудочковая тахикардия
<b>ППКМП</b>	Перипартальная кардиомиопатия
<b>ППТ</b>	Площадь поверхности тела
<b>ПС</b>	Пульмональный стеноз
<b>ПТ</b>	Предсердная тахикардия
<b>ПЦ</b>	Перинатальный центр
<b>РДЧ</b>	Рекомендуемая доза у человека
<b>САД</b>	Систолическое артериальное давление,
<b>СВ</b>	Сердечный выброс
<b>СГЯ</b>	Синдром гиперстимуляции яичников
<b>СКИQT</b>	Синдром короткого интервала QT
<b>СЛП</b>	Стенты с лекарственным покрытием
<b>СН</b>	Сердечная недостаточность
<b>СН-нФВ</b>	Сердечная недостаточность со сниженной фракцией выброса
<b>СН-сФВ</b>	Сердечная недостаточность с сохранной фракцией выброса
<b>ССЗ</b>	Сердечно-сосудистые заболевания
<b>СУИQT</b>	Синдром удлиненного интервала QT
<b>ТГВ</b>	Тромбоз глубоких вен
<b>ТМА</b>	Транспозиция магистральных артерий
<b>ТН</b>	Трикуспидальная недостаточность
<b>ТЭЛА</b>	Тромбоэмболия легочной артерии

УЗДГ	Ультразвуковая доплерография
ФВ	Фракция выброса
ФК	Функциональный класс
ФП	Фибрилляция предсердий
ХСН	Хроническая сердечная недостаточность
ЦНС	Центральная нервная система
ЧД	Частота дыхания
ЧКВ	Чрескожное коронарное вмешательство
ЧСС	Частота сердечных сокращений
ЭКГ	Электрокардиография
ЭОС	Электрическая ось сердца
ЭхоКГ	Эхокардиография

### Почему этот протокол важен?

- Сердечно-сосудистые заболевания осложняют течение беременности в 1-4% случаев. Новые данные о распространенности и частоте случаев ССЗ, связанных с беременностью, ограничены в большинстве стран мира.
- Понимание рисков сердечно-сосудистых осложнений во время беременности и подходов к лечению ССЗ у беременных женщин имеет решающее значение в консультировании таких пациенток до наступления беременности.
- Необходимо учитывать, что любое терапевтическое вмешательство оказывает влияние не только на здоровье матери, но и на состояние плода. Лечение, оптимальное для женщины, может быть связано с потенциальным вредом для развивающегося ребенка, и, в крайних случаях, методы лечения, позволяющие матери выжить, могут привести к внутриутробной гибели плода. С другой стороны, безопасная для плода терапия может оказаться недостаточной для матери.
- Поскольку проспективные или рандомизированные исследования часто отсутствуют, рекомендации в настоящем руководстве в большинстве случаев соответствуют уровню доказательств С.
- Отсутствие данных с высоким уровнем доказательности по проблеме ССЗ во время беременности способствует повышению гипердиагностики и полипрагмазии при выборе тактики ведения данной категории больных и увеличению ятрогении. Материнская смертность и заболеваемость, а также перинатальные проблемы от преждевременного родоразрешения сохраняют высокую актуальность, учитывая ведущее место ССЗ среди соматических заболеваний у беременных.

### Эпидемиология.

Сердечно-сосудистые заболевания (ССЗ) у беременных женщин занимают первое место среди всей соматической патологии. Частота обнаружения болезней сердца у беременных, по данным различных авторов, колеблется от 0,4% до 10%. Тенденцией последних лет является увеличение числа беременных и рожениц, страдающих ССЗ, что связано с рядом причин: ранней диагностикой заболеваний сердца, расширением показаний к сохранению беременности, увеличением группы женщин, оперированных на сердце, и числа серьезно больных женщин, которые либо сами, либо с разрешения врачей решают сохранить беременность, будучи уверенными в успехе медицинской науки и практики. Риск ССЗ во время беременности увеличивается повсеместно в мире также вследствие увеличения возраста женщин к моменту наступления первой беременности. Беременность в позднем репродуктивном возрасте чаще ассоциируется с увеличением распространенности факторов риска ССЗ, особенно сахарного диабета, гипертонии и ожирения. Кроме того, все большее число женщин с врожденными пороками сердца (ВПС) стали достигать репродуктивного возраста. В западных странах ССЗ у беременных

женщин являются основной причиной материнской смертности во время беременности.

Повышение артериального давления (АД) является наиболее частым ССЗ во время беременности и регистрируется в 5-10% случаев от всех беременностей (см. Национальный клинический протокол «Артериальная гипертензия во время беременности»). Среди других заболеваний в странах мира самыми частыми ССЗ во время беременности являются ВПС (75-82% от всех случаев ССЗ при беременности), ревматическая болезнь сердца (56-89%). Кардиомиопатии встречаются нечасто, но являются причиной наиболее тяжелых сердечно-сосудистых осложнений при беременности.

Увеличилось число рожениц, поступающих в реанимационное отделение, в основном это женщины с тяжелыми предсуществующими заболеваниями, старшего возраста, имеющие многочисленные сопутствующие заболевания, женщины с ВПС.

### **Физиологические адаптивные изменения при беременности.**

Беременность вызывает изменения в сердечно-сосудистой системе, которые должны обеспечить увеличившиеся метаболические потребности матери и плода. Объем плазмы и сердечный выброс (СВ) увеличиваются максимально на 40-60% от исходного уровня к 32-й неделе беременности, а 75% этого увеличения происходит уже к концу первого триместра. Увеличение СВ достигается за счет увеличения ударного объема в первой половине беременности и постепенного увеличения частоты сердечных сокращений (ЧСС) после этого. Размеры камер сердца увеличиваются, при этом функции правого и левого желудочков сохранены. У женщин с ССЗ адаптация левого желудочка (ЛЖ) и правого желудочка (ПЖ) к беременности может быть недостаточной. Дисфункция сердца у матери может приводить к нарушениям маточно-плацентарного кровотока и неблагоприятным последствиям для плода. Системное и легочное сосудистое сопротивление во время беременности снижаются.

Беременность – это гиперкоагуляционное состояние, ассоциированное с повышенным риском тромбоэмболических осложнений.

Повышение активности ферментных систем печени, скорости клубочковой фильтрации и объема плазмы, изменения связывания с белками и снижение концентрации альбумина в сыворотке приводят к изменениям фармакокинетики многих лекарственных препаратов.

Таким образом, при беременности гемодинамические изменения физиологического характера включают:

- Увеличение ОЦК начинается в ранних сроках и достигает максимума к началу III триместра, за всю беременность ОЦК возрастает на 40-60%;
- Может определяться функциональный систолический шум над сердцем;
- Замедление предсердно-желудочковой проводимости;
- Прирост объема плазмы опережает увеличение массы форменных элементов;
- При многоплодной беременности ОЦК в среднем на 500 мл выше, чем при одноплодной;
- Увеличение сердечного выброса начинается с первых недель беременности и достигает максимума к 20-24 неделе, когда увеличение сердечного выброса составляет 40-50% от исходного объема;
- В ранние сроки сердечный выброс возрастает за счет увеличения ударного объема сердца, в дальнейшем – за счет увеличения ЧСС;
- В III триместре сердечный выброс в положении беременной лежа на спине, снижается на 25-30%, вследствие сдавления маткой нижней полой вены.

Сокращения матки, положение тела (на левом боку или на спине), боль, беспокойство, напряжение, кровотечение и инволюция матки вызывают значительные изменения гемодинамики во время родов и послеродового периода. Анестезия,

кровопотеря и инфекция могут вызывать дополнительное стрессовое воздействие на сердечно-сосудистую систему. АД и СВ увеличиваются во время родов и после родов.

Во время родов сердечный выброс, частота сердечных сокращений, артериальное давление и системное сосудистое сопротивление увеличивается с каждым сокращением матки. В момент схватки из плацентарного русла выталкивается дополнительно 350-500 мл крови и, как следствие, повышается сердечный выброс и АД. Выраженность гемодинамических изменений между схватками зависит от положения тела роженицы и метода обезболивания. В положении лежа на спине сердечный выброс увеличивается на 12-15%, в положение лежа на боку – на 5-7 %.

Изменения общей гемодинамики во втором периоде родов имеют решающее значение в исходе беременности и родов у беременных с ССЗ. Длительный второй период родов приводит к быстрой декомпенсации резервов организма. В момент потуг уменьшается венозный возврат, что приводит к снижению сердечного выброса и компенсаторному возрастанию ЧСС. При частых потугах сердечный выброс не успевает возвратиться к норме, поэтому при заболеваниях сердца, сопровождающихся СН, показано сокращение второго периода родов различными путем.

Сразу после родов быстро увеличивается ОЦК и сердечный выброс (на 60-80%), с последующим снижением в течение одного часа до значений перед родами. После рождения плода и отхождения последа наблюдается прилив крови к внутренним органам (и в первую очередь к органам брюшной полости) и уменьшение ОЦК в сосудах головного мозга и коронарных сосудах за счет устранения сдавления нижней полой вены и выключения маточно-плацентарного кровотока. Поэтому в случае возникновения послеродового кровотечения показатель сердечного выброса в пределах нормы может быть ошибочно истолкован как критерий нормального ОЦК. Тем самым создается так называемый «гемодинамический удар», который не всегда может компенсировать больное сердце, что требует мониторинга гемодинамики и агрессивной тактики медицинского вмешательства. С целью предупреждения ухудшения состояния необходимо сразу после рождения ребёнка вводить кардиотонические средства. «Гемодинамический удар» более выражен при оперативном родоразрешении путем кесарева сечения. После родов сердечный выброс, как правило, приходит в исходную норму через 2-6 недель.

## **Обследование перед беременностью.**

Все женщины с ССЗ нуждаются в своевременной консультации перед планированием беременности. Осознанное принятие решения о материнстве имеет решающее значение. Пациенткам необходим индивидуальный подход с учетом не только состояния здоровья, но также и эмоционального, и культурного контекста, психологических и этических особенностей.

У пациенток с высоким риском или противопоказанием к беременности риски беременности и необходимость тщательного ее планирования должны обсуждаться с пациенткой в молодом возрасте. Однако важно также объяснить, что у многих женщин беременность ассоциируется с низким уровнем риска.

Следует выстроить мультидисциплинарный план ведения беременности и обсудить его с пациенткой. Кроме того, следует уделить особое внимание вредным привычкам, включая избыточный вес, курение и употребление алкоголя, поскольку они влияют на состояние матери и плода. Беременность – очень подходящее время для того, чтобы рекомендовать начать вести здоровый образ жизни, включая отказ от курения.

Для оценки риска как минимум необходимо выполнить электрокардиографию (ЭКГ), эхокардиографию (ЭхоКГ) и пробу с физической нагрузкой. Толерантность к физической нагрузке >80% во время беременности связана с благоприятным исходом беременности.

В случае патологии аорты для надлежащего консультирования перед беременностью необходима полная визуализация аорты с помощью компьютерной томографии (КТ) или магнитно-резонансной томографии (МРТ).

### **Риск сердечно-сосудистых осложнений у матери.**

Риск осложнений во время беременности зависит от основного кардиологического диагноза, сократительной функции сердца, состояния клапанного аппарата, функционального класса, наличия цианоза, давления в легочной артерии (ЛА) и других факторов. Следует также учитывать сопутствующие заболевания, в том числе, например, ревматологические и скелетно-мышечные заболевания, а также психические расстройства. Все это говорит о том, что оценка риска должна быть индивидуальна.

Чтобы оценить материнский риск сердечно-сосудистых осложнений во время беременности, необходимо оценить состояние женщины с учетом анамнеза заболевания, функционального класса, насыщения кислородом, значений натрийуретического пептида, ЭхоКГ-оценки функции камер сердца и его клапанов, давления в ЛА и диаметра аорты, переносимости физических нагрузок и наличия нарушений ритма.

В каждом конкретном случае риск заболевания следует оценивать с использованием модифицированной классификации Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ) (табл. 1) и как описано в соответствующих разделах, посвященных конкретным заболеваниям в данных клинических рекомендациях.

Вероятность сердечно-сосудистых осложнений требует переоценки при каждом визите до беременности, поскольку риск может измениться с течением времени.

Повышение уровня натрийуретического пептида связано с риском возникновения сердечно-сосудистых событий. Преэклампсия ассоциируется с СН у женщин с ССЗ.

Модифицированная классификация ВОЗ в настоящее время является самой точной системой оценки риска.

Женщинам с классом ВОЗ IV противопоказано применение вспомогательных репродуктивных технологий. Их применение должно быть тщательно взвешено также у женщин с заболеванием ВОЗ класса III и у пациенток, получающих антикоагулянты.

Значение N-концевого натрий-уретического пептида В-типа (NT-proBNP) >128 пг/мл на 20-й неделе беременности является предиктором сердечно-сосудистых осложнений на более поздних сроках.

**1B**

Микроальбумин, NGAL, Цистатин С, мозговой/желудочковый натрий уретический пептид, являются одними из рекомендованных стратифицированных маркеров риска в многофакторных моделях скрининга органной дисфункции

Метод определения маркеров риска органной дисфункции – иммунофлюоресцентный неинвазивный метод РОС-диагностики на экспресс анализаторе Fineware™ FIA MeterPlus/FS 113, может быть использован в стационаре, скорой помощи, в амбулаторных условиях, позволяет с большой вероятностью быстро (в течение 5-15 мин) выявить пациентов с высоким риском развития полиорганной дисфункции на ранних этапах повреждения и обосновать необходимость применения тех или иных терапевтических и хирургических мероприятий.

**Диапазон нормы:** Микроальбумин: норма: 0-20 мг/л. Цистатин-С: норма: 0,5-1,1 мг/л. NGAL: норма: 0-131.7 нг/мл.



Таблица 1.

## Модифицированная классификация ВОЗ по материнским сердечно-сосудистым рискам.

	ВОЗ I	ВОЗ II	ВОЗ II-III	ВОЗ III	ВОЗ IV (беременность противопоказана)
<b>Диагноз (неосложненный)</b>	<p>Малый или легкий:  - пульмональный стеноз  - ОАП  - пролапс митрального клапана  Успешно скорректированные пороки: ДМПП, ДМЖП, ОАП, аномальный дренаж легочных вен.  Эктопический предсердный или желудочковый ритм, изолированный.</p>	<p>Неоперированный ДМПП или ДМЖП.  Корректированная тетрада Фалло.  Большинство аритмий (суправентрикулярные аритмии).  Синдром Тёрнера без дилатации аорты.</p>	<p>Легкое снижение функции ЛЖ (ФВ &gt;45%).  ГКМП.  Заболевание нативного или протезированного биологическим протезом клапана, которое не относится к ВОЗ I или IV (легкий МС, умеренный АС).  Синдром Марфана или другие наследственные заболевания аорты без дилатации.  Аорта &lt;45 мм при двустворчатом АК.  Оперированная коарктация аорты.  Дефект предсердно-желудочковой перегородки.</p>	<p>Умеренное нарушение функции ЛЖ (ФВ 30-45%).  ППКМП в анамнезе с восстановленной функцией ЛЖ.  Механический клапан Системный правый желудочек с нормальной или легко сниженной функцией.  Операция Фонтена без осложнений.  Неоперированный цианотический порок сердца.  Другие комбинированные пороки сердца.  Умеренный МС.  Тяжелый бессимптомный АС.  Дилатация аорты (40-45 мм при синдроме Марфана или других НЗГОА; 45-50 мм при двустворчатом АК, синдроме Тёрнера,</p>	<p>ЛАГ.  Тяжелая системная дисфункция желудочков (ФВ &lt;30%, ФК по NYHA III-IV).  ППКМП в анамнезе с сохраняющимся снижением функции ЛЖ.  Тяжелый МС.  Тяжелый симптомный АС.  Системный правый желудочек с умеренно или сильно сниженной желудочковой функцией.  Тяжелая дилатация аорты (&gt;45 мм при синдроме Марфана или других НЗГОА, &gt;50 мм при двустворчатом АК, синдроме Тёрнера, ИРА &gt;25 мм/м<sup>2</sup>, тетрада Фалло &gt;50 мм).  Синдром Элерса-Данло.  Тяжелая (ре)коарктация.  Операция Фонтена с любыми осложнениям</p>

				ИРА 20-25 мм/м <sup>2</sup> тетрада Фалло <50 мм). ЖТ.	
<b>Риск</b>	Нет увеличения риска материнской смертности. Нет, либо низкий риск осложнений	Небольшое увеличение риска материнской смертности или умеренный риск осложнений	Умеренный риск материнской смертности или умеренный/тяжелый риск осложнений	Значительный риск материнской смертности, высокий риск осложнений	Чрезвычайно высокий риск материнской смертности или тяжелых осложнений
<b>Вероятность сердечно-сосудистых событий у матери</b>	2,5-5%	5,7-10,5%	10-19%	19-27%	40-100%
<b>Консультирование</b>	Да	Да	Да	Да: требуется консультация эксперта	Да: беременность Противопоказана. Если беременность наступает, следует обсудить прерывание беременности
<b>Ведение беременности</b>	Медицинское учреждение по месту жительства	Медицинское учреждение по месту жительства	Региональный ПЦ	Экспертный центр = ПЦ 3-го уровня	Экспертный центр = ПЦ 3-го уровня
<b>Минимальное количество визитов к врачу во время беременности</b>	1-2 раза	Каждый триместр	1 раз в 2 месяца	Каждый месяц или раз в 2 месяца	Каждый месяц
<b>Место родоразрешения</b>	Медицинское учреждение по месту жительства	Медицинское учреждение по месту жительства	Региональный ПЦ	Экспертный центр = ПЦ 3-го уровня	Экспертный центр = ПЦ 3-го уровня

Сокращения: АК - аортальный клапан, АС - аортальный стеноз, ВОЗ - Всемирная организация здравоохранения, ГКМП - гипертрофическая кардиомиопатия, ДМЖП - дефекты межжелудочковой перегородки, ДМПП - дефект межпредсердной перегородки, ЖТ - желудочковая тахикардия, ИРА - индекс размера аорты, ЛЖ - левый желудочек, МС - митральный стеноз, НЗГОА - наследственные заболевания грудного отдела аорты, ОАП -



*открытый аортальный проток, ППКМП - перипартальная кардиомиопатия, ПЦ - перинатальный центр, ФВ - фракция выброса, ФК - функциональный класс, NYHA — Нью-Йоркская Ассоциация сердца.*

## Опасность акушерских осложнений для матери и плода.

Женщины с ССЗ имеют повышенный риск акушерских осложнений, включая преждевременные роды, преэклампсию и послеродовое кровотечение. Осложнения у плода встречаются у 18-30% пациенток с ССЗ, а неонатальная смертность колеблется между 1-4%. Осложнения матери и ребенка, как правило, тесно взаимосвязаны. Несмотря на то, что предикторы возникновения осложнений плода известны (табл. 2), валидизированных моделей прогнозирования данных осложнений не существует.

Таблица 2.

### Предикторы материнских и неонатальных осложнений.

Предикторы материнских сердечно-сосудистых осложнений	Предикторы неонатальных осложнений
Сердечно-сосудистые осложнения в анамнезе (сердечная недостаточность, транзиторная ишемическая атака, инсульт, аритмия)	NYHA класс III/IV или цианоз во время рутинного визита перед родами
Класс NYHA III/IV	Обструкция левых камер сердца у матери
Обструкция левых камер сердца (от умеренной до тяжелой)	Курение во время беременности
Сниженная систолическая функция ЛЖ (фракция выброса <40%)	Низкая сатурация кислорода у матери (<90%)
Снижение функции правого желудочка (TAPSE <16 мм)	Множественные беременности Использование антикоагулянтов на протяжении всей беременности
Системная атриовентрикулярная регургитация (от умеренной до тяжелой)	Кардиотропная терапия до беременности; “цианотический” порок сердца при рождении
Пулмональная регургитация (от умеренной до тяжелой)	Механический клапанный протез
Легочная артериальная гипертензия	Материнское сердечно-сосудистое осложнение во время беременности
Кардиотропная терапия до беременности	Снижение сердечного выброса у матери во время беременности
Цианоз (сатурация O <sub>2</sub> <90%)	Нарушение маточно-плацентарного кровотока при доплеровском исследовании
Концентрация натрийуретического пептида (NT-proBNP >128 пг/мл на 20-й неделе беременности прогнозирует сердечно-сосудистое событие на более поздних сроках)	
Курение в анамнезе	
Механический протез клапана	
Оперированный или неоперированный цианотический порок	

## Команда врачей, специализированных на ведение беременных пациенток с сердечно-сосудистой патологией.

У женщин с умеренным или высоким риском осложнений во время беременности (по модифицированной классификации ВОЗ II-III, III и IV) наблюдение и лечение перед беременностью, во время беременности и во время родов должны проводиться в

перинатальном центре многопрофильной командой врачей, специализированных на ведении беременных пациенток с сердечно-сосудистой патологией.

Минимальные требования к команде: она должна состоять из кардиолога, акушера-гинеколога и анестезиолога, имеющих опыт ведения беременности у женщин с высоким риском сердечно-сосудистых осложнений. Дополнительные эксперты, которые могут быть вовлечены в зависимости от конкретной ситуации: генетик, торакальный хирург, детский кардиолог, специалист по лечению плода, неонатолог, гематолог, медицинская сестра, пульмонолог и другие, если это необходимо. Эта группа также может обсуждать ведение пациенток из других центров, поэтому не каждому стационару необходимо иметь команду, специализированную на ведении беременных с сердечно-сосудистой патологией. Возможность получения заключений и рекомендаций от команды, специализированной на ведении беременных с сердечно-сосудистой патологией, для других стационаров должна быть доступна круглосуточно.

### **Сердечно-сосудистая диагностика во время беременности.**

Во время беременности может быть сложнее диагностировать сердечно-сосудистые заболевания, например, СН, потому что физиологические изменения, которые происходят во время беременности, могут имитировать ССЗ. Однако многие осложнения могут быть выявлены путем тщательного сбора анамнеза и объективного исследования. Согласно рекомендациям Европейского общества кардиологов и анестезиологов, для установления диагноза СН, помимо типичной клинической картины и методов обследования, должны применяться уровни натрийуретических пептидов. Если во время беременности внезапно возникает тяжелая или необъяснимая одышка и/или когда впервые выслушивается новый патологический шум (все слышимые диастолические шумы патологичны), показано выполнение ЭхоКГ, N-концевой натрийуретический пептид В-типа. АД следует измерять стандартным методом. Следует исключать протеинурию, особенно при наличии семейного или индивидуального анамнеза гипертонии или преэклампсии. Пульсоксиметрию следует проводить у пациенток с ВПС.

**Электрокардиография.** У большинства беременных женщин сердце поворачивается влево на 15-20° с отклонением электрической оси сердца (ЭОС) влево на ЭКГ. Временные изменения включают изменения сегмента ST/T, зубца Q и инверсию зубца T в отведении III, незначительный Q-зубец в отведении aVF и инверсию зубца T в отведениях V1, V2, а иногда и в V3. Изменения могут имитировать гипертрофию ЛЖ и другие структурные сердечные заболевания. Холтеровское мониторирование ЭКГ должно проводиться у пациенток с предшествующей пароксизмальной/постоянной аритмией (желудочковая тахикардия (ЖТ), ФП или трепетание предсердий) или при ощущении сердцебиения, перебоев в работе сердца.

**Эхокардиография.** Трансторакальная ЭхоКГ является предпочтительным методом визуализации при беременности. Этот воспроизводимый, доступный, относительно дешевый диагностический метод может использоваться как на амбулаторном этапе, так и в стационаре, и применять его следует широко. Во время беременности возможны некоторые изменения параметров ЭхоКГ, например, легкая дилатация камер сердца, изменение толщины стенки ЛЖ и увеличение градиента давления на клапанах. Чреспищеводная ЭхоКГ относительно безопасна, однако следует учитывать риск рвоты/аспирации и внезапного увеличения внутрибрюшного давления, а также параллельно следует проводить мониторинг состояния плода.

**Нагрузочные пробы.** Физиологические нагрузочные пробы являются неотъемлемой частью наблюдения за взрослыми пациентами с врожденными заболеваниями сердца и клапанного аппарата и должны выполняться у пациенток с сердечно-сосудистыми заболеваниями, которые планируют беременность. У бессимптомных пациенток с подозрением на сердечно-сосудистую патологию, если они уже беременны, рекомендуется достижение субмаксимальной ЧСС (80% от прогнозируемой максимальной ЧСС). Нет данных, нагрузочные пробы увеличивают риск

самопроизвольного прерывания беременности. Стресс-ЭхоКГ с использованием велоэргометрии может быть более информативна. Проба с добутамином редко назначается во время беременности, поскольку беременность сама по себе в каком-то смысле является стресс-тестом; использования пробы с добутамином следует избегать, если возможны другие варианты.

**Ионизирующее излучение.** Потенциальные риски воздействия ионизирующего излучения на плод зависят от срока беременности и поглощенной дозы. Риски наиболее высоки во время органогенеза и раннего фетального периода, снижаются во втором триместре и минимизируются в третьем триместре. Типичными при воздействии ионизирующего излучения являются задержка роста плода, снижение интеллекта, злокачественные новообразования и неврологические дефекты (обычно при воздействии доз 100-200 мГр). Наиболее уязвимые периоды для воздействия ионизирующего излучения: 8-56 день для задержки роста, 14-105 день для микроцефалии, 56-105 день для интеллектуального дефицита/судорог/тяжелых психических расстройств. Сообщалось о повышенном риске развития рака в детском возрасте при воздействии ионизирующего излучения в дозе около 20 мГр в утробе матери, при этом, по оценкам, регистрируется 1-2 случая рака в детском возрасте на 3 тысячи детей, подвергшихся воздействию 10 мГр излучения в утробе матери. Если возможно, процедуры следует отложить до тех пор, пока не будет завершен период основного органогенеза (>12 недель после последней менструации). Все медицинские дозы облучения должны быть “настолько низкими, насколько это возможно”. Если требуется ионизирующее излучение, следует обсудить с матерью соотношение риск/польза и получить информированное согласие на проведение процедуры. Доза облучения плода должна быть как можно ниже (предпочтительно <50 мГр) с четкой документацией, особенно если плод находится в поле воздействия.

**Рентгенография органов грудной клетки и компьютерная томография.** Хотя доза облучения плода при рентгенографии грудной клетки составляет <0,01 мГр, она должна выполняться только в том случае, если другие методы не могут установить причину симптомов. Ультразвук легких является перспективным альтернативным методом визуализации, хотя его использование во время беременности еще не исследовано. КТ обычно не требуется для диагностики ССЗ во время беременности и не рекомендуется, за исключением подтверждения или исключения диагноза лёгочной эмболии или патологии аорты, когда другие диагностические методы неинформативны

**Катетеризация сердца.** Катетеризация сердца в диагностических целях нужна нечасто, но может потребоваться для проведения хирургического вмешательства. Доступ через лучевую артерию считается предпочтительным, при условии, что процедуру выполняет опытный специалист.

**МРТ.** Рекомендуется, если другие неинвазивные диагностические меры недостаточны для окончательного диагноза и является предпочтительным, если при этом возможно исключить исследования на основе ионизирующего излучения.

**Определение количественного NT концевой прогормон мозгового натрийуретического пептида В-типа (NT-proBNP).** Иммунофлюоресцентным неинвазивным методом РОС-диагностики на экспресс анализаторе Fineware™ FIA MeterPlus/FS 113, который может быть использован в стационаре, скорой помощи, в амбулаторных условиях и позволяет с большой вероятностью быстро (в течение 5-15 мин) выявить пациентов с высоким риском развития полиорганной дисфункции на ранних этапах повреждения. Он позволяет проводить эффективный скрининг ранее не леченных больных с подозрением на наличие дисфункции ЛЖ и точно оценивать ее выраженность, проводить дифференциальную диагностику сложных форм СН (диастолической, асимптоматической), делать долгосрочный прогноз СН, а так же оценивать эффективность проводимой терапии и динамику состояния. Диагностика сердечной недостаточности – в возрасте до 50 лет 300 пг/мл. Выявление причин острой одышки при заболеваниях сердечно-сосудистой системы >300 пг/мл, при некардиальной (легочной) причине (<300 пг/мл).

**Рекомендуется проведение анализа газового состава крови и кислотно-щелочного состояния (КЩС) и электролитов крови** анализатором газов крови и электролитов “BGA -102” Wondfo (Rain Sen Da). Нормальная функция клеток зависит от поддержания рН внеклеточной жидкости около 7,4. Для нарушения кислотно-основного гомеостаза характерно изменение одного или нескольких трех параметров: рН, рСО<sub>2</sub> и НСО<sub>3</sub><sup>-</sup>. Если эти параметры находятся в пределах их референтного диапазона, то механизмы поддержания нормального рН крови работают адекватно и обеспечивают нормальное кислотно-основное состояние. Снижение парциального напряжения (РаО<sub>2</sub>) и сатурации кислорода (СаО<sub>2</sub>) свидетельствует в первую очередь о нарушении оксигенации крови в легких или о цианотическом пороке сердца, а также при расстройствах периферического кровообращения (синдром гипоплазии левого сердца, перерыв дуги аорты). Расстройства кровообращения сопровождаются нарушениями КЩС и развитием метаболического ацидоза, который вначале носит компенсированный характер (снижение ВЕ), а затем становится декомпенсированным (снижение рН и ВЕ).

**Рекомендуется исследование показателей свертывающей системы крови,** при наличии факторов, предрасполагающих к тромбообразованию (нарушения ритма, искусственные клапаны, значительная дилатация камер сердца, резкое снижение сократительной способности, тромбоэмболии в анамнезе, признаки тромбоза ЛЖ по данным ЭхоКГ и др.), определение АПТВ, ПТВ, МНО, Фибриноген, активированное время свертываемости неинвазивным методом РОС-диагностики оптическим анализатором коагуляции OGG-102.

**Рекомендуется определение маркеров повреждения миокарда.** Повышение уровня тропонинов ТnТ сТn I указывает на некроз миокарда, это возможно при остром миокардите и ишемическом повреждении, иммунофлюоресцентным неинвазивным методом РОС-диагностики на экспресс анализаторе Finecare™ FIA MeterPlus/FS 113.

## **Генетическое тестирование и консультирование.**

Риск наследования ССЗ от родителей с ССЗ выше, чем у детей от родителей без ССЗ, где риск составляет примерно 1%. Наследуемость варьирует от 3 до 50% в зависимости от типа заболевания у родителей. Дети родителей с аутосомно-доминантными патологиями (например, синдром Марфана, гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) или синдром удлиненного интервала QT (СУИQT)), имеют риск наследования 50%. Генетическое тестирование не является целесообразным для пренатальной диагностики при дилатационных кардиомиопатиях за исключением отдельных нарушений или ситуаций повышенного риска. У пациенток с венозной тромбоэмболией (ВТЭ) генетическое тестирование считается оправданным только для пациенток с семейным анамнезом ВТЭ, с дефицитом естественных антикоагулянтов или после повторных ВТЭ.

Генетическое консультирование и обследование родителей могут быть полезными:

- В случаях наследственной легочной артериальной гипертензии (ЛАГ) или легочной вено-окклюзионной болезни;
- При кардиомиопатиях и каналопатиях (например, СУИQT);
- При врожденных ССЗ, связанных с генетическими аномалиями (например, цианотические пороки сердца или двустворчатый клапан), а также когда у пациентки имеются другие дисморфические признаки, как то: задержка развития/умственная отсталость, или когда у пациентки представлены другие экстракардиальные врожденные аномалии (как при синдроме Марфана или других наследственных заболеваниях аорты, делеции 22q11, синдромах Williams-Beuren, Alagille, Noonan Holt-Oram);
- При патологии грудного отдела аорты;
- Когда известно о случаях заболевания у родственников.

**Пренатальная диагностика.** Включает предгестационную или пренатальную диагностику, биопсию хориона или амниоцентез. Консультирование должно осуществляться в специализированном центре с участием междисциплинарной группы экспертов. Необходим индивидуальный подход к каждой семье, чтобы помочь принять осознанное независимое решение. Информированное согласие относительно пренатальной диагностики должно быть получено в соответствии с этическими и правовыми нормами.

### **Оценка состояния плода.**

**Выявление врожденных сердечно-сосудистых заболеваний.** Измерение толщины воротникового пространства на 12-й неделе беременности для выявления хромосомных аномалий также позволяет обнаружить ВПС плода. Для большинства пороков сердца чувствительность и специфичность ультразвукового исследования на 12-й неделе составляют 85 и 99% соответственно. Частота ВПС при нормальной толщине воротникового пространства составляет около 1/1000. Ранняя диагностика серьезных нарушений позволяет родителям рассмотреть все варианты, включая прерывание беременности.

Всем женщинам с ВПС должна быть выполнена ЭхоКГ плода на 19-22-й неделе беременности, что позволяет выявить 45% от всех ВПС. Исследование должно выполняться опытными специалистами. В случае подозрения на ВПС плода необходимо следующее:

- Детальная ЭхоКГ плода;
- Подробное обследование для выявления сопутствующих аномалий (пальцы и кости);
- Семейный анамнез;
- Анамнез матери: заболевания, вирусные инфекции или прием тератогенных лекарственных средств;
- Кариотип плода (например, делеция в 22q11.2 при “синих” пороках сердца);
- Консультации специалиста по фетальной медицине, детского кардиолога, генетика и неонатолога;
- Родоразрешение в специализированном учреждении.

**Оценка состояния плода.** При задержке развития плода важно определить оптимальное время родоразрешения, минимизируя фетальные и неонатальные риски. Вероятность выживания и отсутствия инвалидности у плода увеличивается на ~2% в день между 24-й и 28-й неделями и на 1% в день после этого до 32-й недели. Кровоток в артерии пуповины и в венозном протоке помогает определять оптимальные сроки родоразрешения.

### **Хирургические вмешательства у матери во время беременности.**

**Чрескожные вмешательства.** Если вмешательство абсолютно необходимо, оптимальное время – после четвертого месяца во втором триместре. К этому времени органогенез завершается, щитовидная железа плода по-прежнему неактивна, а матка увеличена в объеме незначительно, следовательно, сохраняется большее расстояние между плодом и грудной клеткой, чем на более поздних сроках. Лечение ОКС с подъемом сегмента ST во время беременности, как правило, подразумевает чрескожное коронарное вмешательство (ЧКВ). Альтернативой может быть тромболитическая терапия, как и у небеременных пациентов, а также тканевой активатор плазминогена (он не проникает сквозь плаценту, однако может вызывать геморрагические осложнения, например, субплацентарное кровотечение).

**Операции на сердце в условиях искусственного кровообращения.** Материнская смертность во время большинства кардиохирургических операций на сегодняшний день



сопоставима со смертностью у небеременных женщин, которым выполняются такие операции. Однако, детская смертность остается высокой (~20%). Кардиохирургическое вмешательство рекомендуется только в том случае, если медикаментозная терапия или интервенционные процедуры не приносят положительного эффекта, а жизнь матери находится под угрозой. Наилучшее время для оперативного вмешательства – между 13-й и 28-й неделями, при условии обязательного мониторинга состояния матери и плода во время операции. Кесарево сечение может обсуждаться перед кардиохирургическим вмешательством, если срок гестации превышает 26 недель. Когда срок гестации составляет  $\geq 28$  недель и больше, следует решить вопрос о родоразрешении до оперативного вмешательства на сердце. До операции, по возможности, следует провести полный курс кортикостероидов. В условиях искусственного кровообращения следует контролировать ЧСС плода и тонус матки, а продолжительность операции должна быть сведена к минимуму для улучшения исхода у плода.

### **Сроки и способы родоразрешения: риск для матери и ребенка.**

План родоразрешения должен быть составлен с подробной информацией об индукции, ведении родов и послеродовом наблюдении. План родоразрешения должен быть доступен и выдан на руки пациентке. Совместная работа группы и команды врачей, специализированных на беременных пациентках с сердечно-сосудистой патологией, является обязательной для всех пациенток с умеренным и высоким риском.

**Сроки родоразрешения.** Индукцию родов следует рассматривать на 40-й неделе беременности у всех женщин с ССЗ; это снижает риск проведения экстренного кесарева сечения на 12% и риск мертворождения на 50% у женщин без сердечно-сосудистой патологии, и эта польза, вероятно, будет еще выше у женщин с ССЗ, для которых характерны более высокие показатели акушерских осложнений. Сроки индукции родов определяются показателями сердечно-сосудистой системы, акушерской ситуации, включая оценку состояния шейки матки, плода, и зрелостью легочной системы ребенка.

**Индукция родовой деятельности.** Мизопростол (25 мкг, простагландин E1 (PGE1)) или динопростон (1-3 мг, или препарат с медленным высвобождением 10 мг (PGE2)) можно безопасно использовать для индукции родов. Примечательно, что у женщин без ССЗ высокие дозы мизопростала (600 мкг) не оказывают влияния на показатели сердечно-сосудистой системы, хотя теоретически остается риск вазоспазма коронарных артерий и нарушений ритма. Динопростон может вызывать значимую гипотензию, но только при прямой инъекции в миометрий, таким образом, этого пути введения следует избегать. Механические методы индукции родов предпочтительны у пациенток, у которых снижение системного сосудистого сопротивления имело бы негативные последствия. Амниотомию и инфузию окситоцина можно безопасно применять у женщин с ССЗ.

**Родоразрешение через естественные родовые пути или кесарево сечение.** Плановое кесарево сечение не имеет преимуществ для матери и приводит к более ранним родам и более низкому весу ребенка при рождении. Естественное родоразрешение связано с меньшей кровопотерей и меньшим риском инфекционных осложнений, венозных тромбозов и эмболий, и этот метод ведения родов следует рекомендовать большинству женщин. Кесарево сечение должно выполняться по акушерским показаниям, а также у пациенток, принимающих пероральные антикоагулянты (ОАК), с тяжелой патологией аорты и с острой некупируемой СН. Кроме того, кесарево сечение рекомендуется при тяжелых формах легочной гипертензии (ЛГ), включая синдром Эйзенменгера.

**Родоразрешение пациенток на антикоагулянтной терапии (исключая пациенток с механическим клапаном).** В случае планового кесарева сечения терапевтическое введение низкомолекулярного гепарина (НМГ) можно отменить за 24 часа перед операцией. Если же речь идет об экстренном родоразрешении, то время операции определяется активностью anti-Xa фактора. У женщин высокого риска терапия НФГ может быть возобновлена через 6 часов после родов. Пациенткам умеренного и

низкого риска может быть введена однократная профилактическая доза НМГ, например, в случае эноксапарина, если вес составляет <50 кг, то вводимая доза – 20 мг, если 50-90 кг – 40 мг. У женщин с повышенным индексом массы тела (ИМТ) НМГ можно ввести в дозе 0,5 мг/кг спустя 6 часов после родов, терапевтический режим дозирования НМГ можно возобновить через 12 часов.

В случае, если роды планируются вести через естественные родовые пути, пациенткам умеренного или высокого риска необходимо прекратить введение НФГ за 4-6 часов до проведения региональной анестезии или предполагаемых родов. У женщин низкого риска терапевтическое введение НМГ может остановлено за 24 часа до предполагаемого родоразрешения.

**Экстренное родоразрешение у пациенток на антикоагулянтной терапии.** Родоразрешение пациенток, получающих терапевтические дозы антикоагулянтов, ассоциировано с высоким риском материнских кровотечений.

- В случае НФГ следует назначить протамина сульфат, точная доза зависит от способа и времени введения последней дозы НФГ.
- Если речь идет о НМГ, также следует назначить протамина сульфат, однако сохранение тенденции к кровотечению в этом случае обусловлено не только активностью anti-Xa фактора, но и тем, что период полувыведения НМГ дольше и абсорбция после подкожной инъекции растянута во времени; таким образом, могут потребоваться повторное введение или инфузия протамина сульфата.
- Если пациентка принимает ОАК, то, чтобы снизить риск внутричерепного кровотечения у плода, следует в качестве метода родоразрешения избрать кесарево сечение. Для реверсии действия антикоагулянтов лучше применять четырехфакторный концентрат протромбинового комплекса (оптимально подбирать дозу индивидуально, в зависимости от массы тела пациентки, исходного уровня международного нормализованного отношения (МНО) и целевого МНО), чем свежзамороженную плазму (12-15 мл/кг), реверсию следует проводить до начала кесарева сечения, чтобы достигнуть уровня МНО <1,5; однако ни один из доступных алгоритмов еще не был валидизирован у беременных женщин. Витамин К (5-10 мг в/в) также может быть назначен, но может потребоваться до 8-12 часов для снижения МНО, кроме того, данный препарат имеет длительный эффект, усложняющий возобновление терапии антикоагулянтами. Плод может оставаться в состоянии гипокоагуляции в течение 8-10 дней после прекращения приема ОАК матерью, и тоже может нуждаться в назначении свежзамороженной плазмы, а также витамина К.

**Мониторинг гемодинамики в родах.** АД и ЧСС следует контролировать во время родов у всех пациенток с сердечно-сосудистой патологией. Пульсоксиметрия и непрерывный мониторинг ЭКГ позволяют выявить ранние признаки декомпенсации и идентифицировать пациенток, нуждающихся в экстренном родоразрешении. Постановка катетера Сван-Ганца не имеет доказанной пользы, часто ведет к осложнениям и в большинстве случаев его следует избегать. У некоторых пациенток высокого риска (ЛГ) можно рассматривать мониторинг давления в правом предсердии.

**Анестезия/аналгезия.** Эпидуральная аналгезия широко используется, поскольку уменьшает боль в родах и может обеспечивать анестезию, необходимую для хирургического вмешательства. Однако региональная анестезия нередко приводит к системной гипотензии (10%), поэтому ее нужно чрезвычайно осторожно титровать, особенно у пациенток с обструкцией клапанов сердца или сниженной функцией желудочков. У таких пациенток большим преимуществом является инвазивный мониторинг АД. Все внутривенные препараты должны использоваться крайне осторожно.

**Роды.** Двигательная активность женщины во время родов может способствовать опущению головки плода, а положение лежа на левом боку может уменьшить сдавление полой вены беременной маткой. Активную фазу второго периода следует отложить на 2 часа, чтобы обеспечить максимальное опущение головки плода, так как это сократит



активную фазу второго периода. Чтобы облегчить второй период родов могут быть использованы щипцы или вакуумная экстракция по показаниям. Также рекомендуется непрерывный мониторинг ЧСС плода.

**Кесарево сечение при жизнеугрожающих состояниях матери.** В случае развития острого жизнеугрожающего состояния у матери следует рассмотреть вопрос об экстренном родоразрешении, чтобы:

- во-первых, увеличить шансы успешной реанимации роженицы и,
- лишь во вторую очередь, увеличить вероятность выживания плода.

Экстренное родоразрешение следует рассматривать с 24 недели беременности, так как до этого времени матка оказывает незначительное давление на полую вену, и до этого периода ребенок не считается жизнеспособным. Женщину необходимо родоразрешить в течение 4 минут после остановки сердца.

**Послеродовой уход.** Медленная внутривенная инфузия окситоцина (2 МЕ окситоцина, вводимые в течение 10 минут сразу после рождения, с последующим введением 12 мМЕ/мин в течение 4 ч) снижает риск послеродового кровотечения и оказывает минимальное влияние на сердечно-сосудистую систему. Аналоги ПГЕ можно использовать для лечения послеродового кровотечения, однако следует избегать применения эргометрина и аналогов простагландина F. Компрессионный трикотаж и ранний перевод на амбулаторное наблюдение необходимы для снижения риска тромбозов. Послеродовой период ассоциирован со значительными гемодинамическими изменениями и перераспределением жидкости, особенно в первые 24-48 часов после родов, которые могут осложниться СН. Поэтому мониторинг гемодинамики следует продолжать, по крайней мере, в течение 24-48 часов после родов у женщин повышенного риска. При применении бета-адреноблокаторов (ББ) рекомендуется мониторинг состояния младенцев в течение 48 часов.

**Грудное вскармливание.** Грудное вскармливание следует сохранять у пациенток с ССЗ, когда это возможно. Большинство препаратов, используемых у пациенток, попадают в молоко и, таким образом, могут являться противопоказанием для кормления грудью. При необходимости подавления лактации можно достигнуть стандартными дозами каберголина (0,25 мг каждые 12 часов в течение 2 дней). Если каберголин не доступен, можно использовать бромкриптин (2,5 мг в день родов, затем 2,5 мг 2 раза/сутки в течение 14 дней).

## **Методы контрацепции и прерывания беременности, а также экстракорпоральное оплодотворение.**

Следует взвешивать риски при использовании тех или иных методов контрацепции. В случае каждого конкретного заболевания риски оцениваются отдельно. Рекомендовать тот или иной метод контрацепции должны квалифицированные кардиологи, либо акушеры, и их следует назначать со времени менархе, чтобы избежать нежелательной беременности. Ключевыми проблемами являются надежность метода и вероятность осложнений, из которых самыми частыми являются тромбозы и инфекции.

Гормональная контрацепция, помимо основного своего эффекта, может иметь ряд преимуществ, включая контроль менструального цикла, профилактику анемии, снижение частоты развития дисменореи и гиперандрогенизма.

Этинилэстрадиол-содержащие контрацептивы имеют самый высокий риск тромбозов и не рекомендуются женщинам с высоким риском тромбоэмболических заболеваний. Они также повышают АД и противопоказаны в случае ранее существовавшей артериальной гипертонии.

Монокомпонентные прогестиновые противозачаточные средства являются альтернативой, поскольку оказывают малое влияние (подкожные импланты или инъекционные) или вообще не оказывают влияния (левоноргестрел-содержащая внутриматочная спираль или пероральный дезогестрел) на факторы коагуляции, уровень АД и липидов. Пероральный дезогестрел подавляет овуляцию, что может быть

преимуществом для пациенток с синдромом поликистозных яичников, эндометриозом или дисфункциональными маточными кровотечениями. Подкожные импланты с длительным реверсивным контрацептивным эффектом на основе левоноргестрела или внутриматочные системы являются самыми безопасными и эффективными противозачаточными средствами. Однако введение внутриматочной системы может вызвать вазо-вагальную реакцию, следовательно, процедуру следует выполнять в стационаре, особенно, если речь идет о пациентках после операции Фонтена и с синдромом Эйзенменгера. Левоноргестрел-высвобождающие внутриматочные спирали уменьшают период менструации до аменореи у  $\leq 60\%$  женщин, в отличие от медьсодержащих внутриматочных систем, которые могут приводить к увеличению кровотечений во время менструации.

Барьерные методы контрацепции ненадежны, но уменьшают риск развития воспалительных заболеваний органов малого таза.

Хорошим подходом является сочетание барьерных методов и обратимой контрацепции длительного действия (реверсивная контрацепция на основе левоноргестрела, прогестин-высвобождающего импланта или прогестин-высвобождающей внутриматочной системы).

Для экстренной контрацепции наиболее эффективным методом является медное внутриматочное устройство, которое, кроме всего прочего, дополнительно обеспечивает постоянную контрацепцию. В качестве альтернативы эффективна однократная доза 1,5 мг левоноргестрела, если принять ее в течение 72 часов после незащищенного полового акта (неэффективность 1,1%), без каких-либо данных о повышении риска тромбозов. Было показано, что модулятор рецепторов прогестерона улипристала ацетат более эффективен, чем левоноргестрел. Применение улипристала не ассоциируется с повышенным риском тромботических осложнений.

Стерилизация путем перевязки маточных труб не является нецелесообразной или необоснованной в том случае, если беременность противопоказана данной пациентке, или пациентка более не планирует беременность по причине наличия полной семьи. Лапароскопия сопряжена с риском у пациенток с ЛАГ, цианозом и с операцией Фонтена в анамнезе и риск, вероятно, несколько ниже при использовании гистероскопического метода, проводимого под региональной анестезией. Вазэктомия также является эффективным вариантом контрацепции.

**Методы прерывания беременности.** Прерывание беременности следует обсуждать в случае высокого риска материнских осложнений или смертности и/или аномалий развития плода. Эффективны как медикаментозные, так и хирургические методы прерывания беременности. Хирургический метод прерывания беременности у женщин с ССЗ более предпочтителен, так как после применения медикаментозных методов отмечается более частая потребность в экстренном хирургическом вмешательстве (2,1 против 0,6%). Антибиотики назначаются для снижения риска развития эндометрита, при этом следует модифицировать схему назначения антибиотиков таким образом, чтобы обеспечить также и профилактику эндокардита. Прерывание беременности медикаментозным путем можно осуществлять до 9-й недели беременности, используя уменьшенную дозу мизопростола (100 мкг).

**Экстракорпоральное оплодотворение.** Частота встречаемости бесплодия у большинства женщин с ССЗ, скорее всего, сопоставима с таковой в общей популяции, однако вести таких пациенток сложнее. Гистероскопия и лапароскопия могут быть жизнеопасными манипуляциями у женщин с некоторыми формами ССЗ (ЛГ и операция Фонтена) и должны осуществляться в специализированном центре с соответствующей поддержкой. Вспомогательные репродуктивные методы повышают риски осложнений: суперовуляция является фактором риска тромбоза и может быть осложнена синдромом гиперстимуляции яичников (СГЯ), с выраженным перераспределением жидкости и еще большим риском тромбоза. Вероятность развития СГЯ может быть уменьшена путем тщательного мониторинга цикла и применения низких доз фолликулостимулирующего

гормона в сочетании с антагонистом гонадотропин-рилизинг-гормона, замораживания всех эмбрионов или переноса только одного эмбриона. Последний вариант настоятельно рекомендуется женщинам с ССЗ, поскольку многоплодная беременность ассоциирована с большими сердечно-сосудистыми изменениями и большими осложнениями для матери и плода. Беременность и, следовательно, лечение бесплодия противопоказаны женщинам с IV классом модифицированной классификации ВОЗ. У женщин с классом ВОЗ III или у пациенток, получающих антикоагулянты, риск суперовуляции очень высок, и следует рассмотреть альтернативные варианты в виде экстракорпорального оплодотворения в естественном цикле.

**Резюме рекомендаций.**

<b>Рекомендации</b>	<b>Класс рекомендаций</b>	<b>Уровень доказательности</b>
Оценка риска и обследование перед беременностью показаны всем женщинам с известными или подозреваемыми врожденными или приобретенными ССЗ и заболеваниями аорты	<b>I</b>	<b>C</b>
Рекомендуется проводить оценку риска у всех женщин детородного возраста с сердечно-сосудистой патологией до и после зачатия, используя классификацию материнского риска ВОЗ	<b>I</b>	<b>C</b>
Рекомендуется, чтобы пациентки высокого риска лечились мультидисциплинарной командой, специализированной на беременных пациентках с сердечно-сосудистой патологией, в специализированных центрах	<b>I</b>	<b>C</b>
ЭхоКГ плода, проводимая опытным специалистом, рекомендуется при повышенном риске нарушений у плода	<b>I</b>	<b>C</b>
ЭхоКГ рекомендуется выполнять любой беременной пациентке с впервые возникшими/необъяснимыми жалобами или признаками ССЗ	<b>I</b>	<b>C</b>
Если кардиохирургическое вмешательство выполняется между 24-й и 37-й неделями беременности, то матери назначаются глюкокортикостероиды	<b>I</b>	<b>C</b>
Родоразрешение через естественные родовые пути является методом выбора у большинства пациенток с ССЗ	<b>I</b>	<b>C</b>
Индукция родов показана на 40-й неделе беременности у всех женщин с ССЗ	<b>IIa</b>	<b>C</b>
Консультацию с врачом-генетиком следует провести у женщин с ВПС или врожденными нарушениями ритма, кардиомиопатиями, заболеваниями аорты или генетическими мальформациями, связанными с ССЗ	<b>IIa</b>	<b>C</b>
МРТ может быть выполнено, если ЭхоКГ недостаточно для верификации диагноза	<b>IIa</b>	<b>C</b>
Если пациентке необходимо хирургическое вмешательство, родоразрешение перед операцией следует обсуждать, когда срок гестации составляет	<b>IIa</b>	<b>C</b>

≥26 недель		
Кесарево сечение следует проводить по акушерским показаниям или для пациенток с дилатацией восходящей аорты >45 мм, тяжелым аортальным стенозом, преждевременными родами на фоне приема оральных антикоагулянтов, синдромом Эйзенменгера или тяжелой сердечной недостаточностью	<b>IIa</b>	<b>C</b>
Рентгенография органов грудной клетки может обсуждаться, если другие методы не позволяют установить причину одышки	<b>IIb</b>	<b>C</b>
Катетеризация сердца может выполняться по очень строгим показаниям	<b>IIb</b>	<b>C</b>
КТ и электрофизиологические исследования могут выполняться у отдельных пациенток по жизненным показаниям	<b>IIb</b>	<b>C</b>
Хирургические вмешательства в условиях искусственного кровообращения и вмешательства на клапанах сердца могут обсуждаться во время беременности, когда консервативная терапия оказывается неэффективной, а также в ситуациях, которые являются жизнеугрожающими для матери или не могут быть устранены при помощи чрескожного вмешательства	<b>IIb</b>	<b>C</b>
Назначение антибиотиков в целях профилактики эндокардита во время родов не рекомендуется	<b>III</b>	<b>C</b>

## 1. Инфекционный эндокардит

Это инфекционное полипозно-язвенное воспаление эндокарда, сопровождающееся образованием вегетаций на клапанах или подклапанных структурах, их деструкцией, нарушением функции и формированием недостаточности клапана.

ИЭ развивается достаточно редко, при этом общая годовая заболеваемость оценивается как 1 случай на 1 тыс. пациентов с ВПС и 3-12 случаев на 1 тыс. пациентов с протезами клапанов.

### Коды по МКБ-10:

I33	Острый и подострый эндокардит
I38	Эндокардит, клапан не уточнен
I39	Эндокардит и поражения клапанов сердца при болезнях, классифицируемых в других рубриках
B37.6	Кандидозный эндокардит
O99.4	Болезни системы кровообращения, осложняющие беременность, деторождение и послеродовый период

- Первичный ИЭ характеризуется развитием инфекционного поражения эндокарда на фоне неизмененных клапанов.
- Вторичный ИЭ встречается наиболее часто. При данной форме патогенные микроорганизмы поражают ранее измененные клапаны и подклапанные структуры, в том числе у больных с ревматическими пороками сердца, дегенеративными изменениями клапанов, пролапсом митрального клапана, искусственными клапанами.

Чаще всего при ИЭ поражаются митральный и аортальный клапаны, реже – трикуспидальный и клапан легочной артерии.

**Профилактика.** В профилактических целях используются те же самые средства, что и у небеременных пациентов. Учитывая отсутствие убедительных доказательств, антибиотикопрофилактика не рекомендуется ни при родоразрешении через естественные родовые пути, ни при кесаревом сечении. Общие меры гигиены, соблюдение правил асептики и антисептики важны для профилактики ИЭ.

**Диагностика и оценка риска.** Диагностика ИЭ во время беременности включает те же критерии, что и у небеременных пациентов. Недостаточность клапанов, развившаяся остро на фоне ИЭ, переносится плохо и часто вызывает тяжелую СН. Также нередко возникают церебральные и периферические эмболии. Каждая беременная пациентка с ИЭ должна быть обсуждена специализированной командой врачей по лечению ИЭ.

**Лечение.** Ранняя диагностика и адекватное лечение ИЭ играют важную роль в уменьшении как материнской, так и перинатальной летальности. В связи с этим, всем беременным с необъяснимой лихорадкой и сердечным шумом рекомендовано исключить ИЭ. Лечить ИЭ следует так же, как и у небеременных пациентов. Антибиотики следует назначать в соответствии с клиническими рекомендациями, руководствуясь результатами посевов крови на флору и чувствительность к антибактериальным препаратам, а также принимая во внимание потенциальные фетотоксические эффекты антибиотиков. Антибиотиками, разрешенными к применению во всех триместрах беременности, являются пенициллин, ампициллин, амоксициллин, даптомицин, эритромицин, мезлоциллин, оксациллин и цефалоспорины. Существует определенный риск для плода во всех триместрах беременности при применении аминогликозидов и тетрациклинов, поэтому их следует назначать лишь по жизненным показаниям.

Учитывая высокий фетальный риск, особенно сложно принимать решение о необходимости хирургического вмешательства на клапанах во время беременности. Неотложная хирургия является обязательной при развитии кардиогенного шока или рефрактерной к медикаментозной терапии СН, развившейся на фоне острой клапанной недостаточности. Если плод жизнеспособен, родоразрешение, по возможности, следует осуществить перед хирургическим вмешательством. Такие пациенты должны получать лечение в специализированных центрах и находиться под наблюдением специализированных команд специалистов.

#### **Резюме рекомендаций по ведению беременных с ИЭ.**

Рекомендации	Класс рекомендаций	Уровень доказательности
Назначение антибиотиков в целях профилактики эндокардита во время родов не рекомендуется	III	C

## **2. Врожденные пороки сердца и легочная гипертензия.**

### **2.1. Легочная гипертензия и синдром Эйзенменгера.**

#### **2.2.1. Легочная гипертензия.**

ЛГ – это группа заболеваний, характеризующаяся прогрессирующим повышением лёгочного сосудистого сопротивления (повышение среднего давления в ЛА  $\geq 25$  мм рт.ст. по данным катетеризации правых отделов сердца), что ведёт к правожелудочковой недостаточности и преждевременной смерти. ЛГ имеет множество причин.

Термин “легочная артериальная гипертензия” (ЛАГ) описывает группу ЛГ, характеризующуюся давлением заклинивания в ЛА  $\leq 15$  мм рт.ст. и легочно-сосудистым сопротивлением  $>3$  единиц Вуда.

Без лечения идиопатическая ЛГ приводит к летальному исходу в среднем в течение 2,8 лет. ЛАГ нередко встречается у женщин и может клинически манифестировать во время беременности.

**Коды по МКБ-10:**

I27.0	Первичная легочная гипертензия
I27.2	Другая вторичная легочная гипертензия
O99.4	Болезни системы кровообращения, осложняющие беременность, деторождение и послеродовый период

**Материнский риск.** Материнские исходы, которые варьируют в зависимости от типа ЛГ, улучшились благодаря доступности новых методов лечения и использованию мультидисциплинарного подхода. Несмотря на то, что беременность в настоящее время представляется более безопасной, смертность у женщин с ЛАГ остается высокой (16-30%). ЛГ криз, легочный тромбоз и правожелудочковая недостаточность являются наиболее распространенными причинами материнской смертности. Факторами риска материнской смертности являются: степень тяжести ЛГ, поздняя госпитализация и, возможно, использование общей анестезии. Пациенткам, страдающим ЛАГ, рекомендуется избегать беременности и, если беременность все же наступила, следует обсудить ее прерывание. Периоды наибольшего риска – это роды и ранний послеродовой период. Несмотря на отсутствие порогового значения давления в ЛА, определяющего безопасное течение беременности, считается, что риск меньше у тех, у кого давление повышено незначительно.

**Акушерские риски и риски для новорожденных.** Наблюдается увеличение перинатальной смертности (0-30%), особенно в случае преждевременных родов, снижения СВ у матери или гипоксемии.

**Тактика ведения.** Следует придерживаться стандартного диагностического алгоритма при ЛГ. ЭхоКГ является ключевым методом диагностики, при этом другие диагностические исследования планируются индивидуально. Инвазивная катетеризация правых камер сердца рекомендуется в том случае, если пациентка диагностически неясна и исследование может помочь в принятии важных терапевтических решений. Если данное исследование необходимо, оно должно быть выполнено в специализированном центре. Консультация врачом-генетиком проводится при отягощенном семейном анамнезе.

Беременная пациентка с ЛГ должна наблюдаться мультидисциплинарной командой. Наблюдение может потребовать частых посещений (в третьем триместре - еженедельно). При каждом визите должна проводиться детальная оценка, включая определение сатурации кислорода и оценку функции ПЖ. При наличии клинических проявлений пациенткам может потребоваться постельный режим, а дополнительных факторов риска (например, авиаперелетов) следует избегать.

Риск развития тромбозов очень высок, поэтому должно быть обсуждено назначение антикоагулянтной терапии.

Пациентки с СН могут нуждаться в назначении диуретиков. Также следует лечить дефицит железа. Беременность у пациенток с ЛАГ – это состояние высокого риска, поэтому должно активно обсуждаться назначение лечения. Бозентан и другие антагонисты эндотелиновых рецепторов ассоциируются с эмбриопатией и должны быть отменены, если только это не приведет к значительному увеличению материнского риска. Необходим индивидуализированный подход в лечении пациенток, и многие учреждения начинают терапию с перорального силденафила. Терапия блокаторами кальциевых



каналов (БКК), ассоциируется с более низким риском осложнений и должна быть продолжена.

**Роды.** Детальный план родов, включая оптимальный способ и сроки, должен планироваться командой врачей, специализированных на беременных пациентках с сердечно-сосудистой патологией. Должны обсуждаться потребность в интенсивной терапии и механической поддержке в послеродовом периоде. Региональная анестезия обычно предпочтительнее, чем общая. Тщательный контроль диуреза и оптимизация функции ПЖ являются ведущими факторами хорошего исхода. Пациентки остаются в группе высокого риска в течение многих месяцев после родов, и необходимо индивидуальное консультирование для обсуждения текущей терапии и избежания будущих беременностей. В раннем послеродовом периоде прерывать терапию не следует.

### 2.2.2. Синдром Эйзенменгера.

Это высокая, необратимая ЛГ, возникающая при неоперабельных ВПС с обратным правым шунтированием.

Проявляется склеротическими изменениями в легочных сосудах, цианозом, мультиорганными поражениями.

Потенциальные причины синдрома Эйзенменгера: ДМЖП, декстрапозиция аорты, гипертрофия правого желудочка.

#### **Коды по МКБ-10:**

I27.8	Другие уточненные формы легочно-сердечной недостаточности
O99.4	Болезни системы кровообращения, осложняющие беременность, деторождение и послеродовый период

**Материнский риск.** Пациентки с синдромом Эйзенменгера требуют особого внимания в связи с дополнительными осложнениями: цианоз, сброс крови справа налево и парадоксальные эмболии. Во время беременности системная вазодилатация увеличивает сброс крови справа налево и уменьшает легочный кровоток, что приводит к увеличению цианоза и низкому сердечному выбросу. Материнская смертность высока (20-50%), и в следует обсуждать прерывание беременности, которое, однако, тоже сопряжено с риском.

**Фетальный риск.** Часто случаются выкидыши. Материнская гипоксемия является наиболее важным предиктором неблагоприятного исхода.

**Тактика ведения.** Применяются многие принципы ведения пациентов с ЛАГ без синдрома Эйзенменгера. Однако у пациенток с синдромом Эйзенменгера повышенный риск тромбоцитопении, недостаток витамин К-зависимых факторов свертывания крови и высокий риск кровотечения. Поэтому необходимо соблюдать осторожность при назначении антитромбоцитарной терапии или НМГ. Доказательная база использования передовых методов лечения невелика. Однако, часто назначают силденафил и другие ингибиторы фосфодиэстеразы. Следует проявлять осторожность при назначении лекарств, которые могут привести к внезапной системной вазодилатации или риску парадоксальной воздушной эмболии (внутривенные лекарственные средства). Принципы ведения родов соответствуют тактике ведения родов у пациенток с ЛГ.

### 2.2.3. Цианотические ССЗ без ЛГ.

Цианотические (синие) ВПС – это ВПС с право-левым сбросом крови, со смешиванием артериальной и венозной крови. Называются так, потому что они приводят к цианозу, при этом кожа приобретает голубовато-серый цвет из-за нехватки кислорода в организме. К таким порокам относят персистирующий артериальный ствол, тотальная аномалия

соединения лёгочных вен, тетрада Фалло, транспозиция магистральных сосудов, а также врождённый стеноз трёхстворчатого клапана.

**Материнский риск.** Цианотические ВПС обычно оперируются до беременности, но некоторые компенсированные, неоперабельные или случаи, когда использовано паллиативное лечение, достигают репродуктивного возраста. Материнские осложнения (СН, тромбоз, аритмии и эндокардит) встречаются у  $\geq 15\%$  беременных пациенток с цианозом. Материнский исход определяется основным заболеванием и функцией желудочков в большей степени, чем уровнем сатурации.

**Фетальный риск.** Если сатурация кислородом составляет  $>90\%$ , исход для плода обычно лучше (10% выкидышей). Если насыщение кислородом составляет  $<85\%$ , задержка роста плода, преждевременные роды и гибель плода встречаются часто и в этих ситуациях беременность не рекомендована (частота рождения живого ребенка составляет 12%).

### 2.3. Специфические врожденные пороки сердца.

#### 2.3.1. Обструкция выходного тракта ЛЖ.

Обструкция выводного тракта ЛЖ или субаортальная обструкция – нарушение внутрисердечной гемодинамики, характерное для обструктивной формы гипертрофической кардиомиопатией, часто именуемой идиопатическим гипертрофическим субаортальным стенозом. Приводит к повышению систолического и диастолического давления в полости ЛЖ, удлинению периода расслабления камер, ишемии миокарда, уменьшению СВ.

#### Коды по МКБ-10:

Q24.4	Врожденный субаортальный стеноз
O99.4	Болезни системы кровообращения, осложняющие беременность, деторождение и послеродовый период

Принципы ведения больных с надклапанной или подклапанной обструкцией выносящего тракта ЛЖ такие же, как и для больных с аортальным стенозом (АС). Однако баллонная вальвулопластика не является вариантом лечения этой патологии.

#### 2.3.2. Дефект межпредсердной перегородки.

ДМПП – это отверстие в межпредсердной перегородке, приводящее к шунтированию слева направо и перегрузке объемом правого предсердия и правого желудочка. Дети редко симптоматические, но долгосрочные осложнения после 20 лет включают легочную гипертензию, сердечную недостаточность и аритмии.

#### Коды по МКБ-10:

Q21.1	Дефект межпредсердной перегородки.
O99.4	Болезни системы кровообращения, осложняющие беременность, деторождение и послеродовый период

**Материнский риск.** Беременность хорошо переносится большинством женщин с оперированным ДМПП (Класс риска I по ВОЗ). У пациенток с неоперированным ДМПП могут быть тромбоэмболические осложнения (5%). Иногда возникают предсердные нарушения ритма, особенно в тех случаях, когда ДМПП не корректируется или закрывается в старшем возрасте.

**Акушерские и перинатальные исходы.** У женщин с некорректированным ДМПП могут возникать чаще преэклампсия и задержка роста плода.



**Тактика ведения.** Для открытого овального окна эндоваскулярная постанова окклюдера во время беременности редко показана, но может быть выполнена. Если процедура выполняется, назначается антитромбоцитарная терапия. Выполнение процедуры для предотвращения парадоксальной эмболии не рекомендовано. У женщин с остаточным сбросом крови важна профилактика венозного застоя (компрессионный трикотаж и минимизация постельного режима), и следует с особой осторожностью использовать в/в катетеры во избежание риска воздушной эмболии.

### 2.3.3. Дефект межжелудочковой перегородки.

ДМЖП – это врожденный порок сердца, при котором наблюдается нарушение целостности перегородки между правым и левым желудочками. В результате кровь из одного желудочка попадает в другой и нарушает нормальную работу сердца и кровообращения в организме. Иногда перегородка отсутствует вовсе. ДМЖП образуется в результате нарушения эмбрионального развития в утробе матери. Часто заболевание сопровождается другими сердечными пороками. ДМЖП у взрослых может появиться при разрыве межжелудочковой перегородки при остром инфаркте миокарда.

#### Коды по МКБ-10:

Q21.0	Дефект межжелудочковой перегородки.
O99.4	Болезни системы кровообращения, осложняющие беременность, деторождение и послеродовый период

**Материнский риск.** Небольшие или скорректированные ДМЖП (без дилатации левых камер сердца или дисфункции желудочков) имеют низкий риск осложнений во время беременности (ВОЗ I и II).

**Акушерские и перинатальные исходы.** Нет доказательств увеличения акушерских рисков.

**Тактика ведения.** Пациентки обычно должны проходить обследование 1 или 2 раза за время беременности с оценкой давления в ЛА.

### 2.3.4. Дефект предсердно-желудочковой перегородки.

Это сочетанный порок сердца, включающий:

- отверстие в стенке, которая разделяет предсердия (дефект межпредсердной перегородки);
- один клапан, разделяющий верхние и нижние камеры сердца (вместо двух клапанов);
- а также иногда отверстие в стенке, разделяющей желудочки (дефект межжелудочковой перегородки).

#### Коды по МКБ-10:

Q21.2	Дефект предсердно-желудочковой перегородки
O99.4	Болезни системы кровообращения, осложняющие беременность, деторождение и послеродовый период

**Материнский риск.** После коррекции дефекта беременность обычно хорошо переносится (ВОЗ II-III класс риска). Однако были описаны аритмии и появление атриовентрикулярной (АВ) клапанной регургитации. Риск СН низкий и существует только у нарушении функции желудочков.

**Акушерские и перинатальные исходы.** Детская смертность регистрируется в ~6% случаев, в основном в связи с рецидивами ВПС.

**Тактика ведения.** Посещение врача рекомендуется не реже одного раза в триместр. Частота посещений должна быть увеличена до одного раза в 1-2 месяца у пациенток со значительной клапанной недостаточностью или нарушением функции желудочков.

### 2.3.5. Коарктация аорты.

Это ВПС, проявляющийся сегментарным сужением просвета аорты и приводящий к гипертензии верхних конечностей, гипертрофии левого желудочка и недостаточной перфузии органов брюшной полости и нижних конечностей.

#### Коды по МКБ-10:

Q25.1	Коарктация аорты
O99.4	Болезни системы кровообращения, осложняющие беременность, деторождение и послеродовый период

**Материнский риск.** Беременность часто хорошо переносится у женщин после коррекции коарктации аорты (КоА) (ВОЗ II класс риска). У женщин с неоперированной КоА и у прооперированных женщин с системной гипертензией, резидуальными коарктациями или аневризмой аорты повышенный риск осложнений, в том числе диссекций. Другие факторы риска включают дилатацию аорты и двустворчатый аортальный клапан (АК).

**Акушерские и перинатальные исходы.** Описана большая частота гипертензивных состояний, включая преэклампсию, и выкидышей.

**Тактика ведения.** Рекомендован тщательный мониторинг АД и посещение врача, по крайней мере, каждый триместр. Следует лечить гипертонию и соблюдать осторожность, чтобы избежать плацентарной гипоперфузии у пациенток с резидуальной КоА. ЧКВ при рекоарктации (с использованием покрытого стента) возможно во время беременности, но должно быть выполнено только при рефрактерной к медикаментозной терапии гипертонии, либо для уменьшения риска, как для матери, так и плода.

### 2.3.6. Заболевания клапана ЛА и выносящего тракта ПЖ.

Стеноз клапана легочной артерии, который крайне редко встречается у взрослых, как правило, является следствием врожденного порока и представляет собой сужение отверстия клапана легочной артерии, приводящее к блокаде (затруднению) кровотока из правого желудочка в легочную артерию.

#### Коды по МКБ-10:

Q22.1	Врожденный стеноз клапана легочной артерии
O99.4	Болезни системы кровообращения, осложняющие беременность, деторождение и послеродовый период

**Материнский риск.** Стеноз клапана ЛА (пульмональный стеноз (ПС)) обычно хорошо переносится. Тем не менее, тяжелый стеноз может привести к осложнениям, включая правожелудочковую недостаточность и нарушения ритма.

**Акушерские и перинатальные исходы.** Нет доказательств увеличения акушерских рисков.

**Тактика ведения.** Легкий и умеренный ПС – это поражения с низким уровнем риска (классы риска I и II по ВОЗ), таким пациенткам, как правило, достаточно 2 или 3

посещений врача в течение беременности. У пациенток с тяжелым ПС рекомендуется ежемесячно или 1 раз в 2 месяца проводить оценку сердечно-сосудистой системы, особое внимание уделяя функции ПЖ. При тяжелом симптомном ПС, рефрактерном к медикаментозной терапии и постельному режиму, может потребоваться чрескожная вальвулопластика.

### 2.3.7. Врожденный аортальный стеноз.

Стеноз устья аорты – это группа ВПС, характеризующаяся нарушением оттока крови из левого желудочка в аорту – инфундибулярный подклапанный стеноз, на уровне клапана – клапанный стеноз, восходящей части аорты – надклапанный стеноз.

#### Коды по МКБ-10:

Q23.0	Врожденный стеноз аортального клапана
O99.4	Болезни системы кровообращения, осложняющие беременность, деторождение и послеродовый период

АС, дилатация аорты и двустворчатый АК обсуждаются в Разделах «Заболевания аорты», «Заболевания клапанов сердца».

### 2.3.8. Тетрада Фалло.

Это синий порок сердца, сочетающий, по определению французского врача Этьена-Луи Артура Фалло, четыре аномалии:

1. стеноз выходного отдела правого желудочка (клапанный, подклапанный, стеноз лёгочного ствола и (или) ветвей лёгочной артерии либо комбинированный);
2. высокий (субаортальный) дефект межжелудочковой перегородки;
3. декстрапозиция аорты;
4. гипертрофия правого желудочка (как следствие затруднённого оттока крови из желудочка).

#### Коды по МКБ-10:

Q21.3	Тетрада Фалло
O99.4	Болезни системы кровообращения, осложняющие беременность, деторождение и послеродовый период

**Материнский риск.** Женщины с корригированной тетрадой Фалло обычно хорошо переносят беременность (ВОЗ II класс риска). Описаны сердечно-сосудистые осложнения у 8% оперированных пациенток, особенно у тех, кто принимал кардиотропную терапию до беременности. Аритмии и СН являются наиболее распространенными осложнениями. Тромбоэмболии и эндокардит встречаются реже. Также возможны дисфункция ПЖ и/или умеренная или тяжелая пульмональная регургитация. Беременность может быть ассоциирована с персистирующим увеличением размера ПЖ и отдаленными сердечно-сосудистыми осложнениями.

**Акушерские и перинатальные исходы.** Повышается риск перинатальных осложнений, в частности, задержка роста плода. Скрининг на делецию 22q11 должен проводиться до беременности.

**Тактика ведения.** В большинстве случаев таким пациенткам достаточно посещать врача 1 раз в триместр. Женщинам с тяжелой пульмональной регургитацией рекомендуется оценка сердечно-сосудистой системы раз в 1-2 месяца. Если во время беременности возникает правожелудочковая недостаточность, следует начать лечение диуретиками и соблюдать постельный режим. Раннее родоразрешение или, реже, транскатетерная имплантация клапана могут быть рассмотрены у пациенток, рефрактерных к медикаментозной терапии.

### 2.3.9. Аномалия Эбштейна.

Это порок трикуспидального клапана, характеризующийся его дисплазией и смещением в полость правого желудочка. Аномальное положение створок трикуспидального клапана приводит к образованию над ними атриализованной части правого желудочка, составляющей одно целое с правым предсердием.

#### Коды по МКБ-10:

Q22.5	Аномалия Эбштейна
O99.4	Болезни системы кровообращения, осложняющие беременность, деторождение и послеродовый период

**Материнский риск.** У женщин с неосложненной аномалией Эбштейна беременность зачастую переносится хорошо (ВОЗ II класс риска). Симптомным пациенткам с цианозом и/или СН беременность противопоказана. Наблюдаемые гемодинамические нарушения в значительной степени зависят от тяжести трикуспидальной недостаточности (ТН) и от функции ПЖ. Цианоз и аритмии из-за дополнительных путей проведения встречаются часто. Существует также повышенный риск СН и преждевременных родов.

**Акушерские и перинатальные исходы.** Фетальные и неонатальные исходы зависят от сатурации и СВ матери.

**Тактика ведения.** Даже тяжелая ТН с СН обычно поддается медикаментозной терапии во время беременности. У женщин с межпредсердным сбросом крови во время беременности может развиваться цианоз, кроме того, такие пациентки находятся в группе повышенного риска развития парадоксальных эмболий, и эти параметры следует оценивать при каждом посещении.

### 2.3.10. Транспозиция магистральных сосудов.

Это врожденный порок сердца, анатомическую основу которого составляет неправильное расположение аорты и легочной артерии относительно друг друга и их обратное отхождение от желудочков сердца: аорты от ПЖ и легочной артерии от ЛЖ.

#### Коды по МКБ-10:

Q25	Врожденные аномалии [пороки развития] крупных артерий
O99.4	Болезни системы кровообращения, осложняющие беременность, деторождение и послеродовый период

**Материнский риск.** У пациенток с транспозицией магистральных артерий (ТМА) риск, связанный с беременностью, в основном встречается у женщин после внутривидовой коррекции (операции Сеннинга и Мастарда), а не после радикальной коррекции. Несмотря на то, что многие женщины после внутривидовой коррекции переносят беременность относительно хорошо, существует повышенный риск развития аритмий (иногда жизнеугрожающих) и СН (ВОЗ III класс риска). Также описываются необратимое снижение функции ПЖ и увеличение ТН. Пациенткам с более чем умеренным нарушением функции ПЖ или более чем умеренной ТН, беременность не рекомендована.

**Акушерские и перинатальные исходы.** Риск низкого веса при рождении и преждевременных родов составляет 38%.

**Тактика ведения.** Следует проводить полную оценку сердечно-сосудистой системы 1 раз в 1-2 месяца, акцентируя внимание на системной функции ПЖ и нарушениях ритма. Пациенткам могут потребоваться диуретики и другие виды терапии СН.

**Пациентки после радикальной коррекции.** Риски, связанные с беременностью, кажутся низкими у пациенток с хорошим клиническим состоянием до беременности и сохранной функцией желудочков. Женщины с расширением неоаорты требуют более тщательного наблюдения.

### 2.3.11. Врожденная корригированная ТМА.

**Материнский риск.** У пациенток с врожденной корригированной ТМА (также называемой предсердно-желудочковой и желудочково-артериальной дискордантностью соединения) риск зависит от функционального состояния, функции желудочков, наличия аритмий и сопутствующих поражений (таких как ДМЖП и стеноз клапана ЛА). Осложнения включают аритмии и СН (ВОЗ III класс риска). Эти пациенты также предрасположены к развитию АВ-блокады. Около 10% пациенток имеют необратимое снижение функции ПЖ. Пациенткам III или IV функциональных классов (ФК) хронической СН (НУНА) с дисфункцией желудочков (фракция выброса (ФВ) <40%) или пациенткам с тяжелой ТН беременность противопоказана.

**Акушерские и перинатальные исходы.** Частота внутриутробной гибели плода повышена, особенно при наличии цианоза.

**Тактика ведения.** При обследовании рекомендовано регулярное выполнение ЭхоКГ с оценкой функции ПЖ (каждые 4-8 недель) и оценка клинической картины и ритма.

### 2.3.12. Кровообращение Фонтена.

Это ВПС, характеризующийся нарушением предсердно-желудочковой связи, когда полости предсердий через митральный и трехстворчатый клапаны соединяются лишь с одним, хорошо развитым доминирующим желудочком. При этом кровообращение в малом и большом кругах осуществляется параллельно, а не последовательно, как в норме.

#### Коды по МКБ-10:

P29.3	Стойкое фетальное кровообращение у новорожденного
O99.4	Болезни системы кровообращения, осложняющие беременность, деторождение и послеродовый период

**Материнский риск.** У пациенток с кровообращением Фонтена повышенный риск проблем с фертильностью, но может произойти успешная беременность. Тем не менее, это беременность с высокой или очень высокой степенью риска (ВОЗ класс риска III или IV). Нередко встречаются предсердные нарушения ритма и утяжеление ФК хронической СН по НУНА. Пациенткам с сатурацией <85%, снижением функции желудочков, умеренной или тяжелой АВ-регургитацией, рефрактерной аритмией или энтеропатией, связанной с потерей белка, беременность противопоказана (ВОЗ IV класс риска).

**Акушерские и перинатальные исходы.** У пациенток с кровообращением Фонтена высокий риск выкидыша (30%). Также часто развиваются антенатальные и перипартальные кровотечения. Существует повышенный риск преждевременных родов, несоответствия размеров плода срокам гестации, неонатальной гибели плода.

**Тактика ведения.** Пациенткам с кровообращением Фонтена рекомендовано регулярное посещение врача во время беременности (ежемесячно) и в первые недели после родов. Эти пациентки находятся в группе повышенного риска тромбоэмболических осложнений, и следует обсудить назначение антикоагулянтной терапии (соотнося риски тромбоэмболических осложнений с риском развития кровотечения). Предсердные аритмии следует лечить быстро, и это часто требует электрической кардиоверсии.

### ***Резюме рекомендаций по ведению беременных с ЛАГ.***

<b>Рекомендации</b>	<b>Класс рекомендаций</b>	<b>Уровень доказательности</b>
Катетеризация правых камер сердца рекомендована для подтверждения диагноза ЛАГ. Процедура может быть выполнена во время беременности, но по очень строгим показаниям	<b>I</b>	<b>C</b>
Лечебная доза НМГ рекомендуется беременным с хронической тромбоэмболической ЛГ	<b>I</b>	<b>C</b>
Если пациентка с ЛАГ узнает о беременности, принимая таргетную ЛГ-терапию, следует рассмотреть вопрос об отмене эмбриотоксических препаратов, учитывая при этом риски отмены	<b>IIa</b>	<b>C</b>
Пациенткам с ЛАГ, не получавшим ЛАГ-специфическую терапию, следует обсудить инициацию терапии	<b>IIa</b>	<b>C</b>
Беременность не рекомендуется пациенткам с ЛАГ	<b>III</b>	<b>B</b>

### ***Рекомендации по ведению беременных с ВПС.***

<b>Рекомендации</b>	<b>Класс рекомендаций</b>	<b>Уровень доказательности</b>
Пациенткам с системным правым желудочком (операции Сеннинга/Мастарда, врожденная корригированная ТМА), III или IV функциональным классом хронической СН по NYHA, системной желудочковой дисфункцией (ФВ <40%) или тяжелой ТН беременность противопоказана	<b>IIa</b>	<b>C</b>
Следует обсудить назначение антикоагулянтной терапии во время беременности у пациенток с операцией Фонтена в анамнезе	<b>IIa</b>	<b>C</b>
Симптомным пациенткам с аномалией Эбштейна при сатурации <85% и/или СН беременность противопоказана	<b>IIa</b>	<b>C</b>
У пациенток с операцией Фонтена в анамнезе и сатурацией <85%, сниженной сократительной функции желудочка, умеренной/тяжелой АВ-регургитацией, рефрактерной аритмией или энтеропатией с потерей белка, беременность не рекомендуется	<b>III</b>	<b>C</b>

### **3. Заболевания аорты.**

Некоторые наследственные патологии влияют на грудной отдел аорты, повышая риск как формирования аневризмы, так и диссекции аорты.

Наследственные заболевания грудного отдела аорты (НЗГОА) включают синдромы:

- синдром Марфана,
- синдром Лойса-Дитца,
- аневризма-остеоартрит синдром,
- сосудистый тип синдрома Элерса-Данло или несиндромальные НЗГОА (то есть только аневризма аорты).



Другие формы врожденных заболеваний сердца (например, тетрада Фалло и коарктация аорты) также могут сопровождаться дилатацией аорты, что, в конечном счете, может привести к возникновению ненаследственной патологии аорты.

Факторами риска развития дилатации аорты являются гипертония и поздний возраст беременных.

Беременность – это период высокого риска для всех пациенток с патологией аорты, которая во время беременности встречается нечасто, но ассоциирована с очень высокой смертностью. В большинстве случаев умирают женщины, которые ранее не знали о наличии патологии аорты. Большинство из этих женщин имеют наследственное заболевание, поэтому при аутопсии ткань должна быть сохранена для анализа ДНК, а членам семьи предложено направление на скрининг.

**Материнский и перинатальный риск.** Гемодинамические и гормональные изменения во время беременности увеличивают вероятность диссекции аорты. Это происходит чаще всего в последнем триместре беременности (50%) или в раннем послеродовом периоде (33%). Все женщины с генетически подтвержденным синдромом или семейным анамнезом заболеваний аорты должны быть проконсультированы по поводу риска диссекции и риска рецидивов и должны быть полностью обследованы, включая визуализацию всей аорты до беременности. При оценке диаметров аорты следует учитывать площадь поверхности тела (ППТ), особенно у миниатюрных женщин. Роды в анамнезе ассоциируются с увеличением диаметра аорты. Влияние беременности на дилатацию аорты недостаточно изучено. Диагноз расслоения аорты следует подозревать у всех пациенток с болью в груди во время беременности.

### 3.1. Специфические синдромы.

#### 3.1.1. Синдром Марфана.

Это панэтническое аутосомно-доминантное заболевание соединительной ткани, вызванное мутациями в гене фибриллина 1 (FBN1, MIM № 134797). Характеризуется соединительнотканной недостаточностью и разнообразными проявлениями скелетной, сердечно-сосудистой и глазной патологии. У больных с синдромом Марфана отмечаются гигантизм, долихостеномелия и арахнодактилия, аневризмы аорты, миопия, эктопия хрусталика, деформация грудины, кифосколиоз, плоскостопие, протрузия вертлужной впадины, эктазия твердой мозговой оболочки.

#### Коды по МКБ-10:

Q87.4	Синдром Марфана
O99.4	Болезни системы кровообращения, осложняющие беременность, деторождение и послеродовый период

Общий риск развития у женщины с синдромом Марфана диссекции аорты, связанной с беременностью, составляет ~3%. Размер аорты является основным фактором риска, но даже женщины с шириной корня аорты <40 мм имеют риск расслоения около 1%. Несмотря на то, что имеющиеся данные ограничены, беременности следует избегать у пациенток с синдромом Марфана при диаметре корня аорты >45 мм, поскольку существует повышенный риск диссекции. Если диаметр составляет 40-45 мм, следует учитывать другие факторы, такие как семейный анамнез расслоения аорты или скорость увеличения размеров аорты. Дистальная диссекция аорты и диссекция других сосудов также представляют собой риск. По этой причине даже после успешного протезирования корня аорты пациенты остаются в группе высокого риска развития дальнейших осложнений.

Другие важные сердечно-сосудистые осложнения включают прогрессирующую митральную недостаточность (МН) из-за пролапса митрального клапана, аритмии, сердечную недостаточность из-за желудочковой дисфункции. Риск акушерских

осложнений также увеличивается, включая риск преждевременного излития околоплодных вод.

### 3.1.2. Двустворчатый аортальный клапан.

Это ВПС, характеризующийся слиянием створок аортального клапана, вследствие чего вместо трехстворчатого он становится двустворчатым. В ряде случаев нарушения не ограничиваются клапанным комплексом и развитием аортальной недостаточности или стеноза с гемодинамическими нарушениями, а патологические изменения, подобные определяемым при синдроме Марфана, возникают в стенке аорты и приводят к развитию аневризмы/диссекции сосуда.

#### Коды по МКБ-10:

Q23.1	Врожденная недостаточность аортального клапана Двустворчатый аортальный клапан
O99.4	Болезни системы кровообращения, осложняющие беременность, деторождение и послеродовый период

Дилатация аорты наблюдается у  $\leq 50\%$  пациентов с двустворчатым АК и может возникать даже при нормальной работе клапана. Дилатация аорты может локализоваться в дистальных отделах восходящей аорты, которые не могут быть адекватно визуализированы с помощью эхокардиографии. В данном случае МРТ или КТ следует выполнять до беременности. Риск расслоения невелик. Факторами риска являются тип морфологии двустворчатого АК, дилатация аорты и коарктация аорты. Беременность противопоказана, если диаметр аорты составляет  $>50$  мм.

### 3.1.3. Сосудистый тип синдрома Элерса-Данло.

Синдром Элерса–Данло – редкое (орфанное) заболевание, характеризующееся дисплазией соединительной ткани, хрупкостью кровеносных сосудов и тканей и вариабельной клинической картиной. Сосудистый тип синдрома Элерса–Данло, относящийся к группе А, согласно классификации 2017 г. обусловлен мутациями в гене альфа-1-цепи коллагена III типа COL3A1. Заболевание отличается высокой летальностью пациентов вследствие спонтанных разрывов стенок сосудов и полых внутренних органов.

#### Коды по МКБ-10:

Q79.6	Синдром Элерса-Данло
O99.4	Болезни системы кровообращения, осложняющие беременность, деторождение и послеродовый период

Серьезные сосудистые осложнения встречаются почти исключительно у пациенток с IV типом сосудистого синдрома Элерса-Данло. Материнская смертность значительна и связана с разрывом матки и расслоением крупных артерий и вен. Беременность сопряжена с очень высоким риском и потому не рекомендуется. С этими женщинами врачу стоит обсуждать все возможные последствия и принимать совместное решение при планировании беременности.

### 3.1.4. Синдром Тёрнера.

Хромосомное заболевание, для которого характерно либо полное отсутствие одной хромосомы, либо наличие дефекта в одной из X-хромосом. Отсутствие одной из X-хромосом или дефект в ней обуславливает недоразвитие или же полное неразвитие яичников, нарушения в деятельности других органов и соматические аномалии.

#### Коды по МКБ-10:

Q96	Синдром Тернера
O99.4	Болезни системы кровообращения, осложняющие беременность,



Синдром Тёрнера ассоциирован с повышенным риском врожденных заболеваний сердца, дилатации аорты, гипертонии, диабета и атеросклеротических событий. Диссекция аорты происходит редко при синдроме Тёрнера, но в молодом возрасте она диагностируется в 6 раз чаще, чем в общей популяции. Факторы риска диссекции аорты у данной категории пациенток включают расширение аорты, двустворчатый АК и коарктацию аорты. Беременности следует избегать, когда индекс размера аорты (ИРА) составляет  $>25$  мм/м<sup>2</sup>. Кроме того, после операции на корне аорты пациент остается в группе риска развития диссекции типа В.

Беременность может наступать спонтанно у некоторых пациенток с синдромом Тёрнера (0,5-10%), но в настоящее время чаще всего наступает при помощи вспомогательных репродуктивных технологий. Оценка сердечно-сосудистой системы рекомендуется перед началом лечения бесплодия. Тщательный контроль АД и лечение диабета являются обязательными для всех пациенток с синдромом Тёрнера, особенно во время беременности.

### **3.1.5. Другие аутосомно-доминантные аортопатии.**

По мере улучшения методов генотипирования стали появляться данные о серии новых аортопатий. К ним относятся синдромные и несиндромные НЗГОА. Эти состояния принадлежат к группе высокого риска, особенно при дилатации аорты, и могут характеризоваться мультисистемным поражением, сопряженным с дополнительными рисками, такими как разрыв матки.

## **3.2. Тактика ведения.**

### **3.2.1. Обследования и медикаментозная терапия.**

В зависимости от диаметра аорты пациенткам с патологией аорты следует регулярно выполнять ЭхоКГ на протяжении всей беременности и в течение 6 месяцев после родов. У женщин с высоким риском диссекции или значительной дилатацией аорты ежемесячный мониторинг оправдан, а у женщин с низким уровнем риска или только с умеренным расширением аорты целесообразен мониторинг каждые 12 недель. При необходимости можно использовать МРТ сердца без контрастного усиления. Беременная пациентка должна наблюдаться у кардиолога и акушера-гинеколога, которые должны предупреждать возможные осложнения. Рекомендуется строгое контролирование АД и при необходимости своевременное назначение антигипертензивной терапии. У женщин с НЗГОА следует обсуждать терапию ББ на протяжении всей беременности. У пациенток с синдромом Элерса-Данло типа IV рекомендуется использовать целипролол по причине очень высокого риска диссекций, и преимуществ этой терапии, продемонстрированных у небеременных пациентов. Если мать принимает ББ, необходимо мониторировать рост плода.

### **3.2.2. Вмешательства.**

Если во время беременности возникает прогрессирование дилатации аорты, а плод еще не жизнеспособен, следует рассмотреть хирургическое лечение, пока плод еще находится в утробе матери.

Если плод жизнеспособен, рекомендуется проводить кесарево сечение и сразу после него – хирургическое лечение аорты.

Кесарево сечение должно проводиться в стационаре, где есть отделение кардиоторакальной хирургии и средства интенсивной терапии новорожденных.

У пациенток с острыми аортальными осложнениями во время беременности тактика ведения включает в себя медикаментозную терапию, а также хирургические или катетерные вмешательства при необходимости.

Диссекция аорты типа А по Стэнфордской классификации, возникающая во время беременности, является ургентной хирургической ситуацией. Опытные кардиоторакальные хирурги, кардиологи, акушеры и анестезиологи должны действовать быстро, чтобы родоразрешить женщину (если плод жизнеспособен) путем кесарева сечения в специализированном кардиоторакальном центре и немедленно перейти к лечению диссекции. Если ребенок нежизнеспособен, необходимо выполнить хирургическое вмешательство на аорте, пока плод еще находится в утробе матери. Хотя материнские исходы обычно благополучны (фетальная смертность составляет 20-30%).

В случае неосложненной диссекции аорты типа В рекомендуется консервативное лечение со строгим контролем АД с использованием лекарственных средств, разрешенных во время беременности.

### 3.3.3. Роды.

Первичной целью ведения пациенток с заболеваниями, ассоциированными с расширением восходящей аорты, является снижение напряжения сердечно-сосудистой системы в родах. Если женщина принимает ББ во время беременности, эту терапию следует продолжать и в перипартальном периоде.

Если диаметр восходящей аорты составляет 40-45 мм, следует рассматривать родоразрешение через естественные родовые пути с укорочением 2-го периода и региональной анестезией для предотвращения пиков повышения АД, которые могут спровоцировать диссекцию. Родоразрешение путем кесарева сечения также может быть рассмотрено у таких пациенток исходя из индивидуальной ситуации.

Кесарево сечение следует обсуждать, когда диаметр аорты превышает 45 мм и рекомендуется пациенткам с сосудистым синдромом Элерса-Данло типа IV или при острой/хронической диссекции аорты.

Таблица 3.

#### Заболевания аорты.

	<b>Синдром Марфана</b>	<b>Двухстворчатый аортальный клапан</b>	<b>Синдром Луиса-Дитца</b>	<b>Синдром Тёрнера</b>	<b>Сосудистый синдром Элерса-Данло</b>
<b>Локализация Аневризмы / диссекции</b>	Везде (синусы Вальсальвы)	Восходящий Отдел аорты	Везде	Восходящий отдел аорты, дуга аорты, нисходящий отдел аорты	Везде
<b>Риск диссекции</b>	Высокий: 1-10%	Низкий: <1%	Высокий: 1-10%	Высокий: 1-10%	Высокий: 1-10%
<b>Сопутствующая патология</b>	Дуральные аномалии; Митральная регургитация; СН; Аритмии.	Аортальный стеноз или аортальная недостаточность.	Дуральные аномалии; Митральная регургитация.	Низкий рост; Бесплодие; Артериальная Гипертония; Сахарный диабет; Двухстворчатый АК; Коарктация аорты.	Дуральные Аномалии; Разрыв матки.
<b>Беременность</b>	Восходящий	Восходящий	Восходящий	ИРА >25	Всем

<b>не рекомендована</b>	отдел аорты >45 мм (или >40 мм при наличии семейного анамнеза диссекции или внезапной смерти)	отдел аорты >50 мм	отдел аорты >45 мм (или >40 мм при наличии семейного анамнеза диссекции или внезапной смерти)	мм/м <sup>2</sup>	пациентам
-------------------------	---	--------------------	---	-------------------	-----------

**Резюме рекомендаций по заболеваниям аорты.**

<b>Рекомендации</b>	<b>Класс рекомендаций</b>	<b>Уровень доказательности</b>
<b>Все заболевания аорты</b>		
Рекомендуется, чтобы женщины с заболеваниями аорты были проконсультированы по поводу риска диссекции аорты	<b>I</b>	<b>C</b>
Перед планированием беременности рекомендуется визуализация всей аорты (КТ/МРТ) у пациенток с генетически подтвержденным аортальным синдромом или известным заболеванием аорты	<b>I</b>	<b>C</b>
У пациенток с двустворчатым аортальным клапаном рекомендуется визуализировать восходящий отдел аорты перед беременностью	<b>I</b>	<b>C</b>
У женщины с известной дилатацией аорты, диссекцией аорты в анамнезе или генетической предрасположенностью к диссекции во время беременности, рекомендуется строгий контроль артериального давления	<b>I</b>	<b>C</b>
Во время беременности выполнение ЭхоКГ рекомендуется каждые 4-12 недель (в зависимости от диагноза и тяжести дилатации) и через 6 месяцев после родов у пациенток с дилатацией восходящего отдела аорты	<b>I</b>	<b>C</b>
У беременных женщин с дилатацией дистальных отделов восходящей аорты, дуги аорты или нисходящей аорты для визуализации рекомендуется МРТ (без гадолиния)	<b>I</b>	<b>C</b>
Всем беременным женщинам с дилатацией аорты или диссекцией аорты (в т.ч. в анамнезе) рекомендовано родоразрешение в высокоспециализированном центре, где доступно отделение кардиоторакальной хирургии и команда врачей, специализированных на беременных пациентках с сердечно-сосудистой патологией	<b>I</b>	<b>C</b>
У пациенток с восходящей аортой <40 мм рекомендуется родоразрешение через естественные родовые пути	<b>I</b>	<b>C</b>
У пациенток с восходящей аортой >45 мм следует обсуждать родоразрешение путем кесарева сечения	<b>IIa</b>	<b>C</b>
У пациенток с анамнезом диссекции аорты следует	<b>IIa</b>	<b>C</b>

рассматривать кесарево сечение		
Профилактическое хирургическое вмешательство следует рассматривать во время беременности, если диаметр аорты составляет >45 мм и быстро увеличивается	<b>IIa</b>	<b>C</b>
Если плод жизнеспособен, следует рассмотреть вопрос о родоразрешении перед необходимой операцией	<b>IIa</b>	<b>C</b>
У пациенток с аортой 40-45 мм следует выполнять родоразрешение через естественные родовые пути с эпидуральной анестезией и укорочением 2-го периода	<b>IIa</b>	<b>C</b>
У пациенток с аортой 40-45 мм может обсуждаться кесарево сечение	<b>IIb</b>	<b>C</b>
Беременность не рекомендуется пациенткам с анамнезом диссекции аорты	<b>III</b>	<b>C</b>
По возможности использование эргометрина не рекомендуется женщинам с аортальным заболеванием	<b>III</b>	<b>C</b>
<b>Специфические синдромы</b>		
Пациенткам с сосудистым синдромом Элерса-Данло рекомендуется целипролол	<b>I</b>	<b>C</b>
Терапию бета-блокаторами на протяжении всей беременности следует назначать женщинам с синдромом Марфана и другими наследственными заболеваниями грудного отдела аорты	<b>IIa</b>	<b>C</b>
Беременность не рекомендуется пациенткам с тяжелой дилатацией аорты (НЗГОА, например, синдром Марфана >45 мм, двустворчатый аортальный клапан >50 мм или >27 мм/м <sup>2</sup> ППТ или синдром Тёрнера ИРА >25 мм/м <sup>2</sup> ППТ)	<b>III</b>	<b>C</b>
Пациенткам с синдромом Элерса-Данло беременность не рекомендована	<b>III</b>	<b>C</b>

## 4. Заболевания клапанов сердца

В детородном возрасте пороки клапанов сердца часто возникают вследствие ревматического заболевания сердца.

### 4.1. Стенотические поражения клапанов

При стенозах клапанов увеличение СВ вызывает увеличение градиента давления на клапане на ~50%, главным образом, между первым и вторым триместрами, что увеличивает риск осложнений у матери и плода.

#### 4.1.1. Митральный стеноз.

Митральный стеноз – это сужение митрального отверстия, препятствующее току крови из левого предсердия в левый желудочек. Практически единственная причина МС – ревматизм.

#### Коды по МКБ-10:

I05.0	Митральный стеноз, сужение митрального клапана (ревматическое)
Q23.2	Врожденный митральный стеноз
O99.4	Болезни системы кровообращения, осложняющие беременность, деторождение и послеродовый период

**Материнский риск.** Легкий МС обычно хорошо переносится. СН развивается у одной трети беременных женщин с площадью клапана  $\leq 1,0 \text{ см}^2$  и у половины пациенток с площадью клапана  $\leq 1,5 \text{ см}^2$ . Чаще всего клиника СН дебютирует во время второго триместра, даже при отсутствии симптомов до наступления беременности. Устойчивая ФП, хоть и редко, но встречается в  $< 10\%$  случаев И может вызывать СН и тромбоэмболические осложнения. Смертность составляет от 0 до 3% и выше. ФК NYHA  $\geq$  II, систолическое давление в ЛА  $> 30$  мм рт.ст., тяжелый стеноз и поздний материнский возраст являются предикторами материнских осложнений.

**Акушерские и перинатальные исходы.** Риск развития острой СН в перипартальном периоде зависит от степени выраженности симптомов и давления в ЛА. Частота преждевременных родов составляет 20-30%, задержка внутриутробного развития 5-20%, а смертность плода 1-5%. Риски осложнений у детей выше у женщин с хронической СН III/IV ФК по NYHA во время беременности.

#### **Тактика ведения.**

**Диагноз.** МС считается клинически значимым, если площадь клапана составляет  $\leq 1,5 \text{ см}^2$ . Оценка степени тяжести МС проводится по ЭхоКГ. Определение степени тяжести с использованием доплеровского метода исследования менее надежно, но может использоваться во время беременности. Средний градиент на клапане и давление в ЛА позволяют оценить гемодинамические последствия и прогноз течения заболевания. Оценка анатомии митрального клапана и связанной с ней регургитации важна при обсуждении чрескожной митральной комиссуротомии. Перед беременностью пробы с физической нагрузкой проводятся для оценки объективной толерантности к последней, а стресс-ЭхоКГ может предоставить дополнительную информацию.

**Медикаментозная терапия.** Когда появляются клинические проявления или клинически значимая ЛГ (определяемое систолическое давление в легочной артерии  $\geq 50$  мм рт.ст. по данным ЭхоКГ), следует ограничить физическую активность, назначить селективные бета-1-адреноблокаторы (предпочтительно метопролол или бисопролол). Диуретики могут применяться при сохранении симптомов СН, несмотря на прием бета-блокаторов, однако высоких доз диуретиков следует избегать. Терапия антикоагулянтами с использованием НФГ, НМГ или антагонистов витамина К (АВК) в зависимости от клинической ситуации и сроков гестации рекомендуется в случае пароксизмальной или постоянной ФП, тромбоза левого предсердия или предшествующей эмболии. Антикоагулянтная терапия также должна рассматриваться у женщин с синусовым ритмом со значительным МС и спонтанным контрастированием в левом предсердии по данным Эхо-КГ, значительно увеличенном левом предсердии ( $\geq 60 \text{ мл/м}^2$ ) или застойной СН.

**Вмешательства.** Всем пациенткам с тяжелым МС беременность не рекомендована. До наступления беременности, даже в отсутствии клинических проявлений, особенно, если площадь клапана  $< 1,0 \text{ см}^2$ , следует выполнять вмешательства, отдавая предпочтение чрескожному вмешательству. Во время беременности чрескожную митральную комиссуротомию желательно проводить после 20 недель беременности у пациенток с III/IV ФК NYHA и/или при систолическом давлении в ЛА  $\geq 50$  мм рт.ст., на фоне оптимальной терапии и при отсутствии противопоказаний. Учитывая риск для плода, операция на открытом сердце должна выполняться лишь в том случае, когда все другие меры оказались неэффективны, а жизнь матери находится под угрозой.

**Наблюдение во время беременности.** Клинические и ЭхоКГ-исследования проводятся ежемесячно или 1 раз в 2 месяца в зависимости от показателей гемодинамики. При легком МС рекомендовано обследование каждый триместр и перед родами.

**Роды.** Родоразрешение через естественные родовые пути рекомендовано всем пациенткам с легким МС, а также пациенткам со значительным МС и I/II ФК по NYHA без ЛГ. Кесарево сечение обычно рассматривается у пациенток с III или IV ФК хронической СН по NYHA или у пациенток с ЛГ, а также у тех, у кого чрескожная митральная комиссуротомия не может быть выполнена или оказалась неэффективной.

**Последующее наблюдение и прогноз после родов.** В первые дни после родов необходим тщательный мониторинг. Долговременный прогноз зависит главным образом от риска прогрессирования стеноза или рестеноза после комиссуротомии, в этих случаях требуется регулярное наблюдение.

#### **4.1.2. Стеноз клапана аорты.**

Аортальный стеноз (стеноз устья аорты) – это сужение отверстия аорты за счёт сращения створок её клапана, препятствующее нормальному току крови из левого желудочка в аорту.

#### **Коды по МКБ-10:**

I06.0	Ревматический аортальный стеноз
I35.0	Аортальный (клапанный) стеноз (неревматический)
Q23.0	Врожденный стеноз аортального клапана
O99.4	Болезни системы кровообращения, осложняющие беременность, деторождение и послеродовый период

Основной причиной АС является двустворчатый аортальный клапан, сопровождаемый ревматическим поражением сердца.

**Материнский риск.** Степень поражения сердца зависит главным образом от исходной степени тяжести и симптомов АС. СН развивается редко (<10%) у женщин с умеренным АС. Даже у пациенток с тяжелым АС беременность зачастую хорошо переносится при нормальной переносимости физических нагрузок до беременности. При тщательном наблюдении показатели смертности в настоящее время невысоки. Аритмии встречаются редко. У женщин с двустворчатым аортальным клапаном низкий риск диссекции аорты, если диаметр аорты <50 мм.

**Акушерские и перинатальные исходы.** Риск акушерских осложнений может быть выше у пациенток с тяжелым АС. Преждевременные роды, задержка внутриутробного развития и низкий вес при рождении приходится на 20-25% детей пациенток с умеренным и тяжелым АС, а в случаях тяжелого АС эти показатели выше. Частота выкидышей и гибели плода составляет <5%. Также имеет место риск наследования пороков развития выносящего тракта ЛЖ у пациенток с АС, возникшего вследствие ВПС: двустворчатого АК.

#### **Тактика ведения.**

**Диагноз.** Тяжесть АС оценивается исходя из комбинации скоростных показателей и площади клапана. Тесты с физической нагрузкой рекомендованы бессимптомным пациенткам до наступления беременности, а стресс-ЭхоКГ может предоставить дополнительную информацию. У женщин с двустворчатым АК диаметры аорты следует оценивать до и во время беременности.

**Медикаментозное лечение.** Медикаментозная терапия и ограничение физической нагрузки рекомендуются, если СН развивается во время беременности. Диуретики могут быть назначены пациенткам с симптомами застойной СН.



**Хирургические вмешательства.** Всем симптомным пациенткам с тяжелым АС или бессимптомным пациенткам со сниженной функцией ЛЖ или положительным результатом пробы с физической нагрузкой беременность не рекомендована и оперативное вмешательство должно проводиться до наступления беременности. Беременность не следует запрещать бессимптомным пациенткам, даже при тяжелом АС, когда размер и функция ЛЖ остаются нормальными и проба с физической нагрузкой отрицательна.

Во время беременности у пациенток с тяжелой симптоматикой, несмотря на медикаментозную терапию, можно обсудить проведение чрескожной вальвулопластики опытным хирургом. Если вальвулопластику выполнить нельзя и у пациенток есть жизнеугрожающие симптомы, протезирование клапана следует рассматривать после раннего родоразрешения путем кесарева сечения. Учитывая риск для плода, транскатетерная замена аортального клапана является перспективной альтернативой, но опыт проведения ее во время беременности очень ограничен.

**Наблюдение во время беременности.** Требуется регулярное наблюдение опытной мультидисциплинарной командой. При тяжелом АС рекомендуется ежемесячно или 1 раз в 2 месяца проводить осмотры, включая выполнение ЭхоКГ.

**Роды.** При тяжелом симптомном АС рекомендовано родоразрешение путем кесарева сечения. В случае бессимптомного тяжелого АС рекомендуется индивидуальный подход. В нетяжелых случаях АС предпочтение отдается родоразрешению через естественные родовые пути.

**Последующее наблюдение и прогноз после родов.** Заболевание часто прогрессирует после родов и потому требует постоянного наблюдения.

## 4.2. Клапанная недостаточность.

### 4.2.1. Недостаточность митрального и аортального клапанов.

Недостаточность митрального клапана (митральная недостаточность) – это порок сердца, при котором возникает обратное движение крови из левого желудочка в левое предсердие во время сокращения желудочков сердца вследствие неполного смыкания створок клапана.

Аортальная недостаточность – это неполное закрытие аортального клапана, приводящее к оттоку крови из аорты в левый желудочек во время диастолы.

#### Коды по МКБ-10:

I05.1	Ревматическая недостаточность митрального клапана
I34.0	Митральная (клапанная) недостаточность (неревматическая)
I34.1	Пролапс [пролабирование] митрального клапана
Q23.3	Врожденная митральная недостаточность
I06.1	Ревматическая недостаточность аортального клапана
I35.1	Аортальная (клапанная) недостаточность (неревматическая)
Q23.1	Врожденная недостаточность аортального клапана
O99.4	Болезни системы кровообращения, осложняющие беременность, деторождение и послеродовый период

Митральная и аортальная недостаточность могут быть ревматической, наследственной или дегенеративной этиологии.

**Материнский риск.** У женщин с тяжелой регургитацией и клиническими проявлениями или нарушенной функцией ЛЖ высок риск развития СН. СН встречается у 20-25% женщин с умеренной или тяжелой ревматической МН. Острая тяжелая недостаточность



переносится плохо. У женщин с ВПС значительная МН ассоциируется с сердечно-сосудистыми осложнениями во время беременности и прогрессированием регургитации.

**Акушерские и перинатальные исходы.** Не описан повышенный риск акушерских осложнений. Задержка внутриутробного развития происходит в 5-10% случаев, а другие перинатальные осложнения у <5% женщин с умеренной или тяжелой МН.

#### **Тактика ведения.**

**Диагноз.** Предварительный план родов должен включать оценку симптомов и комплексную ЭхоКГ оценку степени тяжести недостаточности, размеров и функции ЛЖ. У женщин с аортальной регургитацией, особенно у пациенток с двустворчатыми клапанами следует измерять диаметры восходящего отдела аорты.

**Медикаментозная терапия.** Симптомы задержки жидкости обычно можно регулировать медикаментозно.

**Хирургические вмешательства.** Хирургическое лечение должно выполняться перед беременностью. Хирургическое вмешательство в некоторых случаях неизбежно во время беременности, в частности, при острой тяжелой регургитации с рефрактерной к терапии сердечной недостаточностью. Если плод достаточно зрелый, родоразрешение должно проводиться до кардиохирургической операции.

**Наблюдение во время беременности.** Требуется наблюдение каждый триместр при легкой/умеренной регургитации и более частые осмотры в случае тяжелой недостаточности.

**Роды.** Рекомендуется родоразрешение через естественные родовые пути с эпидуральной анестезией и укорочением 2 периода.

**Последующее наблюдение и прогноз после родов.** Прогноз зависит от тяжести регургитации и соответствующей клинической картины, размера и функции ЛЖ.

#### **4.2.2. Трикуспидальная недостаточность.**

Недостаточность трёхстворчатого клапана, или трикуспидальная недостаточность это порок сердца, при котором в результате неполного смыкания створок клапана во время систолы желудочков происходит регургитация крови из правого желудочка в правое предсердие. Часто ТН сочетается с митральными и аортальными пороками.

Органическая ТН характеризуется грубыми морфологическими изменениями створок клапана и встречается редко. Развивается при инфекционном эндокардите, травмах грудной клетки, аномалии Эбштейна, синдроме Марфана, при употреблении некоторых лекарственных средств. Не исключены ятрогенные причины, например, повреждение трехстворчатого клапана при установке кардиостимулятора или взятии биопсии.

При функциональной ТН недостаточности отсутствуют грубые функциональные изменения створок клапана, неполное смыкание створок обусловлено нарушением функции клапанного аппарата. Возникает при различных врожденных и приобретённых пороках сердца, хроническом лёгочном сердце, лёгочной гипертензии, ТЭЛА, осложнённой острым легочным сердцем, инфаркте миокарда, травмах грудной клетки.

#### **Коды по МКБ-10:**

I07.1	Трикуспидальная (клапанная) недостаточность (ревматическая)
I36.1	Неревматическая недостаточность трехстворчатого клапана
O99.4	Болезни системы кровообращения, осложняющие беременность, деторождение и послеродовый период

Вторичная ТН встречается чаще, чем первичная ТН, что может быть обусловлено эндокардитом или аномалией Эбштейна.

**Материнский риск** обычно определяется наличием поражения клапанов левых камер сердца или легочной гипертензии. Однако материнский риск может быть выше при тяжелой симптомной ТН или у женщин с дисфункцией ПЖ. У женщин с ВПС умеренная/тяжелая регургитация АВ-клапанов может приводить к нарушениям ритма. Даже при тяжелой ТН с СН пациенток обычно можно вести консервативно во время беременности. Хирургическое лечение патологии трикуспидального клапана показано при тяжелой ТН и при умеренной ТН с дилатацией фиброзного кольца ( $\geq 40$  мм). При тяжелой симптомной ТН коррекцию следует рассматривать до беременности.

#### **4.3. Фибрилляция предсердий при заболеваниях нативных клапанов сердца.**

Высокий риск тромбэмболических осложнений связан с ФП, особенно при клинически значимом МС. Требуется немедленное назначение антикоагулянтной терапии с использованием НМГ в терапевтических дозах в первом и последнем триместрах и антагонистов витамина К с достижением адекватного уровня МНО или НМГ во втором триместре.

Новые оральные антикоагулянты (НОАК) противопоказаны на протяжении всей беременности.

Выбор между кардиоверсией и контролем ЧСС с применением дигоксина или ББ зависит от тяжести заболевания клапана, лежащего в основе ФП и переносимости терапии.

#### **4.4. Протезированные клапаны.**

##### **Коды по МКБ-10:**

Z95.2	Наличие протеза сердечного клапана
Z95.3	Наличие ксеногенного сердечного клапана
Z95.4	Наличие другого заменителя сердечного клапана
O99.4	Болезни системы кровообращения, осложняющие беременность, деторождение и послеродовый период

##### **4.4.1. Выбор протеза клапана.**

Если протезирование клапана неизбежно у женщины, которая планирует беременность в будущем, выбор клапана является сложной задачей. Механические клапаны обеспечивают отличную гемодинамическую эффективность и долговечность, но потребность в антикоагулянтной терапии увеличивает смертность и заболеваемость матери и плода, а риск тяжелых сердечно-сосудистых осложнений во время беременности намного выше, чем при использовании биологических протезов. Однако биологические протезы у молодых женщин ассоциированы с высоким риском структурного ухудшения клапанов, что приводит к риску дисфункции клапана во время беременности и, в конечном счете, к необходимости повторного вмешательства. В качестве альтернативных вариантов можно использовать транскатетерную имплантацию клапана (в настоящее время особенно легочных клапанов) и процедуру Росса при заболевании аортального клапана (легочный аутотрансплантат в аортальную позицию и легочный гомографт). Данные о беременности после процедуры Росса недостаточны, но указывают на низкий риск осложнений при отсутствии дилатации аорты. Планирование беременности – это рекомендация класса Па для биологического протеза. У молодых женщин, которые планируют забеременеть в будущем, команда врачей, специализированных на ведении беременных пациенток с сердечно-сосудистой патологией, должна участвовать в выборе протеза. Окончательный выбор должен быть сделан после обсуждения с пациенткой.

#### 4.4.2. Риски при беременности с биологическим протезом.

Риск материнских сердечно-сосудистых осложнений низкий у женщин с биологическим протезом. В случае значительной дисфункции биологического протеза риск осложнений может быть значительным. Оценка и консультирование перед беременностью, а также последующее наблюдение, медикаментозное лечение и показания к вмешательству сопоставимы с таковыми при беременности с дисфункцией нативного клапана.

#### 4.5. Механические протезы и антикоагулянтная терапия.

У женщин с механическими клапанами беременность связана с очень высоким риском осложнений (ВОЗ III категория риска). Шансы на беременность без осложнений с рождением живого ребенка составляют около 58% для женщин с механическим клапаном, тогда как эти же показатели составляют 79% для женщин с биологическим протезом и 78% для женщин с ССЗ, но без клапанного протеза. Основные риски связаны с необходимостью антикоагулянтной терапии (тромбоз клапана и геморрагические осложнения). Дополнительные риски ассоциированы с желудочковой и клапанной дисфункцией.

**Материнский риск.** Риск тромбоза клапана значительно возрастает во время беременности. Риск ниже при адекватном дозировании антикоагулянтов и зависит от типа и положения механического клапана и от дополнительных факторов риска со стороны пациентки. В регистре ROPAC тромбоз клапана регистрировался в 4,7% из 202 беременностей, а смертность составила 20%. В исследовании, проведенном в Великобритании, показатели материнской смертности, связанной с тромботическими осложнениями или дисфункцией клапана, составили 9%, а тяжелые осложнения были зарегистрированы в 41% случаев (16% тромбозомболических осложнений).

Риск тромбоза клапана относительно низкий при применении антагонистов витамина К во время беременности (0-4%). Ограниченные данные об использовании НФГ в первом триместре или на протяжении всей беременности говорят о высоком риске тромбоза клапана (9-33%); дополнительными рисками при применении НФГ являются тромбоцитопения и остеопороз. Применение НМГ также связано с риском тромбоза клапана. Из-за увеличения скорости клубочковой фильтрации увеличивается потребность в более высокой дозировке НМГ. Коррекция дозы НМГ на основании мониторинга уровня анти-Ха активности снижает риск тромбоза. При применении НМГ на протяжении всей беременности с контролем анти-Ха активности и соответствующей коррекцией дозы риск тромбоза клапана составляет 4,4-8,7%. Субоптимальные целевые уровни анти-Ха активности или плохая приверженность к терапии часто приводят к тромбозу клапана, но в нескольких случаях клапанных тромбозов пиковые уровни анти-Ха активности были в пределах целевого диапазона 1,0-1,2 МЕ/мл. Тромбоз клапана развивается в 5,8-7,4% случаев, когда НМГ применяются только в первом триместре.

Существующие данные (в условиях отсутствия адекватных рандомизированных исследований) показывают, что использование АВК на протяжении всей беременности под строгим контролем уровня МНО является самым безопасным режимом для предотвращения тромбоза клапана. НМГ, возможно, превосходят НФГ в эффективности предотвращения тромбоза клапана.

**Акушерские и перинатальные исходы.** Все схемы антикоагулянтной терапии сопряжены с повышенным риском невынашивания беременности и геморрагических осложнений, в том числе послеродового кровотечения и ретроплацентарного кровотечения, что приводит к преждевременным родам и гибели плода. Результаты ROPAC продемонстрировали, что применение АВК в течение первого триместра связано с более высоким риском невынашивания по сравнению с НМГ или НФГ (28,6% против 9,2%), а частота живорождения ниже, что соответствует другим литературным данным. В двух обзорах сделан вывод о том, что риск внутриутробной гибели плода зависит от дозы АВК (частота

смерти плода при низкой дозе АВК составляет 13,4-19,2%, общая частота смерти плода при приеме АВК составляет 32,5%). Частота потери плода при использовании комбинации гепарина/АВК составляет 22,7%, а при использовании НМГ во время беременности 12,2%. Сравнение между исследованиями затруднено из-за различий в отчетности и выводы относительно безопасности использования низких доз АВК противоречивы. Применение АВК в первом триместре приводит к развитию эмбриопатии (дефекты конечностей, гипоплазия носа) в 0,6-10% случаев. НФГ и НМГ не проникают через плаценту, поэтому замена АВК на НФГ или НМГ на сроке 6-12 недель почти исключает риск эмбриопатии. Риск эмбриопатии также зависит от дозы (0,45-0,9% при низкой дозе варфарина). Кроме того, риск фетопатии составляет 0,7-2% (например, аномалии зрительного аппарата или центральной нервной системы, внутричерепное кровоизлияние) при использовании АВК во втором и третьем триместре. Случаи развития фетопатий были также описаны при использовании НФГ, но не НМГ на протяжении всей беременности.

Родоразрешение через естественные родовые пути противопоказано, если беременная женщина принимает АВК, из-за риска внутричерепного кровоизлияния у плода. Геморрагические осложнения у матери могут происходить при использовании любой схемы антикоагулянтной терапии, но частота их развития ниже на фоне приема АВК, нежели при использовании НФГ/НМГ. Добавление низких доз аспирина к АВК или гепарину не продемонстрировало преимуществ в предотвращении тромбоза клапана, но было ассоциировано со значительно большим количеством геморрагических осложнений у матери, в том числе фатальных.

**Тактика ведения.** Обследование до беременности должно включать оценку симптомов и ЭхоКГ, функции желудочков, а также функции протеза и нативного клапана. Следует учитывать тип и положение клапана(-ов), а также наличие тромбоза клапана в анамнезе. Следует обсудить с женщиной возможность отказа в планировании беременности.

**Лечение.** Преимущества и недостатки различных схем антикоагулянтной терапии следует подробно обсудить до наступления беременности. Женщина должна понимать, что использование АВК является наиболее эффективным режимом для предотвращения тромбоза клапана и, соответственно, самым безопасным для нее самой. При этом риск для матери также ставит под угрозу ребенка. Тем не менее, повышенные риски эмбриопатии, фетопатии, кровотечений и внутриутробной гибели плода, связанные с применением АВК, должны обсуждаться при подборе дозы АВК. Следует обсудить более высокий риск тромбоза клапана и более низкие риски для плода, связанные с использованием НМГ. Следует учитывать аккуратность соблюдения предшествующего режима антикоагулянтной терапии. Мать должна понимать, что какой бы режим ни был избран, строгое соблюдение его ею необходимо для успешного исхода беременности.

Прием АВК следует продолжать до наступления беременности. Прием АВК во время беременности можно продолжать, если доза низкая. Из-за низких рисков эмбриопатии, фетопатии (<2%) и гибели плода (<20%), прием АВК на сегодняшний день является самым эффективным методом предотвращения тромбоза клапана. Целевого уровня МНО следует достигать в соответствии с действующими рекомендациями, контролируя МНО еженедельно или каждые 2 недели. В некоторых случаях рекомендуется самоконтроль МНО пациентками. В качестве альтернативы для пациенток, нуждающихся в низких дозах АВК, может быть рассмотрен переход на НМГ с 6-12 недель беременности под строгим контролем и после того, как матери будет дана исчерпывающая информация.

Таблица 4.

**Целевые значения МНО при механических протезах.**

Тромбогенность протеза	Факторы риска у пациенток <sup>1</sup>	
	Нет	1 и более

<b>Низкая<sup>2</sup></b>	2,5	3,0
<b>Средняя<sup>3</sup></b>	3,0	3,5
<b>Высокая<sup>4</sup></b>	3,5	4,0

<sup>1</sup> – протез митрального или трехстворчатого клапана, анамнез тромбоэмболий, фибрилляция предсердий, митральный стеноз любой степени или ФВ ЛЖ <35%;

<sup>2</sup> – Carbomedics, Medtronic Hall, ATS или Medtronic Open-Pivot, St Jude Medical, On-X или Sorin Bicarbon;

<sup>3</sup> – другие двустворчатые протезы;

<sup>4</sup> – Lillehei-Kaster, Omniscience, Starr-Edwards, Björk-Shiley и другие дисковые протезы, любой протез пульмонального клапана.

В тех случаях, когда необходимо применение более высоких доз АВК, следует обсудить отмену АВК между 6 и 12 неделями беременности и замену данного режима на в/в введение НФГ или подкожное введение НМГ 2 раза/сутки с корректировкой дозы в соответствии с пиковыми значениями анти-Ха активности. В качестве альтернативы можно рассмотреть продолжение приема АВК, если женщине разъяснены все возможные последствия и получено информированное согласие. В дополнение к мониторингу пиковых уровней анти-Ха активности, следует рассматривать контроль стационарного (перед введением очередной дозы) уровня анти-Ха активности и корректировать дозу для поддержания этого уровня  $\geq 0,6$  МЕ/мл на основании теоретических данных, несмотря на ограниченность доказательной базы. Стартовая доза НМГ составляет 1 мг/кг массы тела для эноксапарина и 100 МЕ/кг для далтепарина, дважды в день подкожно. Дозу следует ежедневно корректировать в соответствии с пиковым (или пиковым и стационарным) уровнем анти-Ха активности и еженедельно, когда достигнут целевой уровень анти-Ха активности. Рутинное добавление ацетилсалициловой кислоты не рекомендовано. При применении НФГ, после достижения стабильных значений АЧТВ, далее дозу НФГ следует контролировать еженедельно, ориентируясь на значения АЧТВ, которые должны в  $\geq 2$  раза превышать показатели в норме. Во втором и третьем триместре АВК являются предпочтительной терапией.

**Наблюдение во время беременности.** Эти пациентки относятся к группе высокого риска и должны наблюдаться мультидисциплинарной командой в специализированном центре в течение беременности. Эффективность схемы антикоагулянтной терапии следует контролировать еженедельно или каждые 2 недели в зависимости от выбранного режима, а клиническое наблюдение, включая выполнение эхокардиографии, должно проводиться каждый месяц.

**Диагностика и лечение тромбоза клапана.** Одышка, положительный тест на Д-димер и/или случаи эмболии являются поводами для немедленного выполнения трансторакальной ЭхоКГ для поиска тромбоза клапана. Обычно в последующем выполняется чреспищеводная эхокардиография. Кроме того, может быть выполнена флюороскопия с незначительным риском для плода. Тактика при тромбозе клапана сопоставима с таковой у небеременных пациентов. Это включает оптимизацию режима антикоагулянтной терапии с в/в введением НФГ и возобновление приема пероральных антикоагулянтов у пациенток в некритическом состоянии при недавней субтерапевтической антикоагуляции.

У пациенток с обтурирующим тромбозом, находящихся в критическом состоянии при неэффективности консервативной терапии обсуждается хирургическое лечение. Тромболизис следует применять у пациенток в тяжелом состоянии, когда выполнить операцию сразу невозможно, и его следует рассматривать, когда оперативное вмешательство сопряжено с высоким риском. Молекулярная масса  $>1000$  Да препятствует проникновению большинства фибринолитических элементов через плаценту, хотя небольшие количества стрептокиназы и фрагменты урокиназы могут проникать в



кровооток плода. У альтеплазы (рекомбинантный тканевой активатор плазминогена) высокая молекулярная масса, которая не позволяет проникать через плаценту. Тем не менее, риск эмболизации (10%) и субплацентарного кровотечения высокий, а опыт применения препарата во время беременности ограничен.

Поскольку частота гибели плода при оперативном вмешательстве достаточно высока (30%), тромболизис можно рассматривать как альтернативу хирургическому вмешательству у некритических больных, когда антикоагулянтная терапия неэффективна. Тромболизис является методом выбора при тромбозах правых клапанов сердца.

Мать должна быть проинформирована обо всех рисках.

**Роды.** План родоразрешения должен быть сформирован заранее. Родоразрешение через естественные родовые пути требует предварительного перехода на в/в введение гепарина. Использование эпидуральной анестезии требует прерывания антикоагулянтной терапии на продолжительное время, что может являться противопоказанием у женщин с механическим протезом. Плановое кесарево сечение может рассматриваться как альтернатива, особенно у пациенток с высоким риском тромбоза клапана, чтобы максимально сократить время без АВК. Кесарево сечение должно выполняться, если роды начинаются, пока пациентка все еще принимает АВК.

**Резюме рекомендаций по ведению женщин с пороками нативных клапанов сердца.**

Рекомендации	Класс рекомендаций	Уровень доказательности
Оценка риска, включающая выполнение эхокардиографического исследования и консультирование, показана всем женщинам с известными или подозреваемыми врожденными или приобретенными сердечно-сосудистыми заболеваниями перед беременностью	I	C
<b>Митральный стеноз</b>		
У симптомных пациенток или при наличии легочной гипертензии рекомендуются ограничение физической нагрузки и начало приема селективных бета-1 блокаторов	I	B
Назначение диуретиков рекомендуется при сохранении симптомов декомпенсации сердечной недостаточности, несмотря на прием бета-блокаторов	I	B
Хирургическое вмешательство рекомендовано до беременности у пациенток с МС и площадью отверстия клапана <1,0 см <sup>2</sup>	I	C
Антикоагулянтная терапия в терапевтических дозировках с использованием гепаринов или АВК рекомендуется при фибрилляции предсердий, тромбозе левого предсердия или предшествующей эмболии	I	C
Хирургическое вмешательство следует обсуждать до беременности у пациенток с МС и площадью клапана <1,5 см <sup>2</sup>	IIa	C
Чрескожную митральную комиссуротомию следует обсуждать у беременных с тяжелой симптоматикой или систолическим давлением в легочной артерии >50 мм рт.ст., несмотря на консервативную терапию	IIa	C
<b>Аортальный стеноз</b>		

Хирургическое вмешательство рекомендуется перед беременностью у пациенток с тяжелым АС, если:		
• симптомный АС	<b>I</b>	<b>B</b>
• или ФВ ЛЖ <50%	<b>I</b>	<b>C</b>
• или симптомы появляются при нагрузочном тесте	<b>I</b>	<b>C</b>
Хирургическое лечение следует рассматривать до беременности у бессимптомных пациенток с тяжелым АС, у которых во время нагрузочного теста регистрируется снижение АД ниже исходного	<b>IIa</b>	<b>C</b>
Баллонная вальвулопластика во время беременности может быть выполнена у пациенток с тяжелым симптомным АС	<b>IIa</b>	<b>C</b>
<b>Недостаточность клапанов</b>		
Хирургическое лечение рекомендуется перед беременностью у пациенток с тяжелой симптомной аортальной или митральной недостаточностью при снижении ФВ или дилатации ЛЖ	<b>I</b>	<b>C</b>
Медикаментозная терапия рекомендуется беременным женщинам с недостаточностью при возникновении симптомов	<b>I</b>	<b>C</b>

**Резюме рекомендаций по ведению пациенток с протезированными клапанами.**

<b>Рекомендации</b>	<b>Класс рекомендаций</b>	<b>Уровень доказательности</b>
Протез клапана для женщины, планирующей беременность, рекомендовано выбирать совместно с командой кардиологов, специализированных на ведение беременных пациенток с сердечно-сосудистой патологией	<b>I</b>	<b>C</b>
Женщина с механическим клапанным протезом во время беременности должна наблюдаться в специализированном центре при участии команды врачей, специализированных на ведении беременных пациенток с сердечно-сосудистой патологией	<b>I</b>	<b>C</b>
Если роды начинаются менее чем через 2 недели после прекращения АВК, рекомендовано кесарево сечение	<b>I</b>	<b>C</b>
Рекомендовано прекратить АВК и начать внутривенное введение НФГ (целевой АЧТВ $\geq 2$ раз выше нормы) или лечебную дозировку НМГ <sup>1</sup>	<b>I</b>	<b>C</b>
У беременных женщин, получающих терапию НМГ или НФГ, рекомендуется проводить еженедельный мониторинг уровня анти-Ха или мониторинг АЧТВ с корректировкой дозы (в течение 36 часов)	<b>I</b>	<b>C</b>
У беременных женщин, получающих АВК, рекомендуется проводить мониторинг МНО еженедельно или каждые 2 недели	<b>I</b>	<b>C</b>
У беременных женщин на НМГ целевой уровень анти-Ха через 4-6 ч после введения 0,8-1,2 МЕ/мл	<b>I</b>	<b>C</b>



(протез аортального клапана) или 1,0-1,2 МЕ/мл (митральные и протезы клапанов правых камер сердца)		
Рекомендуется заменить НМГ на внутривенное введение НФГ под контролем АЧТВ (целевой АЧТВ $\geq 2$ раз выше нормы) не менее чем за 36 ч до родов. НФГ следует отменить за 4-6 ч до родов и возобновить введение через 4-6 ч после родов, если нет геморрагических осложнений	<b>I</b>	<b>C</b>
Рекомендуется заранее определиться с датой родов, для обеспечения безопасной и эффективной коагуляции	<b>I</b>	<b>C</b>
Рекомендуется немедленное выполнение эхокардиографии женщинам с механическими клапанами при возникновении одышки и/или эмболических событий	<b>I</b>	<b>C</b>
Изменения в антикоагулянтной терапии рекомендовано проводить в стационаре	<b>I</b>	<b>C</b>
Во время второго и третьего триместров до 36-й недели АВК рекомендуются женщинам, если у них эффективны низкие дозы <sup>2</sup>	<b>I</b>	<b>C</b>
Биологические протезы следует обсуждать у молодых женщин, планирующих беременность	<b>IIa</b>	<b>C</b>
В течение второго и третьего триместров и до 36-й недели АВК следует обсуждать у женщин, нуждающихся в высокой дозе <sup>3</sup>	<b>IIa</b>	<b>C</b>
Продолжение терапии АВК в течение первого триместра обсуждается, если доза варфарина, необходимая для терапевтической антикоагуляции, составляет $< 5$ мг/сутки (или фенпрокумон $< 3$ мг/сутки или аценокумарол $< 2$ мг/сутки) после обсуждения с пациенткой и получения информированного согласия	<b>IIa</b>	<b>C</b>
Прекращение терапии АВК между 6-й и 12-й неделями и переход на в/в введение НФГ под контролем АЧТВ (целевой АЧТВ $\geq 2$ раз выше нормы) или НМГ п/к <sup>1</sup> 2 р/сутки с подбором дозы и контролем анти-Ха следует рассматривать у пациенток с дозой варфарина $> 5$ мг/сутки (или фенпрокумон $> 3$ мг/сутки или аценокумарол $> 2$ мг/сутки).	<b>IIa</b>	<b>C</b>
В течение второго и третьего триместров применение НМГ под контролем анти-Ха и корректировкой дозы могут обсуждаться у женщин, которым необходима высокая доза АВК <sup>3</sup> после обсуждения с пациенткой и получения информированного согласия	<b>IIb</b>	<b>C</b>
У беременных женщин, получающих терапию НМГ в дополнение к мониторингу пиковых уровней анти-Ха, можно рассмотреть возможность мониторинга уровней анти-Ха, до введения утренней дозы НМГ должны быть $\geq 0,6$ МЕ/мл.	<b>IIb</b>	<b>C</b>

НМГ не рекомендуется, если еженедельный мониторинг анти-Ха активности не может быть выполнен	<b>III</b>	<b>C</b>
--	------------	----------

<sup>1</sup> – начальная доза для НМГ составляет 1 мг/кг массы тела для эноксапарина и 100 МЕ/кг для далтепарина, 2 раза/сутки подкожно;

<sup>2</sup> – низкие дозы АВК: варфарин <5 мг/сутки (или фенпрокумон <3 мг/сутки или аценокумарол <2 мг/сутки);

<sup>3</sup> – высокие дозы АВК: варфарин >5 мг/сутки (или фенпрокумон >3 мг/сутки или аценокумарол >2 мг/сутки).

## 5. Ишемическая болезнь сердца.

Ишемическая болезнь сердца представляет собой поражение миокарда, обусловленное расстройством коронарного кровообращения, возникающее в результате нарушения равновесия между коронарным кровотоком и метаболическими потребностями сердечной мышцы.

Острый инфаркт миокарда – это заболевание, сопровождающееся некрозом одного или нескольких участков сердечной мышцы в результате острого нарушения кровотока в коронарных артериях, питающих миокард.

Острый коронарный синдром – совокупность патологических реакций организма, возникающих при развитии ИБС с подъёмом сегмента ST, инфаркта миокарда без подъёма сегмента ST или нестабильной стенокардии, дробная группа клинических признаков или симптомов, позволяющих подозревать острый инфаркт миокарда или нестабильную стенокардию.

### *Коды по МКБ-10:*

Z95.2	Наличие протеза сердечного клапана
I25	Хроническая ишемическая болезнь сердца
I24	Другие формы острой ишемической болезни сердца
I21	Острый инфаркт миокарда
O99.4	Болезни системы кровообращения, осложняющие беременность, деторождение и послеродовый период

Частота ИБС у женщин детородного возраста не известна достоверно и варьирует в разных странах. Острый ИМ (ОИМ)/ОКС осложняют беременность относительно редко (1,7-6,2/100000 родов). В структуре сердечно-сосудистой материнской смертности ИБС составляет >20%.

### 5.1. Этиология.

Беременность связана с трех-четырёхкратным увеличением риска ОИМ по сравнению с небеременными женщинами той же возрастной категории. К факторам риска относятся курение, возраст, гипертензия, диабет, ожирение и дислипидемия. Дополнительные факторы риска включают (пре-)эклампсию, тромбофилию, переливание крови, послеродовую инфекцию, употребление кокаина, многоплодную беременность и послеродовое кровотечение. Поскольку частота беременностей у женщин >40 лет в настоящее время возрастает, ОКС, осложняющие беременность, становятся более распространенными.

Этиология ИБС при беременности отличается от таковой в общей популяции. В основе большинства случаев ИБС лежат не атеросклеротические механизмы, в том числе спонтанная диссекция коронарной артерии (P-SCAD), ассоциированная с беременностью (43%), нормальные коронарные артерии по данным ангиографии (18%) и коронарный тромбоз (17%). Ассоциированный со спонтанной диссекцией коронарной артерии ОИМ встречается чаще всего на поздних сроках беременности или в раннем послеродовом периоде и преимущественно локализуется в левой коронарной артерии, часто с

вовлечением нескольких артерий. Факторы, потенциально связанные с беременностью, включают изменяющиеся уровни эстрогена/прогестерона, предрасполагающую фиброно-мышечную дисплазию, заболевания соединительной ткани, а также увеличение напряжения в коронарных артериях, ассоциированное с родами.

Механизмы возникновения ОИМ без обструкции коронарных артерий остаются до сих пор неясными и включают кратковременный коронарный спазм (повышенная сосудистая реактивность и/или применение производных спорыньи).

Коронарный тромбоз в отсутствие атеросклеротического поражения, скорее всего, обусловлен гиперкоагуляцией, характерной для беременности, и может также быть результатом парадоксальной эмболии.

### **5.2. Представление о больном и диагностика.**

Развитие ассоциированных с беременностью ОКС/ОИМ наиболее распространено в третьем триместре (ИМ с подъемом сегмента ST (ИМпST) 25% и ИМ без подъема сегмента ST (ИМбпST) 32%) или после родов (ИМпST 45% и ИМбпST 55%).

Клинические проявления соответствуют симптомам у небеременных пациентов. Интерпретация ЭКГ может быть затруднена, в связи с характерной инверсией зубцов T при отсутствии ишемии коронарных артерий, в то время как проводимая перед кесаревым сечением анестезия вызывает депрессию сегмента ST.

Повышение уровня тропонина в сыворотке крови предполагает ишемию миокарда.

Если ЭКГ неинформативна, может потребоваться выполнение ЭхоКГ.

Основную дифференциальную диагностику проводят с тромбоэмболией легочной артерии (ТЭЛА), диссекцией аорты и преэклампсией.

Возможные осложнения включают СН/кардиогенный шок (38%), аритмии (12%), рецидивирующую стенокардию/ОИМ (20%), материнскую смертность (7%) и гибель плода (7%).

### **5.3. Тактика ведения**

Ведение пациенток с ОИМ во время беременности соответствует тактике ведения в общей популяции, включая методы реваскуляризации. В ведении данной категории пациенток требуется мультидисциплинарный подход, который должен включать интенсивную терапию, акушерскую и кардиологическую поддержку. Любая реваскуляризация должна проводиться самым опытным хирургом ввиду сопутствующих рисков, связанных с коронарным вмешательством у этой категории пациенток.

При кардиогенном шоке должны быть доступны методы экстренной механической поддержки кровообращения. Требуется тщательный мониторинг показателей матери и плода, при этом должна быть предусмотрена тактика экстренного родоразрешения в случае внезапного ухудшения состояния кого-либо из них.

В случае остановки сердца у матери реанимация и родоразрешение должны выполняться в соответствии с существующими рекомендациями.

### **5.4. Медикаментозная терапия.**

Информации о безопасности использования рекомендованной при ОИМ терапии для плода недостаточно. Низкая доза аспирина представляется безопасной. Клопидогрел следует использовать только в случае крайней необходимости и в течение короткого времени. Данные о применении ингибиторов гликопротеина IIb/IIIa бивалирудина, прасугрела и тикагрелора отсутствуют и их использование не рекомендуется.

Терапия ББ оправдана для уменьшения коронарного стресса при спонтанной диссекции коронарных артерий. Рекомбинантный тканевой активатор плазминогена не проникает сквозь плаценту, но может вызывать геморрагические осложнения (субплацентарное кровотечение). Преимущества краткосрочного применения гепарина во время ЧКВ, вероятно, перевешивают риск геморрагических осложнений. Данные отчетов позволяют рассмотреть возможность применения L-аргинина для улучшения течения стенокардии,

атеросклероза, поражения коронарных артерий, сердечной недостаточности и перемежающейся хромоты/поражения периферических сосудов.

### 5.5. Хирургическое лечение.

Воздействие ионизирующего излучения не должно быть препятствием первичному ЧКВ у беременных пациенток со стандартными показаниями к реваскуляризации при ОИМ. Однако дозу облучения следует минимизировать.

При стабильном состоянии пациентки с ИМбпST и низким уровнем риска следует рассматривать неинвазивный подход.

#### 5.5.1. Выбор стента и антиагрегантная терапия.

Большинство сообщений об ИМпST во время беременности связаны с использованием голометаллических стентов. Также могут быть использованы стенты с лекарственным покрытием нового поколения (СЛП). Сообщалось об использовании биологически абсорбируемого стента при спонтанной диссекции коронарной артерии; однако в настоящее время нет доказательной базы, позволяющей рекомендовать их при беременности.

### 5.6. Ранее существовавшая ишемическая болезнь сердца.

Женщины с известным диагнозом ИБС или ОКС/ОИМ в анамнезе находятся в группе риска серьезных неблагоприятных сердечно-сосудистых событий во время беременности. При этом материнская смертность колеблется между 0-23%. Неблагоприятные акушерские исходы встречаются  $\leq 16\%$ , при этом 30% беременностей осложняются неблагоприятным фетальным/неонатальным событием, чаще всего при атеросклерозе коронарных артерий (50%).

Беременность может обсуждаться у пациенток с диагностированной ИБС без резидуальной ишемии и клинических проявлений дисфункции ЛЖ. Нет убедительных данных, определяющих, на какой срок следует отложить беременность после ОИМ/ОКС. Наиболее разумным сроком считается 12 месяцев, при использовании индивидуального подхода с учетом сопутствующей патологии, состояния сердечно-сосудистой системы и потребности в медикаментозной терапии. Не представлено убедительных доказательств того, что предшествующая спонтанная диссекция коронарной артерии имеет большой риск рецидива. Однако рекомендуется избегать беременности в дальнейшем, а если пациентка планирует беременность, необходимо проводить тщательный мониторинг.

### 5.7. Роды.

Вопрос о сроках родоразрешения решается индивидуально. Однако лечение ОИМпST/ИМбпST не должно откладываться до родов. Родоразрешение должно быть отложено (по возможности) не менее чем на 2 недели после ОИМ для облегчения состояния матери. Предпочтительно родоразрешение через естественные родовые пути.

#### Резюме рекомендаций по ведению пациенток с ИБС.

Рекомендации	Класс рекомендаций	Уровень доказательности
ЭКГ и измерение уровня тропонина рекомендуется при боли в грудной клетке у беременной женщины	I	C
Первичное ЧКВ рекомендуется в качестве предпочтительной реперфузионной терапии для ИМпST во время беременности	I	C
Для пациенток с высоким риском при ОКСбпST следует рассматривать инвазивную тактику	IIa	C
Консервативную тактику ведения следует обсуждать у пациенток с низким риском при	IIa	C

ОКСбпСТ		
Дальнейшее наблюдение за пациенткой должно составлять не менее 3 месяцев	<b>IIa</b>	<b>C</b>
Грудное вскармливание не рекомендуется у женщин, которые принимают антитромбоцитарную терапию, в связи с отсутствием данных, за исключением низких доз аспирина	<b>III</b>	<b>C</b>

## 6. Кардиомиопатии и сердечная недостаточность.

Кардиомиопатии во время беременности встречаются редко, но могут вызывать серьезные осложнения.

### 6.1. Перипартальная кардиомиопатия.

Перипартальная кардиомиопатия – форма ДКМП со сниженной фракцией выброса (ФВ) левого желудочка (ЛЖ) <45%, которая развивается у женщин без анамнеза заболевания сердца в конце беременности или на протяжении 5 месяцев после родов.

Важными предрасполагающими факторами ПКМП являются многоплодная беременность, африканская этническая принадлежность, курение, диабет, преэклампсия, недоедание, более старший возраст и беременность в подростковом возрасте. Точная причина ПКМП не установлена, но возможно таковыми являются воспаление и ангиогенный дисбаланс, включая повреждение сосудов.

#### Коды по МКБ-10:

О99.4	Болезни системы кровообращения, осложняющие беременность, деторождение и послеродовой период
О90.3	Кардиомиопатия в послеродовом периоде

**Диагностика.** ППКМП проявляется СН на фоне систолической дисфункции ЛЖ ближе к окончанию беременности и в первые месяцы после родов, причем диагностируется чаще всего в послеродовом периоде. Тщательный сбор анамнеза необходим для выявления и исключения других причин СН.

ППКМП часто манифестирует острой СН, также первым проявлением заболевания могут быть желудочковые нарушения ритма и/или остановка сердца. ЭхоКГ – предпочтительный метод визуализации: ЛЖ может быть нормальных размеров, но ФВ обычно составляет <45%. С неблагоприятным прогнозом ассоциируются следующие показатели: ФВ ЛЖ <30%, значительная дилатация ЛЖ (конечный диастолический размер ЛЖ  $\geq 6,0$  см) и вовлечение в патологический процесс ПЖ.

**Прогноз и консультирование.** У женщин, у которых ФВ не восстанавливается до значения >50-55%, последующие беременности должны быть противопоказаны. Даже при нормализации ФВ ЛЖ требуется консультация кардиолога из-за возможного рецидива ППКМП. По данным ряда исследований в лечении ППКМП в послеродовом периоде может быть эффективен бромкриптин.

### 6.2. Дилатационная кардиомиопатия.

ДКМП – заболевание миокарда, характеризующееся развитием дилатации (растяжения) полостей сердца, с возникновением систолической дисфункции, но без увеличения толщины стенок. Характерно развитие прогрессирующей СН, нарушений сердечного ритма и проводимости, тромбозов, внезапной смерти. Критерием заболевания считается снижение фракции выброса левого желудочка ниже 45 % и размер полости левого желудочка в диастолу более 6 см.



Этиология неизвестна, возможными факторами риска являются предшествующие вирусные инфекции, употребление лекарств и ишемия миокарда. Около 50% случаев являются идиопатическими, из которых 20-35% имеют наследственную этиологию. Было выявлено около 40% генетических причин ДКМП, описано >50 мутаций.

Распространенность идиопатической ДКМП составляет 1:2500; однако этот показатель, вероятно, недооценивается.

#### **Коды по МКБ-10:**

I42.0	Дилатационная кардиомиопатия
O99.4	Болезни системы кровообращения, осложняющие беременность, деторождение и послеродовый период

ДКМП может диагностироваться как до беременности, так и манифестировать во время беременности. Требуется пристальное внимание и оценка симптомов и признаков СН. Хотя ППКМП и ДКМП являются различными заболеваниями, у пациенток может наблюдаться общая генетическая предрасположенность, и дифференциальная диагностика во время беременности может быть невозможна.

**Прогноз и консультирование.** Беременность плохо переносится у некоторых женщин с ранее существовавшей ДКМП, с возможным значительным ухудшением функции ЛЖ. Предикторами материнской смертности являются: СН по NYHA III/IV ФК и ФВ <40%. Крайне неблагоприятными факторы исходов включают ФВ <20%, МН, дисфункцию правого желудочка, ФП и/или гипотензию.

Все пациентки с ДКМП, планирующие беременность, нуждаются в адекватном консультировании и мультидисциплинарном наблюдении, так как существует высокий риск необратимого ухудшения функции ЛЖ, материнской смертности и гибели плода.

**Тактика ведения** до беременности включает в себя коррекцию терапии СН во избежание риска для плода. Ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента (иАПФ), блокаторы рецепторов ангиотензина (БРА), ингибиторы ангиотензинового рецептора и неприлизина (АРНИ), антагонисты минералокортикоидных рецепторов (АМР) и ивабрадин противопоказаны во время беременности. Для того чтобы избежать риска для плода, перечисленные лекарственные препараты должны быть отменены до наступления беременности. Пациентки должны находиться под тщательным клиническим и ЭхоКГ мониторингом. Терапию ББ следует продолжить и перейти на бета-1-селективные адреноблокаторы. Если ФВ продолжает снижаться, следует обсудить, насколько безопасна беременность.

Если в течение первого триместра пациентка принимала противопоказанные препараты, их следует немедленно отменить под тщательным мониторингом ЭхоКГ матери и УЗИ плода.

Высокая ЧСС является предиктором неблагоприятного исхода при ППКМП, поэтому, если пациентка родоразрешена и не кормит грудью, следует рассмотреть назначение ивабрадина.

Обследование и лечение беременных пациенток с ДКМП или ППКМП зависит от клинической ситуации. Ведение пациенток требует взаимодействия между кардиологами и акушерами-гинекологами, постоянного контроля ЭКГ, контроля значений терминального натрийуретического пептида В-типа и УЗИ плода.

### **6.3. Лечение сердечной недостаточности.**

СН – синдром, вызванный декомпенсированным нарушением функции миокарда. Проявляется увеличением объема межклеточной жидкости и снижением перфузии органов и тканей. Патофизиологическая основа этого синдрома состоит в том, что сердце не может обеспечить метаболические потребности организма из-за нарушения насосной

функции либо делает это за счет повышения конечно-диастолического давления в желудочках. У части больных с сердечной недостаточностью нет нарушения насосной функции, а клинические проявления возникают из-за нарушенного наполнения или опорожнения камер сердца. Дисфункция миокарда (систолическая или диастолическая) поначалу бывает бессимптомной и лишь затем может проявиться сердечной недостаточностью.

**СН по левожелудочковому типу** – это сердечная недостаточность, которая возникает при поражении и перегрузке левых отделов сердца, характеризующаяся клинической симптоматикой развившегося венозного застоя в малом круге кровообращения. Левожелудочковая недостаточность выброса проявляется снижением мозгового кровообращения (головокружение, потемнение в глазах, обмороки) и коронарного кровообращения (стенокардия), она характерна для аортальных пороков, ишемической болезни сердца, артериальной гипертензии, обструктивной кардиомиопатии.

**СН по правожелудочковому типу** – тип СН, характеризующийся недостаточным выбросом крови из правого желудочка в легочную артерию и застоем крови в большом круге кровообращения.

В зависимости от того, как быстро развивается сердечная недостаточность, её разделяют на острую и хроническую.

Острая сердечная недостаточность может быть связана с травмами, действием токсинов, болезнями сердца и без лечения быстро может привести к летальному исходу.

Хроническая сердечная недостаточность развивается в течение длительного времени и проявляется комплексом характерных симптомов (одышка, утомляемость и снижение физической активности, отеки и др.), которые связаны с неадекватной перфузией органов и тканей в покое или при нагрузке и часто с задержкой жидкости в организме.

#### **Коды по МКБ-10:**

I50	Сердечная недостаточность
I50.0	Застойная сердечная недостаточность: правожелудочковая недостаточность (вторичная по отношению к левожелудочковой сердечной недостаточности)
I50.1	Левожелудочковая недостаточность, отек легкого
O99.4	Болезни системы кровообращения, осложняющие беременность, деторождение и послеродовый период

Рабочая группа Европейского общества кардиологов рекомендуют оценивать риск ССО у беременных в соответствии модифицированной классификацией Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ), которая учитывает все известные ССЗ и сопутствующие заболевания, а также включает в себя противопоказания к беременности.

В зависимости от преобладания большого или малого круга кровообращения выделяют правожелудочковую, левожелудочковую и тотальную СН.

Функциональная классификация хронической СН Нью-Йоркской кардиологической ассоциации (NYHA, 1964) основана на чисто функциональном принципе оценки тяжести состояния больных хронической СН (ХСН) без характеристики морфологических изменений и нарушений гемодинамики в большом или малом круге кровообращения. Она проста и удобна для применения в клинической практике и рекомендована к использованию Международным и Европейским обществами кардиологов. Согласно этой классификации, выделяют IV функциональных класса (ФК) в зависимости от переносимости больными физической нагрузки:

<b>Функциональный класс I</b> – отсутствие ограничений физической активности; обычная физическая нагрузка не вызывает симптомы СН;
--



**Функциональный класс II** – легкое ограничение физической активности, в покое самочувствие пациентов нормальное, однако обычная физическая нагрузка вызывает симптомы СН;

**Функциональный класс III** – заметное ограничение физической активности; в покое самочувствие пациентов нормальное, однако физическая нагрузка меньше чем обычная вызывает симптомы СН;

**Функциональный класс IV** – неспособность переносить физическую нагрузку без симптомов НК, симптомы присутствуют в покое и усиливаются при любой физической нагрузке

Для характеристики морфологических изменений и нарушений гемодинамики в большом или малом круге кровообращения применяется классификация Н.Д. Стражеско и В.Х. Василенко, где указывается стадии СН:

**I стадия (начальная, скрытая).** В покое изменения гемодинамики отсутствуют и выявляются только при физической нагрузке. Признаков застоя крови нет.

**II стадия** – нарушения гемодинамики в виде застоя крови в малом и/или большом кругах кровообращения сохраняются в покое:

- стадия IIА - гемодинамика нарушена лишь в одном из отделов ССС (в малом или большом круге кровообращения).
- стадия IIБ - гемодинамические нарушения с вовлечением и малого и большого круга кровообращения.

**III стадия** – выраженные нарушения гемодинамики и признаки венозного застоя в обоих кругах кровообращения, а также значительные нарушения перфузии и метаболизма органов и тканей.

Формулируя диагноз ХСН, целесообразно использовать обе классификации, существенно дополняющие друг друга. При этом следует указывать стадию ХСН и функциональный класс СН по NYHA, отражающий функциональные возможности данного пациента. При этом следует указывать стадию хронической СН по Н.Д. Стражеско и В.Х. Василенко, а в скобках – функциональный класс СН по NYHA, отражающий функциональные возможности данного пациента. Стадии хронической СН по классификации Н.Д. Стражеско и В.Х. Василенко в известной степени (хотя и далеко не полностью) соответствуют четырем функциональным классам по классификации NYHA:

ХСН Ia стадии — I ФК по NYHA;  
ХСН Ib стадии — II ФК по NYHA;  
ХСН IIa стадии — III ФК по NYHA;  
ХСН IIб–III стадии — IV ФК по NYHA.

Обе классификации достаточно просты в работе, поскольку основаны на оценке клинических признаков СН.

**Таблица 5.**

**Критерии, используемые при определении диагноза ХСН.**

Симптомы (жалобы)	Клинические признаки	Объективные признаки дисфункции сердца
- одышка (от незначительной до удушья)	- застой в легких (хрипы, рентгенологическая картина)	- ЭКГ, рентгенография грудной клетки - систолическая

- быстрая утомляемость - сердцебиение - кашель - ортопноэ	- периферические отеки - тахикардия - набухшие яремные вены - гепатомегалия - ритм галопа - кардиомегалия	дисфункция (↓ сократимости) - диастолическая дисфункция (доплер-ЭхоКГ, ↑ДЗЛЖ) - гиперактивность НУП
--	--	---

### **6.3.1. Острая/подострая СН и кардиогенный шок во время или после беременности.**

СН при ДКМП и ППКМП может быстро декомпенсироваться, в этом случае применяются алгоритмы лечения острой СН и кардиогенного шока. Для быстрой диагностики и принятия решений необходимы заранее установленный алгоритм действий и участие экспертной междисциплинарной команды врачей.

#### **6.3.1.1. Нестабильность гемодинамики и кардиогенный шок.**

Показано экстренное родоразрешение оперативным путем, при условии доступности механической поддержки кровообращения (независимо от срока беременности). Если у пациентки кардиогенный шок или она требует вазопрессорной или инотропной поддержки, она как можно быстрее должна быть переведена в медицинский центр, где доступна механическая поддержка кровообращения. Пациентки с ППКМП чувствительны к побочным эффектам бета-адреномиметиков, в связи с чем их назначения следует по мере возможности избегать. Левосимендан является предпочтительным инотропным препаратом у пациенток с ППКМП.

#### **6.3.1.2. Острая/подострая СН.**

Пациенток с симптомами острой СН следует вести в соответствии с рекомендациями по острой СН. Дифференциальная диагностика включает неосложненную беременность, отек легких (преэклампсия/эклампсия), ТЭЛА, пневмонию и ИМ, все они должны быть верифицированы или исключены с использованием стандартных алгоритмов.

Цели лечения те же, что и при острой СН у небеременных женщин, за исключением необходимости избегать применения фетотоксических препаратов (иАПФ, БРА, АРНИ, АМР и атенолол).

Терапия СН с застоем в легких включает в себя назначение петлевых и тиазидных диуретиков. В случае отсутствия застоя в легких назначения диуретиков следует избегать из-за потенциально возможного снижения плацентарного кровотока. Гидралазин и нитраты продемонстрировали свою безопасность во время беременности, однако они могут быть назначены только при наличии артериальной гипертонии, тяжелой левожелудочковой недостаточности и/или в случае застоя в легких. Назначение ББ следует начинать с минимальных доз с постепенным титрованием до максимально переносимых доз. Применение L-аргинина, по данным некоторых исследований, обеспечивает улучшение показателей системной и легочной гемодинамики, что может быть полезным в лечении диастолической СН.

При ППКМП лечение должно продолжаться в течение как минимум 6 месяцев после полного восстановления функции ЛЖ с постепенной отменой препаратов, так как рецидив ППКМП наблюдается часто при быстрой отмене терапии СН.

### **6.3.2. Бромкриптин и ППКМП.**

Терапия бромкриптином в комбинации со стандартной терапией СН может улучшить восстановление ЛЖ и клинический исход у женщин с тяжелой ППКМП. Назначение бромкриптина (2,5 мг 1 раз/сутки) в течение по меньшей мере 1 недели следует рассмотреть в неосложненных случаях. У пациенток с ФВ <25% и/или при кардиогенном шок показано пролонгированное применение препарата: 2,5 мг 2 раза/сут. в течение 2 недель, затем 2,5 мг 1 раз/сутки в течение 6 недель. Терапия бромкриптином всегда должна сопровождаться параллельным назначением гепарина (НФГ или НМГ), как

минимум, в профилактических дозах. Основные лекарственные препараты для пациенток с острой ППКМП были объединены под аббревиатурой BOARD: бромокриптин (Bromocriptine), пероральные препараты лечения СН (Oral heart failure therapies), антикоагулянты (Anticoagulants), сосудорасширяющие препараты (vasoRelaxing agents) и диуретики (Diuretics).

#### **6.3.4. Антикоагулянты.**

У пациенток с ППКМП и ДКМП во время и после беременности антикоагулянтная терапия назначается согласно стандартным показаниям. Выбор антикоагулянта определяется сроком беременности и предпочтениями пациентки. Следует рассмотреть назначение антикоагулянтов в профилактических дозировках у пациенток с ППКМП с крайне низкой ФВ.

#### **6.3.5. Роды и грудное вскармливание.**

Экстренное родоразрешение вне зависимости от срока гестации должно обсуждаться у женщин с прогрессирующей СН и гемодинамической нестабильностью, несмотря на проводимую терапию. Кесарево сечение рекомендуется проводить под центральной нейроаксиальной анестезией. С целью предотвращения внезапных скачков давления эпидуральная анестезия может быть методом выбора, однако необходимо тщательное титрование под контролем анестезиологической бригады.

В случае стабильной застойной СН предпочтительнее вести роды через естественные родовые пути под спинальной/эпидуральной анестезией.

В наиболее тяжелых случаях СН с низкой ФВ (СН-нФВ) (ФК по NYHA III/IV) следует отказаться от грудного вскармливания. Подавление лактации снижает высокие метаболические потребности и обеспечивает возможность раннего проведения оптимальной терапии СН.

#### **6.4. Гипертрофическая кардиомиопатия.**

Истинная распространенность ГКМП в разных популяциях – достоверна неизвестна. По данным ряда исследований необъяснимое увеличения толщины ЛЖ встречается у 0,02-0,23% у взрослых. Наблюдаемая частота ГКМП во время беременности <1:1000.

Женщины с ГКМП обычно хорошо переносят беременность. В недавнем метаанализе материнская смертность составляла 0,5%, осложнения или утяжеления симптомов наблюдались в 29% случаев. Гибель плода в результате спонтанного аборта (15%), медикаментозного аборта (5%) или мертворождения (2%) сопоставима с общей популяцией; однако риск преждевременных родов выше (26%). Риск осложнений возрастает, когда у женщины симптомы появляются до беременности или развиваются диастолическую дисфункция, тяжелую обструкцию выносящего тракта ЛЖ и нарушения ритма.

Прием лекарственных средств до беременности и показатель CARPREG или ZAHARA  $\geq 1$  являются факторами риска развития сердечно-сосудистых осложнений во время беременности и после родов. Характерный для СН симптом – застой в легких, обычно диагностируются по данным ЭхоКГ.

##### **6.4.1. Тактика ведения.**

Женщинам с ВОЗ II класса рекомендуется наблюдаться каждый триместр, женщинам с III классом рекомендовано наблюдаться ежемесячно либо 1 раз в 2 месяца. Прием ББ следует продолжить, если они были назначены ранее. Их следует назначать при появлении новых симптомов, для контроля ЧСС при ФП и купирования желудочковых аритмий. Верапамил является препаратом второй линии при непереносимости ББ. Кардиоверсию следует обсудить при плохо переносимой персистирующей ФП. Антикоагулянтная терапия в лечебных дозах рекомендована при пароксизмальных и персистирующих аритмиях. Гиповолемия переносится плохо. Пациентки с наличием внезапной сердечной смерти в

семейном анамнезе требуют тщательного наблюдения и обследования при развитии у них учащенного сердцебиения или пресинкопальных состояний.

#### 6.4.2. Роды.

У пациенток с низким риском возможно спонтанное начало родоразрешения и ведение родов через естественные родовые пути. Кесарево сечение следует рассмотреть у пациенток: с тяжелой обструкцией выносящего тракта ЛЖ; при преждевременных родах у женщин, принимающих ОАК, а также при тяжелой СН. Эпидуральную и спинальную анестезию следует проводить с осторожностью из-за потенциально возможной гиповолемии, особенно у пациенток с выраженной обструкцией выносящего тракта ЛЖ. Следует избегать одно инъекционной спинальной анестезии. У пациенток с высоким риском развития аритмии во время родов должен осуществляться мониторинг частоты и ритма сердечных сокращений. Окситоцин следует вводить медленно в виде инфузий, так же, как и другие внутривенные лекарственные препараты по показаниям.

#### Резюме рекомендаций по кардиомиопатия и СН.

Рекомендации	Класс рекомендаций	Уровень доказательности
<b>ППКМП, ДКМП, СН</b>		
Антикоагулянтная терапия рекомендуется пациенткам с внутрисердечными тромбами, обнаруживаемыми при визуализации, либо при подтвержденной системной эмболии	<b>I</b>	<b>A</b>
Рекомендуется проводить лечение пациенток с СН во время беременности согласно рекомендациям ведения небеременных пациентов с СН, с учетом противопоказаний использования некоторых лекарственных препаратов во время беременности	<b>I</b>	<b>B</b>
Рекомендуется информировать пациенток с СН-нФВ о возможном ухудшении их состояния во время и после беременности	<b>I</b>	<b>C</b>
Антикоагулянтная терапия в терапевтических дозировках НМГ или АВК в зависимости от срока беременности рекомендуется пациенткам с ФП	<b>I</b>	<b>C</b>
При СН-нФВ рекомендуется продолжение терапии бета-блокаторами, если они были назначены до беременности. При необходимости инициации терапии бета-блокаторами их назначают с осторожностью	<b>I</b>	<b>C</b>
Пациенткам с ППКМП или ДКМП рекомендуется консультирование по поводу риска возможного рецидива во время последующих беременностей во всех случаях, даже при полном восстановлении функции ЛЖ	<b>I</b>	<b>C</b>
Поскольку быстрая диагностика и принятие решений у беременных пациенток с острой СН играют ключевое значение, должны быть созданы определенные алгоритмы ведения пациенток и для их ведения должны быть доступны междисциплинарные команды врачей	<b>IIa</b>	<b>C</b>
Пациенток с кардиогенным шоком, зависимых от инотропов следует как можно раньше транспортировать в учреждение, где возможно	<b>IIa</b>	<b>C</b>

осуществление механической циркуляторной поддержки		
Терапию бромокриптином следует сочетать с назначением антикоагулянтов в профилактических (или терапевтических) дозах	<b>IIa</b>	<b>C</b>
По причине высоких метаболических затрат на лактацию и грудное вскармливание следует рассмотреть отказ от грудного вскармливания у пациенток с тяжелой СН	<b>IIb</b>	<b>B</b>
У пациенток с ППКПМ следует обсудить инициацию терапии бромокриптином для подавления лактации и улучшения восстановления функции ЛЖ	<b>IIb</b>	<b>B</b>
У женщин с ППКМП и ДКМП повторные беременности не рекомендуются, если ФВ ЛЖ не нормализовалась	<b>III</b>	<b>C</b>
<b>ГКМП</b>		
Для беременных пациенток с ГКМП рекомендуется та же стратификация риска, что и для небеременных женщин	<b>I</b>	<b>C</b>
Беременным пациенткам с ГКМП рекомендуется продолжить терапию бета-блокаторами, если она принимала их до беременности	<b>I</b>	<b>C</b>
Пациенткам с ГКМП следует назначить терапию бета-блокаторами при появлении симптомов, обусловленных обструкцией выносящего тракта ЛЖ, или при выявлении нарушения ритма во время беременности	<b>IIa</b>	<b>C</b>
При ГКМП следует рассмотреть кардиоверсию при наличии персистирующей ФП	<b>IIa</b>	<b>C</b>

## 7. Аритмии.

Сердечная аритмия – патологическое состояние, приводящее к нарушению частоты, ритмичности и последовательности возбуждения и сокращения сердечной мышцы – миокарда. Аритмия – любой ритм сердца, отличающийся от нормального синусового ритма

Тахикардии, в частности ФП, могут как впервые манифестировать, так и участиться во время беременности, особенно среди женщин старших возрастных групп и женщин с ВПС.

ФП (27/100000) и пароксизмальная наджелудочковая тахикардия (ПНЖТ) (22-24/100000), включая экстрасистолы, являются самыми часто встречающимися нарушениями ритма. Клинические проявления ПНЖТ обычно незначительны и могут быть купированы лекарственными препаратами. Жизнеугрожающие желудочковые тахикардии, фибрилляции желудочков, брадиаритмии и нарушения проводимости во время беременности возникают крайне редко.

**Материнский риск.** ФП ассоциирована с увеличением материнской летальности. У пациенток с симптоматической ПНЖТ и ЖТ в анамнезе следует обсудить возможность проведение катетерной абляции до наступления беременности. Риск внезапной сердечной смерти (ВСС) увеличивается во время беременности, поэтому проведение каскадного

скрининга для выявления каналопатий и генетическое консультирование являются важными аспектами диагностики. Женщины с врожденным синдромом удлиненного QT-интервала подвержены высокому риску развития сердечно-сосудистых событий в течение послеродового периода. Впервые возникшая ЖТ требует исключения структурного заболевания сердца, поскольку это связано с повышенным риском ВСС для матери. Брадиаритмии и нарушения проводимости обычно имеют благоприятный исход при отсутствии структурного заболевания сердца.

**Акушерские и перинатальные исходы.** Беременность у женщин с ПНЖТ ассоциирована с неблагоприятными акушерскими и перинатальными исходами: кесарево сечение, низкий вес при рождении, преждевременные роды, фетальный дистресс и аномалии развития плода по сравнению с женщинами без ПНЖТ. Женщины с ВПС чаще умирают во время родов, чем женщины без ВПС, аритмия является самым частым сердечно-сосудистым событием.

### 7.1. Наджелудочковая тахикардия.

Наджелудочковые тахикардии – три и более последовательных сокращения сердца с частотой выше 100 в минуту при условии участия в механизме самоподдержания аритмии клеток синусового узла, миокарда предсердий, мышечных муфт лёгочных/полых вен и/или клеток АВ-соединения.

#### Коды по МКБ-10:

I47.1	<b>Наджелудочковая тахикардия</b> Тахикардия (пароксизмальная): <ul style="list-style-type: none"> <li>• предсердная</li> <li>• предсердно-желудочковая (AV)</li> <li>• исходящая из соединения</li> <li>• узловая</li> </ul>
O99.4	Болезни системы кровообращения, осложняющие беременность, деторождение и послеродовый период

Внутривенное введение аденозина рекомендуется в качестве терапии первой линии для быстрого купирования наджелудочковой тахикардии (НЖТ).

ББ (исключая атенолол) или верапамил являются препаратами первой линии для профилактики ПНЖТ, за исключением пациенток с синдромом Вольфа-Паркинсона-Уайта (WPW). Назначение лекарственной терапии в качестве профилактики должно быть основано на тяжести симптомов и гемодинамических изменений во время приступа тахикардии.

Очаговая предсердная тахикардия может быть ассоциирована с резистентностью к лекарственной. Аденозин может помочь купировать очаговую предсердную тахикардию в 30% случаев. Для длительного контроля ЧСС рекомендуются препараты, блокирующие АВ-проведение.

Назначение флекаинида, пропafenона (при отсутствии ИБС) или соталола должно быть обсуждено для контроля ритма при отсутствии эффекта от препаратов первой линии.

### 7.2. Фибрилляция предсердий и трепетание предсердий.

ФП (синоним: мерцательная аритмия) – разновидность наджелудочковой тахиаритмии с хаотической электрической активностью предсердий с частотой импульсов 350-700 в минуту, что исключает возможность их координированного сокращения. Это одна из наиболее распространённых аритмий. Часто ФП может быть обнаружена при определении пульса и обнаружении, что сердцебиения происходят с нерегулярным интервалом. Однако окончательный диагноз выставляется по ЭКГ-признакам: отсутствие зубцов Р, которые присутствуют при нормальном ритме сердца и характеризуют электрическую активность



при сокращении предсердий. Вместо них появляется множество волн  $f$ , которые характеризуют фибрилляцию (то есть мерцание, дрожание) предсердий.

**Коды по МКБ-10:**

I48	Фибрилляция и трепетание предсердий
O99.4	Болезни системы кровообращения, осложняющие беременность, деторождение и послеродовый период

При гемодинамически нестабильной ФП и высоких рисках для матери и ребенка рекомендована электрическая кардиоверсия. Кардиоверсии обычно должна предшествовать антикоагулянтная терапия.

Внутривенное введение ибутилида или флекаинида следует рассмотреть для купирования пароксизма ФП или трепетания предсердий у стабильных пациенток без структурной патологии сердца.

Контроль ритма следует рассматривать как предпочтительную стратегию во время беременности, начиная с пероральных ББ в качестве препаратов первой линии.

Эпизоды трепетания предсердий обычно плохо переносятся пациентками с ВПС, следовательно, им рекомендуется проведение электрической кардиоверсии для восстановления синусового ритма.

ББ, антиаритмики I класса и соталол должны назначаться с осторожностью при сниженной ФВ.

**7.3. Желудочковые тахикардии.**

Желудочковая тахикардия это  $\geq 3$  последовательных желудочковых комплексов с частотой  $\geq 120$  ударов в минуту. Симптомы зависят от длительности и могут варьировать от их полного отсутствия до ощущения сердцебиения, коллапса гемодинамики и смерти. Диагностируется по электрокардиографии. Лечение продолжительных эпизодов проводится посредством кардиоверсии или антиаритмиков, в зависимости от симптомов. При необходимости проводится долгосрочное лечение посредством имплантируемого кардиовертера-дефибриллятора.

**Коды по МКБ-10:**

I47.2	Желудочковая тахикардия
O99.4	Болезни системы кровообращения, осложняющие беременность, деторождение и послеродовый период

Если ЖТ развилась в течение последних 6 недель беременности или в ранние сроки после родов, должна быть исключена ППКМП.

Выбор лекарственного препарата для профилактики пароксизмов зависит от наличия структурной патологии сердца и функции ЛЖ.

Идиопатическая ЖТ из выносящего тракта правого желудочка является наиболее частым типом ЖТ и может требовать профилактического назначения ББ, верапамила или других антиаритмиков; при неэффективности фармакотерапии рекомендуется радиочастотная абляция.

Имплантация ИКД во время беременности рекомендуется при наличии показаний.

У пациенток с врожденным СУИQT и катехоламинергической полиморфной ЖТ терапию неселективными ББ следует продолжать на протяжении всей беременности и в течение послеродового периода (по крайней мере, 40 недель после родов). Исключения составляют пациентки с врожденным СУИQT без эпизодов синкопе или пируэтной тахикардии.

**7.4. Брадиаритмии.**



#### 7.4.1. Дисфункция синусового узла.

Синдром слабости синусового узла – описательный термин для обозначения совокупности признаков, симптомов ЭКГ-изменений, определяющих нарушение функции синусового узла в клинических условиях. Выявляется при помощи анализа ЧСС. В клинической картине характеризуется обмороками или другими проявлениями мозговой дисфункции (слабость, головокружение, нарушение сна и т.п.). Выделяют следующие разновидности дисфункции синусового узла: брадикардия, остановка, нерегулярность (нерегулярный синусовый ритм), хронотропная некомпетентность, блокада выхода из синусового узла.

#### Коды по МКБ-10:

I49.5	Синдром слабости синусового узла
O99.4	Болезни системы кровообращения, осложняющие беременность, деторождение и послеродовый период

Редкие случаи синусовой брадикардии могут быть обусловлены гипотензивным синдромом у беременных в положении на спине. Симптоматическая брадикардия может купироваться при повороте беременной на левый бок. При сохраняющихся симптомах может потребоваться временный кардиостимулятор.

#### 7.4.2. Атриовентрикулярная блокада.

Атриовентрикулярная блокада – разновидность блокады сердца, обозначающая нарушение проведения электрического импульса из предсердий в желудочки (атриовентрикулярная проводимость), нередко приводящее к нарушению ритма сердца и гемодинамики. Выделяют 3 степени атриовентрикулярной блокады:

**Атриовентрикулярная блокада 1 степени.** Возникает, когда электрический импульс из предсердий в желудочки проводится медленнее, чем обычно. Клинически эта степень никак не проявляется и обычно является только электрокардиографической находкой. Эта степень блокады не требует никакого лечения, однако, со временем может возникнуть блокада более высоких степеней.

**Атриовентрикулярная блокада 2 степени.** Возникает, когда не все электрические импульсы проводятся к желудочкам. Клинически проявляется ощущениями внезапной слабости, потемнением в глазах, перебоями в работе сердца. Иногда возникают эпизоды внезапной потери сознания, когда подряд несколько электрических импульсов не проводятся к нижним камерам сердца.

Для постановки диагноза нужна регистрация электрокардиограммы (ЭКГ). Высокой степенью атриовентрикулярной блокады считается 2 и 3 степень, в этом случае требуется оперативное вмешательство - постановка электрокардиостимулятора.

**Атриовентрикулярная блокада 3 степени.** Полная атриовентрикулярная блокада (полная поперечная блокада) - возникает, когда электрические импульсы от предсердий не проводятся на желудочки. В этом случае предсердия сокращаются с нормальной частотой, а желудочки сокращаются редко. Частота сокращений желудочков зависит от уровня, на котором находится очаг автоматизма. Клетки ствола пучка Гиса могут генерировать импульсы с частотой до 45 в минуту, а если очаг автоматизма располагается на уровне волокон Пуркинье, то около 20 в мин. Этого недостаточно, чтобы поддерживать нормальный уровень оксигенации коры головного мозга, поэтому человек с ЧСС 20 в минуту обычно находится без сознания. Полная атриовентрикулярная блокада – самый тяжелый и опасный вид из всех брадиаритмий. Возможна неожиданная полная остановка сердечной деятельности (внезапная сердечная смерть).

#### Коды по МКБ-10:

I44	Предсердно-желудочковая [атриовентрикулярная] блокада и блокада левой
-----	---

	ножки пучка [Гиса]
O99.4	Болезни системы кровообращения, осложняющие беременность, деторождение и послеродовый период

Изолированная врожденная полная АВ-блокада у матери имеет благоприятный прогноз во время беременности, особенно когда ритм имеет вид узких QRS-комплексов. У пациенток с полной АВ-блокадой отсутствует необходимость проведения временной желудочковой стимуляции во время родов. Однако ее проведение может быть рекомендовано женщинам с риском развития брадикардии и синкопе.

## 7.5. Вмешательства.

### 7.5.1. Электрическая кардиоверсия.

Электрическая кардиоверсия безопасна в любом триместре беременности, так как не влияет на кровоток плода, при этом риск развития аритмии у плода или преждевременных родов крайне мал. Необходим контроль ЧСС плода после проведения кардиоверсии.

### 7.5.2. Катетерная абляция.

Катетерная абляция, по возможности, должна быть отложена до 2-го триместра и проведена в специализированных центрах. Катетерную абляцию следует обсуждать при резистентной к лекарственной терапии АВ-узловой тахикардии, АВ-реципрокной тахикардии, очаговой предсердной тахикардии, кавотрикуспидальном истмус-зависимым трепетании предсердий.

### 7.5.3. Имплантация ИКД и кардиостимуляция.

Имплантацию ИКД следует рассмотреть до наступления беременности у пациенток с высоким риском ВСС. Имплантация ИКД во время беременности не приводит к повышению рисков основных осложнений, связанных с ИКД, и рекомендуется при наличии показаний. Вопросы безопасности относительно излучения во время имплантации ИКД аналогичны тем, что обсуждались при проведении катетерной абляции. Рутинное программирование и считывание информации с ИКД необходимо осуществлять перед родами. Имплантация однокамерного ИКД является предпочтительной и может быть выполнена без осложнений для плода, особенно если срок гестации превышает 8 недель.

Таблица 6.

### Рекомендации по наблюдению женщин с нарушениями ритма во время родов.

Риск развития аритмий с тяжелыми гемодинамическими нарушениями во время родов	Виды аритмий		
Низкий риск	ПНЖТ, ФП, идиопатическая ЖТ, СУИQT, WPW		
Средний риск	Нестабильная НЖТ, ЖТ, имплантация ИКД, ЖТ со структурной патологией сердца, синдром Бругада, средний риск СУИQT, катехоламинергическая полиморфная ЖТ		
Высокий риск	Нестабильная ЖТ при структурном заболевании сердца/ВПС, нестабильная ЖТ / Пируэтная тахикардия у пациенток высокого риска с СУИQT, СКИQT, высокий риск катехоламинергической полиморфной ЖТ		
Рекомендуемые назначения	Низкий риск	Средний риск	Высокий риск
Консультация кардиолога	+		

Консультация междисциплинарной командой, включая аритмолога в специализированных центрах		+	+
Оперативное родоразрешение (кесарево сечение)			+
Мониторинг сердечного ритма (телеметрия, холтеровский мониторинг ритма)		(+)	+
Готовность к внутривенному введению аденозина		+	
Готовность к внутривенному введению бета-адреноблокаторов		+	+
Готовность к внутривенному введению ряда антиаритмиков			+
Доступность внешнего кардиовертера-дефибриллятора		+	+
Готовность к транспортировке в кардиологическое реанимационное отделение в послеродовом периоде			+

**Резюме рекомендаций по лечению аритмий.**

Рекомендации	Класс рекомендаций	Уровень доказательности
<b>Неотложная помощь (внутривенное введение препаратов) при суправентрикулярной тахикардии и фибрилляции предсердий</b>		
Для купирования ПНЖТ рекомендуются вагусные пробы, а при их неэффективности, аденозин	<b>I</b>	<b>C</b>
Немедленная электрическая кардиоверсия рекомендуется при любой тахикардии в сочетании с нарушением гемодинамики и для пациентов с ФП	<b>I</b>	<b>C</b>
Следует рассмотреть бета-1-селективные блокаторы для купирования ПНЖТ	<b>IIa</b>	<b>C</b>
Ибутилид или флекаинид может быть назначен для предотвращения трепетания предсердий и ФП у стабильных пациентов без структурных изменений сердца <sup>1</sup>	<b>IIIb</b>	<b>C</b>
<b>Длительное лечение (пероральный прием препаратов) суправентрикулярных тахикардий и ФП</b>		
Бета-1-селективные блокаторы или верапамил <sup>2</sup> рекомендуются для профилактики НЖТ у пациенток без синдрома преждевременного возбуждения на ЭКГ в состоянии покоя	<b>I</b>	<b>C</b>
Флекаинид <sup>3</sup> или пропafenон <sup>3</sup> рекомендуются для предупреждения суправентрикулярных тахикардий у пациенток с синдромом WPW	<b>I</b>	<b>C</b>
Бета-1-селективные блокаторы рекомендуются с целью контроля ЧСС при ПТ и ФП	<b>I</b>	<b>C</b>
Флекаинид <sup>3</sup> , пропafenон <sup>3</sup> или соталол <sup>4</sup> могут быть назначены с целью предупреждения НЖТ, ПТ или ФП в случае неэффективности препаратов, влияющих на проведение АВ-узла	<b>IIa</b>	<b>C</b>

Дигоксин <sup>2</sup> и верапамил <sup>2</sup> должны быть рассмотрены для контроля ЧСС при неэффективности бета-блокаторов при ПТ и ФП	<b>IIa</b>	<b>C</b>
Катетерная абляция с использованием систем трехмерного анатомического картирования (проводимая в специализированных центрах) должна быть обсуждена в случаях резистентной к медикаментозной терапии и плохо переносимой НЖТ	<b>IIa</b>	<b>C</b>
<b>Купирование желудочковых тахикардий (внутривенное введение препаратов)</b>		
Экстренная электрическая кардиоверсия рекомендуется при устойчивой нестабильной и стабильной ЖТ	<b>I</b>	<b>C</b>
Для купирования непрерывно рецидивирующей, гемодинамически стабильной, мономорфной ЖТ (например, идиопатическая ЖТ) могут быть назначены: бета-блокатор, соталол <sup>4</sup> , флекаинид <sup>3</sup> , прокаинамид или обсуждена необходимость желудочковой электрокардиостимуляции в сверхчастотном режиме (“овердрайв”)	<b>IIa</b>	<b>C</b>
<b>Длительное лечение желудочковых тахикардий (пероральный прием препаратов)</b>		
Установка ИКД (предпочтительнее однокамерных) при выявлении ЖТ рекомендуется до беременности. Если ЖТ выявлена во время беременности, то установку ИКД рекомендуется проводить с использованием эхо-контроля или картирования, в особенности если срок гестации больше 8 недель	<b>I</b>	<b>C</b>
Прием бета-блокаторов рекомендуется во время беременности и после родов у пациенток с СУИQT или катехоламинергической полиморфной ЖТ	<b>I</b>	<b>C</b>
Бета-блокаторы или верапамил <sup>2,3</sup> рекомендуются для предупреждения идиопатической непрерывно рецидивирующей ЖТ, ассоциирующейся с плохо переносимыми симптомами или гемодинамическими изменениями	<b>I</b>	<b>C</b>
При идиопатической ЖТ соталол <sup>4</sup> или флекаинид <sup>3</sup> могут быть назначены с целью предупреждения ЖТ при неэффективности других препаратов	<b>IIa</b>	<b>C</b>
Катетерная абляция с системой анатомического картирования может быть выполнена в специализированном центре в случае резистентности к медикаментозной терапии и плохо переносимой ЖТ и при отсутствии альтернативных вариантов лечения	<b>IIa</b>	<b>C</b>

<sup>1</sup>- кардиоверсии при ФП или ТП обычно должна предшествовать антикоагулянтная терапия;

<sup>2</sup>- препараты, влияющие на проведение АВ-узла, не должны использоваться у пациенток с синдромом преждевременной деполяризации;

<sup>3</sup>- флекаинид и пропафенон следует сочетать с препаратами, влияющими на АВ-проводимость при отсутствии структурной патологии сердца, сниженной фракции выброса, блокады ножек пучка Гиса;

<sup>4</sup>- антиаритмики III класса по классификации Вогана-Вильямса не должны применяться у пациенток с СУИQT.

## 8. Венозные тромбозмболические осложнения во время беременности и в послеродовом периоде.

### *Эпидемиология и материнский риск.*

Венозная тромбозмболия, включающая ТЭЛА и тромбоз глубоких вен (ТГВ), является одной из наиболее значимых причин заболеваемости и смертности во время беременности. Беременность и следующий за ней послеродовой период увеличивают частоту венозной тромбозмболии.

Частота венозной тромбозмболии во время беременности составляет 0,05-0,20% от всех беременностей, а частота ТЭЛА – в пределах 0,03%. В мире ТЭЛА стоит на 5-м месте по частоте материнской смертности. Летальность при ТЭЛА составляет 3,5%.

Риск венозной тромбозмболии наиболее высок в ранний послеродовой период с частотой 0,5% и достигает изначального уровня вне беременности только спустя 6 недель после родов. У женщин с эпизодами венозных тромбозов в анамнезе частота рецидивов составляет 7,6%, а в популяциях высокого риска 5,5%, несмотря на использование НМГ. Поэтому у женщин во время беременности, особенно в группе высокого риска, должен быть высокий уровень настороженности по данным осложнениям и при минимальном подозрении требуется проведение минимального объема исследований для их исключения.

### **2В**      Диагностика на Д – Димер на наличие возможной тромбозмболии (ВТЭ)

Положительный тест на Д-димер необязательно указывает на наличие ВТЭ и требует проведения дополнительных исследований. Однако, отрицательный результат на Д-димер помогает исключить ВТЭ.

### *Факторы риска венозной тромбозмболии, ассоциированной с беременностью.*

Наличие хотя бы одного фактора риска увеличивает вероятность развития ВТЭ от 0,02 до 0,05%. Поэтому все женщины должны пройти документированную оценку факторов риска развития ВТЭ до беременности или на ее ранних сроках. На основании этого женщины могут быть классифицированы на группу с высоким, промежуточным (средним) и низким риском развития ВТЭ, что позволит разработать в дальнейшем меры профилактики. Предшествующие идиопатические рецидивирующие ВТЭ и предшествующие ВТЭ – неспровоцированные или ассоциированные с приемом эстрогенов – считаются факторами высокого риска.

### **8.1. Профилактика венозной тромбозмболии.**

У женщин с наличием факторов риска, не получающих антикоагулянтную терапию, частота рецидивов ВТЭ варьирует от 2,4 до 12,2%, по сравнению с 0-5,5% пациенток, получающих антикоагулянты. НМГ – препараты выбора для профилактики ВТЭ у беременных. При их применении потери массы костного вещества меньше, чем при приеме НФГ, и частота остеопоротических переломов ниже (у 0,04% беременных женщин на НМГ). Первоначальная профилактическая доза НМГ должна быть рассчитана по массе тела (вес при первом посещении гинеколога, например, на 8-10-й неделе гестации).

Расчет дозы НМГ с учетом массы тела позволяет эффективнее достигать необходимые профилактические значения анти-Ха. В связи с этим пациентки с высоким риском развития ВТЭ должны получать профилактические дозы эноксапарина 0,5 МЕ/кг массы тела 1 раз/сутки или другой НМГ в эквивалентной дозе.

У женщин, страдающих клинически значимым ожирением, расчет дозировки с учетом веса вместо назначения фиксированных доз препаратов является более приемлемым для достижения адекватных концентраций анти-Ха.

### **8.2. Лечение острой венозной тромбозмболии.**

## 8.2.1. Тромбоэмболия легочной артерии.

### Коды по МКБ-10:

O88	Акушерская эмболия
O88.0	Акушерская воздушная эмболия
O88.1	Эмболия амниотической жидкостью
O88.2	Акушерская эмболия сгустками крови
O88.3	Акушерская ишемическая и септическая эмболия
O88.8	Другая акушерская эмболия

**Клиническая картина.** Субъективные и объективные симптомы тромбоэмболии, протекающей во время беременности, не отличаются от тромбоэмболии у небеременных (диспноэ, боли за грудиной, тахикардия, кровохарканье и падение АД). Однако провести оценку симптомов ТЭЛА сложнее, потому что диспноэ и тахикардия относительно распространены при нормально протекающей беременности.

**Диагноз.** Для небеременных пациентов клинические прогностические тесты, указывающие на возможность появления ВТЭ, включают: определение Д-димера, ультразвуковую доплерографию вен нижних конечностей с компрессией, КТ-ангиопульмонографию и вентиляционно-перфузионное сканирование легких. Для беременных женщин валидизированные прогностические тесты отсутствуют. Высокий уровень настороженности очень важен и поэтому всем беременным женщинам с наличием субъективных и объективных симптомов ВТЭ необходимо незамедлительно проводить обследование и начинать антикоагулянтную терапию до установки окончательного диагноза.

Физиологическое повышение уровня Д-димера наблюдается в каждом триместре беременности. В одном из проведенных исследований средняя концентрация Д-димера составляла 0,43 мг/л и его концентрация росла в первом, втором и третьем триместрах: 0,58, 0,83 и 1,16 мг/л, соответственно, что указывает на 39% увеличение концентрации Д-димера в каждом триместре. Таким образом, положительный тест на Д-димер необязательно указывает на наличие ВТЭ и требует проведения дополнительных исследований. Отрицательный результат на Д-димер помогает исключить ВТЭ у небеременных. Однако нормальные концентрации Д-димера были зарегистрированы у беременных с ВТЭ, что подтверждает необходимость визуализирующих методов диагностики во время беременности. В настоящее время оптимальные диагностические подходы для беременных пациенток с подозрением на ТЭЛА до сих пор неясны.

Если прогностические критерии свидетельствуют о высоких рисках развития тромбоза глубоких вен, то необходимо провести дуплексное сканирование вен и при получении положительных результатов начать антикоагулянтную терапию. При отрицательном результате необходимо дальнейшее исследование МРТ. При клиническом подозрении на наличие тромбоэмболии и отрицательных результатах других проведенных исследований должна быть выполнена низкодозная КТ.

### Лечение.

- **НМГ:** НМГ стали препаратами выбора для лечения ВТЭ при беременности и в послеродовом периоде. При подозрении на тромбоз глубоких вен или ТЭЛА, НМГ должны быть назначены в терапевтической дозировке до установки окончательного диагноза.

Дозировки: рекомендуемая терапевтическая доза рассчитывается исходя из массы тела на ранних сроках гестации (например, эноксапарин 1мг/кг массы тела 2 раза/сутки, далтепарин 100 МЕ/кг массы тела 2 раза/сутки или тинзапарин 175 МЕ/кг), целевой уровень анти-Ха от 0,6-1,2 МЕ/мл через 4-6 ч от введения.

- **НФГ:** как правило, НФГ используется для неотложной терапии массивной легочной тромбоэмболии.



- Тромболизис: тромболитики следует применять только у пациенток с тяжелой гипотензией или шоком. После тромболизиса нагрузочная доза НФГ должна быть снижена, следует начать инфузию в дозе 18 ЕД/кг/ч. После стабилизации пациентка может быть переведена на НМГ.
- Фондапаринукс: фондапаринукс (7,5 мг 1 раз/сутки при нормальном весе беременной женщины), его назначение рекомендуется при наличии аллергии или неблагоприятной реакции на введение НМГ.
- Кава-фильтры: показания для кава-фильтров такие же, что и у небеременных пациентов. Однако ограниченный опыт их использования во время беременности ассоциируется с возможным увеличением рисков осложнений от данной процедуры.

**Послеродовое ведение:** у пациенток с недавно перенесенной ТЭЛА лечение гепарином, начатое до родов, следует возобновить через 6 часов после родов через естественные родовые пути и через 12 ч после кесарева сечения, при отсутствии значительного кровотечения, с последующим добавлением АВК не позднее чем через 5 дней после родоразрешения. Терапия АВК может быть назначена со 2 суток после родов и продолжена в течение как минимум 3 или 6 месяцев, если ТЭЛА развилась на поздних сроках беременности. МНО должно находиться в пределах 2-3 с необходимостью регулярного измерения, желателен каждую 1-2 недели. АВК не попадают в грудное молоко в активной форме и, соответственно, безопасны для кормящих матерей.

### 8.3. Острые тромбозы глубоких вен.

#### Коды по МКБ-10:

O22	Венозные осложнения и геморрой во время беременности
O22.1	Варикозное расширение вен нижних конечностей во время беременности
O22.2	Поверхностный тромбофлебит во время беременности
O22.3	Глубокий флеботромбоз во время беременности
O22.5	Тромбоз церебральных вен во время беременности
O22.9	Венозное осложнение во время беременности неуточненное

**Клинические симптомы.** Отеки ног – частое явление во время беременности, что вызывает подозрение на ТГВ. Поскольку в 85% случаев ТГВ является левосторонним, из-за сдавления повздошной артерией и беременной маткой повздошной вены отек левой ноги должен вызывать большую настороженность. Тромбоз подвздошной вены может проявляться в виде изолированной боли в области паха, ягодиц или живота.

#### Диагностика.

- D-димер.
- Ультразвуковая доплерография (УЗДГ) вен нижних конечностей с компрессией. УЗДГ вен является методом выбора при подозрении на ТГВ у беременных и отличается более высокой специфичностью и чувствительностью при проксимальном ТГВ, чем при дистальном ТГВ и тромбозе вен малого таза. Компрессионное УЗИ, проведенное последовательно на 0, 3-й и 7-й дни при беременности, дает высокую отрицательную прогностическую ценность 99,5%.

В случае подтверждения проксимального ТГВ лечение должно быть продолжено. При отрицательном результате компрессионной УЗДГ, может обсуждаться выполнение магнитно-резонансной флебографии для исключения тромбоза вен малого таза. При высокой степени клинической вероятности и отрицательных результатах компрессионной УЗДГ антикоагулянтная терапия должна быть продолжена, а компрессионная УЗДГ должна быть повторно проведена на 3-й и 7-й день. При низкой степени клинической вероятности следует отменить антикоагулянтную терапию и назначить повторную

компрессионную УЗДГ на 3-й и 7-й день. При повторных отрицательных результатах компрессионной УЗДГ ТГВ может быть исключен.

**Лечение.** При остром ТГВ введение терапевтических доз НМГ, рассчитанных с учетом веса, должно проводиться дважды в день.

#### 8.4. Ведение родов.

У женщин, получающих терапевтические дозы НМГ, родоразрешение должно быть запланировано приблизительно на 39-й неделе беременности во избежание риска спонтанных родов на фоне полной антикоагуляции, поскольку НМГ могут быть лишь частично нейтрализованы введением протамина сульфата.

Женщины из группы высокого риска, получающие терапевтические дозы НМГ, должны быть переведены на НФГ, как минимум, за 36 часов до родов с прекращением введения за 4-6 часов до предполагаемых родов.

Нормальное АЧТВ является основанием для использования региональной анестезии.

У женщин из группы низкого риска, получающих терапевтические дозы НМГ или высокие профилактические дозы, при условии стандартного назначения дважды в день, следует отменить вечернее назначение НМГ и провести индукцию родов или КС на следующее утро с использованием региональной анестезии, проведенной не раньше чем через 24 часа после последнего введения НМГ и при условии отсутствия приема других лекарств, влияющих на гемостаз.

Прием антикоагулянтов в терапевтических дозировках ассоциирован с повышенным риском послеродового кровотечения, соответственно необходимо активное ведение 3-го периода родов с введением окситоцина. Недавно была проанализирована эффективность дополнительного введения 2 МЕ окситоцина в течение 5 мин к стандартной инфузии низких доз в течение 4 часов (5 Ед окситоцина в 500 мл нормального физиологического раствора внутривенно со скоростью 16,2 мл/ч в течение 4 ч (27 мМЕ/мин)). В результате было показано, что дополнительное введение 2 МЕ окситоцина не ассоциировано с осложнениями со стороны сердечно-сосудистой системы, но значительно снижает объем кровопотери.

#### *Резюме рекомендаций по профилактике и лечению ВТЭ.*

Рекомендации	Класс рекомендаций	Уровень доказательности
<b>Неотложная помощь (внутривенное введение препаратов) при суправентрикулярной тахикардии и фибрилляции предсердий</b>		
НМГ рекомендуются для профилактики и лечения ВТЭ у беременных пациенток	I	B
Женщинам из группы высокого риска рекомендуется назначение профилактических доз НМГ с учетом веса (например, эноксапарин 0,5 мг/кг 1 раз/сутки)	I	B
Рекомендуется проведение документированной оценки факторов рисков ВТЭ до и на ранних сроках беременности у всех женщин	I	C
Рекомендуется назначение терапевтических доз НМГ с учетом массы тела	I	C
Тромболизис у пациенток с ТЭЛА рекомендуется только при наличии тяжелой гипотензии или шока	I	C
Женщин из группы высокого риска рекомендуется перевести на НФГ как минимум за 36 часов до родов, с прекращением введения за 4-6 часов до предполагаемых родов. Показатель АЧТВ должен быть в норме перед проведением региональной	I	C

анестезии		
У женщин из группы низкого риска, получающих терапевтические дозы НМГ, рекомендуется проведение стимуляции родов или кесарево сечение спустя 24 часа после последнего введения НМГ	<b>I</b>	<b>C</b>
Женщинам после экстракорпорального оплодотворения, осложненного СГЯ, рекомендуется проведение тромбопрофилактики с использованием НМГ в течение 1-го триместра	<b>I</b>	<b>C</b>
У женщин, получающих антикоагулянты до родов, рекомендуется активное ведение 3-го периода родов с использованием окситоцина	<b>IIa</b>	<b>C</b>
При отрицательном результате компрессионного ультразвукового исследования следует выполнить проведение магнитно-резонансной венографии для исключения тромбоза вен таза до проведения компьютерной томографии пульмоноангиографии легких и вентиляционно-перфузионной сцинтиграфии	<b>IIa</b>	<b>C</b>
У женщин, получающих терапевтические дозы НМГ, родоразрешение должно быть запланировано приблизительно на 39-й нед. беременности во избежание риска спонтанных родов, на фоне продолжающейся терапии НМГ (НМГ только частично нейтрализуются протамином сульфата)	<b>IIa</b>	<b>C</b>
Новые оральные антикоагулянты не рекомендуются во время беременности	<b>III</b>	<b>C</b>

## **9. Лекарственные средства во время беременности и грудного вскармливания.**

### **9.1. Антикоагулянты.**

НМГ и АВК имеют свои преимущества и недостатки использования во время беременности. АВК проникают через плаценту, и их использование в первом триместре беременности может привести к эмбриопатии (дефекты конечностей и назальная гипоплазия) в 0,6-10% случаев. Замена АВК на НФГ или НМГ на 6-12-й неделе почти исключает риск эмбриопатии. Имеются данные, что риск эмбриопатии при приеме АВК является дозозависимым. Согласно двум недавним систематическим обзорам, риск эмбриопатий с низкими дозами варфарина составлял 0,45-0,9%. В дополнение к риску эмбриопатии, существует 0,7-2% риск фетопатии (к примеру, аномалии развития зрительной и центральной нервной системы, внутричерепные кровоизлияния), когда АВК применяются во втором и третьем триместрах беременности.

Возникновение фетопатии также описано при применении на протяжении беременности НФГ, но не при применении НМГ.

Роды через естественные родовые пути противопоказаны при приеме АВК в связи с риском внутричерепного кровоизлияния у ребенка. Геморрагические осложнения у матери могут случаться при любой схеме приема антикоагулянтной терапии. Риск рецидива ВТЭ при приеме терапевтических доз НМГ составляет 1,15%. Процент тяжелых кровотечений составляет 1,98%. Гепарин-индуцированная тромбоцитопения заметно реже встречается при использовании НМГ, нежели НФГ, как и гепарин-индуцированный остеопороз (0,04%).

При подозрении на наличие тромбоза глубоких вен или ТЭЛА следует назначить терапию НМГ до того, как диагноз будет исключен при объективном исследовании.

НФГ также не проникают через плаценту, однако их применение в большей степени ассоциировано с тромбоцитопенией (уровень тромбоцитов рекомендуется измерять каждые 2-3 дня), остеопорозом и более частыми введениями при подкожном использовании по сравнению с НМГ. Обычно НФГ используется при экстренном лечении массивной ТЭЛА. Применение НФГ рекомендуется прекратить за 4-6 часов до предполагаемого родоразрешения и возобновить спустя 6 часов после родоразрешения, если при этом отсутствовало осложнение в виде кровотечения.

## **9.2. Тромболизис.**

Тромболитики считаются относительно противопоказанными во время беременности, послеродовом периоде и должны быть использованы только у пациенток высокого риска с тяжелой гипотонией или шоком. Риск кровотечения, чаще всего из половых путей, составляет 8%. Имеется более 200 сообщений о пациентках, в большинстве случаев, у которых были применены стрептокиназа и рекомбинантный активатор тканевого плазминогена (алтеплаза). Ни один из данных тромболитиков не проникает через плаценту в значимом количестве. По опубликованным данным, выкидыши и преждевременные роды составили 6% случаев. При введении тромболитиков, рекомендуется отказаться от нагрузочной дозы НФГ и вводить их в стартовой дозе – в 18 МЕ/кг/ч и тщательно корректировать дозу на основании значений АЧТВ. После стабилизации пациентки НФГ может быть заменен на НМГ.

## **9.3. Ингибиторы тромбина и Ха фактора.**

В настоящее время отсутствуют адекватные контролируемые исследования относительно применения данных групп препаратов у беременных женщин. Фондапаринукс косвенно ингибирует активность Ха-фактора посредством связи препарата с АТ III. Его применение рассматривается в случаях аллергии или нежелательных эффектов на применение НМГ. Одно исследование продемонстрировало незначительное проникновение фондапаринукса через плаценту, и требуются дальнейшие исследования для оценки риска аномалий развития.

Ривароксабан, прямой ингибитор Ха-фактора, проходит через плацентарный барьер и потому не рекомендуется при беременности.

Остальные прямые ингибиторы Ха-фактора, такие как аписабан, эдоксабан и оральный прямой ингибитор тромбина дабигатран, также не должны применяться у беременных пациенток.

## **9.4. Бета-адреноблокаторы.**

Применение ББ в основном безопасно во время беременности, но их прием может быть ассоциирован с повышением риска внутриутробной задержки роста плода и гипогликемией.

Селективные блокаторы бета-1 адренорецепторов предпочтительны в большинстве случаев, кроме желудочковой тахикардии типа “пируэт”. Селективные блокаторы бета-1 адренорецепторов в меньшей степени влияют на сокращения матки и периферическую вазодилатацию, кроме того, они продемонстрировали наиболее низкий риск задержки внутриутробного развития.

Неселективные ББ, такие как атенолол, ассоциированы с риском задержки внутриутробного развития.

Среди блокаторов альфа и бета адренорецепторов – лабеталол, являющийся препаратом выбора для лечения гипертензии при беременности, и карведилол, используемый при терапии СН, не показали никакой связи с наличием задержки внутриутробного развития.

### 9.5. Ингибиторы ренин-ангиотензин-альдостероновый системы: иАПФ, БРА, АРНИ и блокаторы альдостерона.

ИАПФ и БРА являются тератогенными и противопоказаны во время беременности. Были описаны случаи возникновения почечной или канальцевой дисплазии, почечной недостаточности, олигогидрамниона, задержки внутриутробного развития, расстройств оссификации черепа, гипоплазии легких, формирования контрактур крупных суставов, анемии и антенатальной гибели плода. Эти рекомендации также применимы к АРНИ (сакубитрил/валсартан), так как в их состав входит БРА.

Применение спиронолактона не рекомендуется во время беременности.

### 9.6. БКК.

БКК, скорее всего, не ассоциированы с повышением риска развития врожденных аномалий. Дилтиазем является тератогенным у животных, данные о его применении у людей ограничены; таким образом, его использование рекомендуется при беременности, если потенциальная польза превышает потенциальный риск для плода.

Верапамил считается достаточно безопасным во время беременности и рекомендуется как препарат второй линии для контроля ЧСС при ФП и для лечения идиопатических устойчивых ЖТ у беременных пациенток.

### 9.7. Статины.

Статины нельзя назначать во время беременности или во время грудного вскармливания для лечения гиперлипидемии, поскольку их безопасность не доказана.

### 9.8. Донаторы оксида азота.

Эндотелиальная дисфункция является ранним патофизиологическим признаком и независимым предиктором неблагоприятного прогноза при большинстве ССЗ. Данные отчетов позволяют рассмотреть возможность применения L-аргинина для улучшения течения стенокардии, атеросклероза, поражения коронарных артерий, СН и перемежающейся хромоты/поражения периферических сосудов. Его применение обеспечивает улучшение показателей системной и легочной гемодинамики, что может быть полезным в лечении диастолической СН.

#### *Резюме рекомендаций по использованию лекарственных препаратов.*

Рекомендации	Класс рекомендаций	Уровень доказательности
До начала консервативного лечения у беременных рекомендуется оценить клиническую безопасность	I	C
При отсутствии клинических данных о безопасности рекомендуется проверить доклинические данные по безопасности на сайте <a href="http://www.safefetus.com">www.safefetus.com</a> .	I	C
В отсутствие надлежащих данных о безопасности для плода, принятие решений должно основываться на индивидуальном профиле эффективности и безопасности лекарственного препарата и доступных данных о влиянии на животных. Решение должно приниматься совместно с пациентом	IIa	C
Принятие решений на основании категорий FDA больше не рекомендуется	III	C

## 10. Особенности ведения беременности, родов и анестезии при ССЗ.

### 10.1. Показания к госпитализации.

Вопрос о сохранении беременности и безопасности её для матери и будущего ребенка должны решать до наступления беременности, а лучше перед замужеством больной. Обязательно учитывать критические периоды беременности для обострения ССЗ это:

- Начало беременности до 16 недели. В эти сроки наиболее часто происходит обострение ревмокардита;
- 26-32 недели. Максимальные гемодинамические нагрузки, увеличение ОЦК, минутного объёма сердца, снижение гемоглобина;
- 33-36 недели. Увеличение массы тела, затруднение легочного кровообращения из-за высокого стояния дна матки, снижение функции диафрагмы;
- Начало родов. Увеличение АД, систолического и минутного объёма сердца;
- Ранний послеродовый период. Возможны послеродовые коллапсы из-за резкого изменения внутрибрюшного и внутриматочного давления.

К заболеваниям сердечно-сосудистой системы, требующим консультации и (или) госпитализации беременных женщин в сроке до 12 недель в учреждения здравоохранения, имеющие лицензию на осуществление медицинской деятельности, включая работы и услуги по специальностям «сердечно-сосудистая хирургия» и (или) «кардиология», для решения вопроса о возможности вынашивания беременности относятся следующие заболевания:

#### **1. Ревматические пороки сердца:**

- все пороки сердца, сопровождающиеся активностью ревматического процесса;
- все пороки сердца, сопровождающиеся СН;
- ревматические стенозы и недостаточности сердечных клапанов II и более степени тяжести;
- все пороки сердца, сопровождающиеся легочной гипертензией;
- пороки сердца, осложненные бактериальным эндокардитом;
- пороки сердца с нарушениями сердечного ритма;
- пороки сердца с тромбоэмболическими осложнениями;
- пороки сердца с атриомегалией или кардиомегалией;

#### **2. Врожденные пороки сердца:**

- пороки сердца с большим размером шунта, требующие кардиохирургического лечения;
- пороки сердца с наличием патологического сброса крови (дефект межжелудочковой перегородки, дефект межпредсердной перегородки, открытый артериальный проток);
- пороки сердца, сопровождающиеся недостаточностью кровообращения;
- пороки сердца, сопровождающиеся легочной гипертензией;
- пороки сердца, осложненные бактериальным эндокардитом;
- пороки сердца с затрудненным выбросом крови из правого или левого желудочка (гемодинамически значимые, сопровождающиеся недостаточностью кровообращения и/или наличием постстенотического расширения);
- врожденные аномалии атрио-вентрикулярных клапанов, сопровождающиеся регургитацией II и более степени и/или нарушениями сердечного ритма;
- кардиомиопатии;
- тетрада Фалло;
- Болезнь Эбштейна;
- сложные врожденные пороки сердца;
- синдром Эйзенменгера;
- болезнь Аэрза;



### **3. Болезни эндокарда, миокарда и перикарда:**

- острые и подострые формы миокардита;
- хронический миокардит, миокардиосклероз и миокардиодистрофия, сопровождающиеся СН и/или сложными нарушениями сердечного ритма;
- инфаркт миокарда в анамнезе;
- острые и подострые формы бактериального эндокардита;
- острые и подострые формы перикардита;

### **4. Нарушения ритма сердца (сложные формы нарушения сердечного ритма);**

### **5. Состояния после операций на сердце.**

#### **10.2. Ведение родов при ССЗ.**

Естественное начало родовой деятельности имеет преимущества перед индуцированными родами у большинства женщин с заболеваниями сердца.

Сроки родов выбираются индивидуально, с учетом состояния сердца матери, индекса Бишопа, жизнедеятельности плода и зрелости легких.

Роды предпочтительнее вести через естественные родовые пути, с индивидуальным планом родоразрешения, включающим в себя сроки родов, метод индукции родовой деятельности, выбор методов обезболивания.

При высоком риске осложнений рекомендуется вести роды в специализированных медицинских учреждениях.

При вагинальных родах кровопотеря и риск инфицирования наименьшие, по сравнению с оперативным путем родоразрешения. При оперативном родоразрешении также высок риск тромбоэмболических осложнений. Кесарево сечение оправдано при наличии акушерских показаний, при синдроме Марфана (при диаметре аорты более 45 мм, пациентам с острой или хронической аневризмой аорты и острой рефрактерной СН, пациентам получающим пероральные антикоагулянты, в случае преждевременных родов, больным с тяжелым аортальным стенозом, с тяжелой формой легочной гипертензии (в том числе при синдроме Эйзенменгера). Также оперативное родоразрешение целесообразно у беременных с искусственными клапанами сердца.

При сроке беременности 35-37 недель женщины направляются в учреждения родовспоможения (для уточнения сроков родов, выбора способа родоразрешения). Способ и сроки родоразрешения определяются консилиумом в составе врача кардиолога (врача сердечно-сосудистого хирурга), врача акушера-гинеколога и врача анестезиолога-реаниматолога в соответствии с функциональным классом СН и динамической оценкой, а также течением беременности и особенностями состояния фетоплацентарного комплекса.

Роды при заболеваниях с ССЗ имеют свои особенности:

- вагинальное (консервативное) родоразрешения у рожениц ХСН следует сопровождать максимальным обезболиванием;
- желателен спонтанное начало родовой деятельности;
- мониторинг сердцебиения плода и КТГ обязательны;
- мониторинг гемодинамики матери (ЧСС, ЧД, АД, ЭКГ, SpO<sub>2</sub>) для своевременного вмешательства при ухудшении гемодинамики;
- избегать сдавливания вен – левоматочное положение. У женщин с СН роды должны проводиться в полуплежачем положении или на левом боку.
- в ряде случаев, во избежание опасных гемодинамических колебаний, при потугах показано сокращение II периода родов наложением акушерских щипцов или вакуум-экстрактора;
- операция кесарево сечение производится при наличии акушерских показаний;

- при нестабильной гемодинамике или признаках прогрессирования СН в первом периоде родов следует закончить роды операцией кесарево сечения, а во втором периоде – использовать акушерские щипцы, или вакуум-экстрактор (с учетом условий для их наложения)

Оптимальным вариантом анестезиологического обеспечения является длительная эпидуральная анальгезия сниженными концентрациями бупивакаина или лидокаина в сочетании с минимальными дозами фентанина. В клинических ситуациях, когда требуется исключение потуг во втором периоде родов, поддерживающие дозы местных анестетиков следует вводить даже при полном открытии маточного зева. При этом потуги могут быть отложены на 1 час и более до тех пор пока головка не опустится на тазовое дно и женщина не почувствует императивных потужных позывов.

В случаях необходимости исключения потужного периода (наложение акушерских щипцов), ручного обследования полости матки, наложения швов на промежность, эпидуральную анальгезию можно усилить введением 6-8 мл 0,125% лонгокаина или 1,5% лидокаином (при условиях стабильной гемодинамики) или внутривенным введением субнаркологических доз калипсола.

Течение потужного периода не должно продолжаться более 1 часа. При превышении этого порога увеличивается число осложнений со стороны сердечно-сосудистой системы, в таких случаях применимы выходные акушерские щипцы или укорочение потужного периода с помощью вакуум экстракции.

#### **Показаниями к исключению потужного периода являются:**

- Состояния, которые соответствуют III и выше классу риску развития ССО по ВОЗ;
- СН III и IV ФК по NYHA;
- Нарушения кровообращения, возникшие в родах
- Легочная гипертензия;
- Мерцательная аритмия;
- Приступы коронарной недостаточности во время родов;
- Если II период родов затягивается дольше 60 минут.

#### **Показания к оперативному родоразрешению путем кесарево сечения является:**

- заболевания сердца, которые осложнились СН III и IV ФК по NYHA;
- ревмокардит II и III степени активности по данным кардиологов;
- резко выраженный митральный и аортальный стеноз;
- септический эндокардит;
- коарктация аорты или наличие признаков высокой артериальной гипертонии или признаков начинающегося расслоения аорты;
- тяжелая стойкая мерцательная аритмия;
- обширный инфаркт миокарда и признаки ухудшения гемодинамики;
- синие пороки сердца типа тетрады Фалло;
- неконтролируемые аритмологические осложнения;
- легочная гипертензия;
- скорректированные пороки с протезированными клапанами сердца;
- при показании к исключению второго периода родов и отсутствии условий или отказа от акушерских щипцов по показаниям приведенным выше;
- сочетание заболевания сердца и акушерской патологии.

### **10.3. Анестезия и анальгезия при родоразрешении у беременных с заболеваниями сердечно-сосудистой системы.**

Однократная спинальная, эпидуральная и комбинированная спинально-эпидуральная анестезия (CSE), являются наиболее эффективными методами для облегчения боли в родах.

Нейроаксиальная аналгезия у рожениц обеспечивает надежное и быстрое начало качественного обезболивания с минимальными серьезными побочными эффектами для матери и плода. Катетерная продленная эпидуральная аналгезия, позволяет обеспечить быстрый переход на эпидуральную анестезию для обеспечения оперативных родов и сводит к минимуму необходимости проведения общей многокомпонентной анестезии с ИВЛ и тем самым снижает вероятность развития осложнений сопутствующих этой анестезии (синдром Мендельсона, гипердинамическую реакцию на интубацию трахеи, анестетическую депрессию новорожденных и т.д.).

Технология введения местных анестетиков (МА) в эпидуральное пространство применяется в следующих вариантах: эпидуральная аналгезия контролируемая пациентом и непрерывная эпидуральная инфузия, однако учитывая ограниченное наличие специальных инфузионных насосов, возможно также и болюсное введение МА в эпидуральное пространство.

Однократное интратекальное введение МА и адъювантов (опиоиды, кванадекс, адреналин), может быть целесообразным, если когда метод длительной эпидуральной аналгезии (ДЭАн) неосуществим, добавление адъювантов продлевает аналгетический эффект местных анестетиков.

Для обезболивания родов применяется ДЭАн МА или в комбинации с адъювантами, которые продлевают обезболивающий эффект.

Используются два варианта введения МА. Болюсное введение при которой пункцию и катетеризацию эпидурального пространства, производят в положении на боку с началом родовой деятельности на уровне L<sub>II</sub>-L<sub>III</sub>, катетер проводят в каудальном направлении на 2-3 см. После введения тест дозы 2 мл 0,25% лонгокаина (бупивакаин) и отсутствия признаков спинальной анестезии, эпидурально вводят 0,125% раствор лонгокаина 6-8 мл раствора.

Повторное введение МА осуществляют при клинических признаках неадекватной аналгезии. Эпидуральное введение местных анестетиков осуществляют вплоть до полного открытия маточного зева. В случае необходимости исключения потужного периода (наложение акушерских щипцов), ручного обследования полости матки, наложения швов на промежность при неадекватной аналгезии дополнительно вводят 6 - 8 мл 0,125% раствор лонгокаина.

Методика непрерывной контролируемой эпидуральной аналгезии в родах - пункцию и катетеризацию эпидурального пространства выполняется на боку. Уровень пункции соответствует L<sub>II</sub>-L<sub>III</sub>, катетер проводят в каудальном направлении на 3-4 см. После введения тест дозы (2 мл 0,25% раствора лонгокаина) и отсутствия признаков спинальной анестезии, эпидурально вводят 0,125% раствор лонгокаина 6-8 мл, затем через 20 мин, начинают непрерывную инфузию 0,125% раствора лонгокаина, средний темп инфузии составляет 6-8 мл/ч. При необходимости, по желанию женщины добавляют болюс 2-4 мл дополнительно. Инфузия осуществляется с помощью шприцевых насосов.

Для эпидуральной аналгезии с целью уменьшения общего расхода МА и продления аналгезии применяют адъюванты, которые могут быть добавлены к разбавленным растворам МА (лонгокаин 0,125%). Применяют кванадекс (дексмедетомидин) 0,5 мкг/мл, агонист  $\alpha_2$ -адренорецепторов, который обеспечивает сопоставимую или улучшенную аналгезию родов с меньшим количеством побочных эффектов (зуд, тошнота и рвота) по сравнению с опиоидными адъювантами (суфентанил, фентанил, морфин), фентанил (1,0 мкг/кг).

Комбинированная спинально - эпидуральная аналгезия, все чаще предлагается для обезболивания родов. Интратекально вводят опиоид (фентанил - 10-20 мкг), чаще всего в комбинации с МА (0,5% лонгокаином хеви 1-2,5 мг), после устанавливают

эпидуральный катетер, при необходимости аналгезию в дальнейшем продлевают выше описанным способом для ДЭАн. Кванадекс (5-10 мкг) можно вводить вместо опиоидов интратекально.

При отсутствии возможностей провести нейроаксиальную аналгезию (противопоказания, отсутствие опытного анестезиолога), возможно применение медикаментозных методов обезболивания: опиоидными и неопиоидными анальгетиками, ингаляционными анестетиками.

Опиоидные анальгетики обеспечивают уменьшение болевого синдрома и обладают слабым седативным эффектом, но имеют значительные нежелательные эффекты: тошнота, сонливость, неспособность к самостоятельному мочеиспусканию, неблагоприятные неонатальные влияния: угнетение дыхания и сознания новорожденного.

Неопиатные центральные анальгетики инфулган (парацетамол), абсолютно безопасны для матери и плода. Инфулган вводится внутривенно в дозе 1000 мг в течение 10 – 15 минут, каждые 6 часов, обеспечивает умеренный анальгетический эффект и не вызывает осложнений характерных для наркотических анальгетиков и сокращает продолжительность родов.

Для анестезиологического обеспечения операций кесарева сечения применяются все виды анестезиологического пособия (спинальная, эпидуральная, спинально – эпидуральная и общая многокомпонентная анестезия с ИВЛ). При стабильной гемодинамической обеспеченности, методом выбора, является нейроаксиальная анестезия.

По мнению экспертов, для беременных с сопутствующими заболеваниями сердечно-сосудистой системы предпочтительно проведение нейроаксиальной анестезии, а не общей. Использование общей анестезии почти в четыре раза увеличивает риск материнской смертности у женщин с тяжелой легочной артериальной гипертензией.

Если предстоит операция по экстренным показаниям, то следует продолжить предшествующую регионарную анестезию, если она была установлена в родах. Выбор препаратов для проведения общей многокомпонентной анестезии, является таким же, как у небеременных женщин и зависит от предпочтения анестезиолога и физикального статуса матери, влияние на плод становится вторичной проблемой.

Абсолютным показанием для проведения общей анестезии с ИВЛ, являются тяжелый стеноз митрального и аортального клапана, констриктивный перикардит; тяжелая коарктация аорты (угроза нарушения плацентарного кровотока), состояния сопровождающиеся фиксированным сердечным выбросом.

### Методология разработки протокола.

Национальный клинический протокол разработан в соответствии с требованиями Постановления Министерства здравоохранения республики Узбекистан и Национальной палаты инновационного здравоохранения республики Узбекистан № 59 от 23 декабря 2019 г.

В разработке протокола принимали участие специалисты ГУ «Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр кардиологии» и ГУ «Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр акушерства и гинекологии»: врачи кардиологи и акушеры-гинекологи и Национальной палаты инновационного здравоохранения Республики Узбекистан.

Создание данного протокола продиктовано медицинской значимостью проблемы, различиями в подходах в медицинской практике, существованием большого количества современных источников доказательств эффективности вмешательств.

**Конфликт интересов:** перед началом работы по созданию данного протокола все члены рабочей группы заполнили письменное Уведомление о конфликте интересов. Никто из членов авторского коллектива не имел коммерческой заинтересованности или другого конфликта интересов с фармацевтическими компаниями или другими организациями, производящими продукцию для применения в клинической практике по теме данного протокола.

**Вовлечение заинтересованных сторон:** при разработке руководящих принципов протокола и рекомендаций запрошены и учтены мнения целевой группы населения (пациентов и членов их семей), включая медицинские (польза для здоровья, побочные эффекты и риски вмешательств), этические, культурные, религиозные аспекты. Запрос мнений осуществлялся путем неформального интервью женщин в профильных отделениях ГУ РСНПМЦАГ.

**Сбор, обобщение и критическая оценка доказательств.**

**Методы, использованные для сбора доказательств:** поиск в электронных базах данных, библиотечные ресурсы. В качестве основных источников информации использовались клинические руководства медицинских сообществ и других профильных организаций разных стран на английском и русском языках за период 2012-2022 гг, приоритетными при разработке протокола явились данные последних 5 лет (с 2017 г.). В процессе разработки протокола не использовались учебники и монографии как источники с низким качеством доказательств или отсутствием таковых. Систематический поиск основных источников данных включал следующие базы данных:

- World Health Organization - <https://www.who.int/ru>
- Society of Obstetricians and Gynecologists of Canada (SOGS) - <http://sogc.medical.org>
- National Institute for Clinical Excellence (NICE) - <http://www.nice.org.uk>
- Royal College of Obstetricians and Gynecologists (RCOG) - <http://www.rcog.org.uk>
- Australian National Health and Medical Research Council (NHMRC) - <http://www.health.gov.au>
- New Zealand Guidelines Group (NZGG) - <http://www.nzgg.org.nz>
- Health professionals in Queensland public and private maternity and neonatal services - [Guidelines@health.qld.gov.au](mailto:Guidelines@health.qld.gov.au)

- Российское общество акушеров-гинекологов (РОАГ) - [https://roag-portal.ru/clinical\\_recommendations](https://roag-portal.ru/clinical_recommendations)

В качестве исходного документа для заимствования и адаптации рекомендаций использовались несколько клинических руководств из разных стран.

В случаях, когда в найденных и оцененных клинических руководствах отсутствовали требуемые рекомендации или они были описаны недостаточно/неполно, не подкреплялись доказательствами, противоречили друг другу, были неприменимы в местных условиях или устарели проводился дополнительный поиск рандомизированных контролируемых испытаний, систематических обзоров, мета-анализов, когортных исследований в базах данных:

<http://www.cochrane.org>, <http://www.bestevidence.com>,  
<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/PubMed>, <http://www.bmj.com>, <http://www.medmir.com>,  
<http://www.medscape.com>, <http://www.nlm.nih.gov> и др.

Проведена критическая оценка качества найденных источников с учетом современности клинических руководств, методологии их разработки, ранжирования рекомендаций по уровням достоверности доказательств и убедительности/силы, применимости к местным условиям оказания медицинской помощи.

**Описание методов для формулирования рекомендаций.** Окончательные рекомендации протокола формулировались путем заимствования части рекомендаций из нескольких клинических руководств в изначальной редакции без изменений, адаптации части рекомендаций клинических руководств к местным условиям, разработки рекомендаций на основе дополнительного поиска литературы. Рекомендации с низким качеством доказательств и не применимые в местных условиях – исключались. Заимствованные из клинических руководств рекомендации принимались с тем уровнем доказательности, с каким они были опубликованы изначально. В случае, если авторами зарубежных клинических руководств использовались другие шкалы уровней доказательности, то они (если это возможно) переводились в систему GRADE. В случаях, когда встречались одинаковые рекомендации в разных клинических руководствах, но с разным уровнем доказательности, рабочая группа включала в протокол ту рекомендацию, которая была сформулирована на основе более убедительных научных данных.

Протокол документально рецензирован внутренними и внешними экспертами. В случае, если доказательная база рекомендаций была более весома, чем мнение рецензента, или более приемлема для применения в условиях целевого звена здравоохранения, члены рабочей группы, оставляли за собой право отклонить предложения рецензентов.

При формировании окончательной редакции протокола проект протокола был представлен для обсуждения широкому кругу специалистов из числа профессорско-преподавательского состава высших учебных заведений, членов ассоциации акушеров-гинекологов Узбекистана, организаторов здравоохранения (директора филиалов ГУ РСНПМЦАГ и их заместители), врачей региональных учреждений системы родовспоможения. Проект протокола для обсуждения был доступен на официальном сайте ГУ РСНПМЦАГ ([uzaig.uz](http://uzaig.uz)) и телеграмм-канале. Отзывы принимались по электронной почте с заполнением стандартного Листа отзывов. Заключительное обсуждение проекта протокола и формирование окончательной его редакции проводилось в формате онлайн с участием рабочей группы, рецензентов, эксперта ВОЗ и широкого круга заинтересованных специалистов путем достижения неформального консенсуса.

Финансовая поддержка при разработке данного протокола оказана Представительством ВОЗ в Узбекистане и Представительством Фонда ООН в области народонаселения в



Узбекистане (ЮНФПА/UNFPA). Внешнее финансирование включало методологическую поддержку в виде обеспечения внешней оценки документа экспертами ВОЗ на всех этапах его разработки и техническую поддержку в виде перевода протокола на узбекский язык и его тиражирования. Мнения и интересы финансирующих органов не повлияли на окончательные рекомендации протокола.

В рекомендациях данного клинического протокола все сведения ранжированы по уровню достоверности (доказательности) в зависимости от количества и качества исследований по данной проблеме.

### Классы рекомендаций.

Классы рекомендаций	Определение	Предлагаемая формулировка
Класс I	Доказано, что данный вид лечения или диагностики полезен и эффективен.	Рекомендуется/ показан
Класс II	Существуют противоречивые доказательства и/или мнения о пользе/эффективности данного вида лечения или диагностики.	
Класс IIa	Преобладают доказательства/мнения, свидетельствующие о пользе/эффективности.	Целесообразно применять
Класс IIb	Существующие доказательства/мнения в меньшей степени подтверждают пользу/эффективность данного вида лечения.	Можно применять
Класс III	Доказано или достигнуто соглашение, что данный вид лечения или диагностики не полезен/не эффективен, а в некоторых случаях может быть вреден.	Не рекомендуется

### Уровни доказательности.

Уровень доказательности	Расшифровка
Уровень доказательности А	Данные многочисленных рандомизированных клинических исследований или мета-анализов.
Уровень доказательности В	Данные одного рандомизированного клинического исследования или крупных нерандомизированных исследований.
Уровень доказательности С	Согласованное мнение экспертов и/или небольшие исследования, ретроспективные исследования, регистры.

**Блок-схема по антикоагулянтной терапии у пациенток с механическим протезом клапана и высокой дозой АВК 6-12 недель.**

Мониторинг НМГ:

- стартовая дозировка для НМГ 1 мг/кг массы тела для эноксапарина и 100 МЕ/кг для дальтепарина, дважды в день п/к; контроль антиХа активности в стационаре ежедневно до достижения целевого уровня, затем каждую неделю **(I)**;
- целевой уровень антиХа активности: 1,0-1,2 Е/мл (митральный клапан и протезы клапанов правых камер сердца) или 0,8-1,2 Е/мл (аортальная позиция) через 4-6 часов после введения **(I)**;
- уровень антиХа активности до введения утренней дозировки НМГ >0,6 Е/мл **(IIb)**.

**Женщина с механическим протезом клапана и ВЫСОКОЙ дозой АВК (варфарин >5 мг/сут., фенпрокумон >3 мг/сут., аценокумарол >2 мг/сут.), планирующая беременность: консультация до беременности – продолжать прием АВК до наступления беременности**

**Беременность**

**1  
триместр**

Продолжить АВК, контроль МНО, как минимум, 1 Мраз в 2 нед. **(IIb)**

ИЛИ

В стационаре замена на НФГ в/в, контроль АЧТВ  $\geq 2$  раза от нормы **(IIa)**

ИЛИ

В стационаре замена на НМГ п/к 2 раза/сут., мониторинг анти-Ха **(IIa)**

**2, 3  
триместры**

Продолжить АВК, контроль МНО, как минимум 1 раз в 2 нед. **(IIa)**

В стационаре замена НФГ/НМГ на АВК **(IIa)**  
По достижении целевого МНО – контроль 1 раз в 2 нед.

Продолжить НМГ п/к 2 раза в день, контроль анти-Ха **(IIb)**

**36 недель**

В стационаре замена на НФГ в/в под контролем АЧТВ  $\geq 2$  раза от нормы **(I)**; или переход на НМГ п/к 2 раза/сут., тщательный мониторинг **(I)**

**36 часов до родов**

НФГ в/в под контролем АЧТВ  $\geq 2$  раза от нормы **(I)**

**Роды**

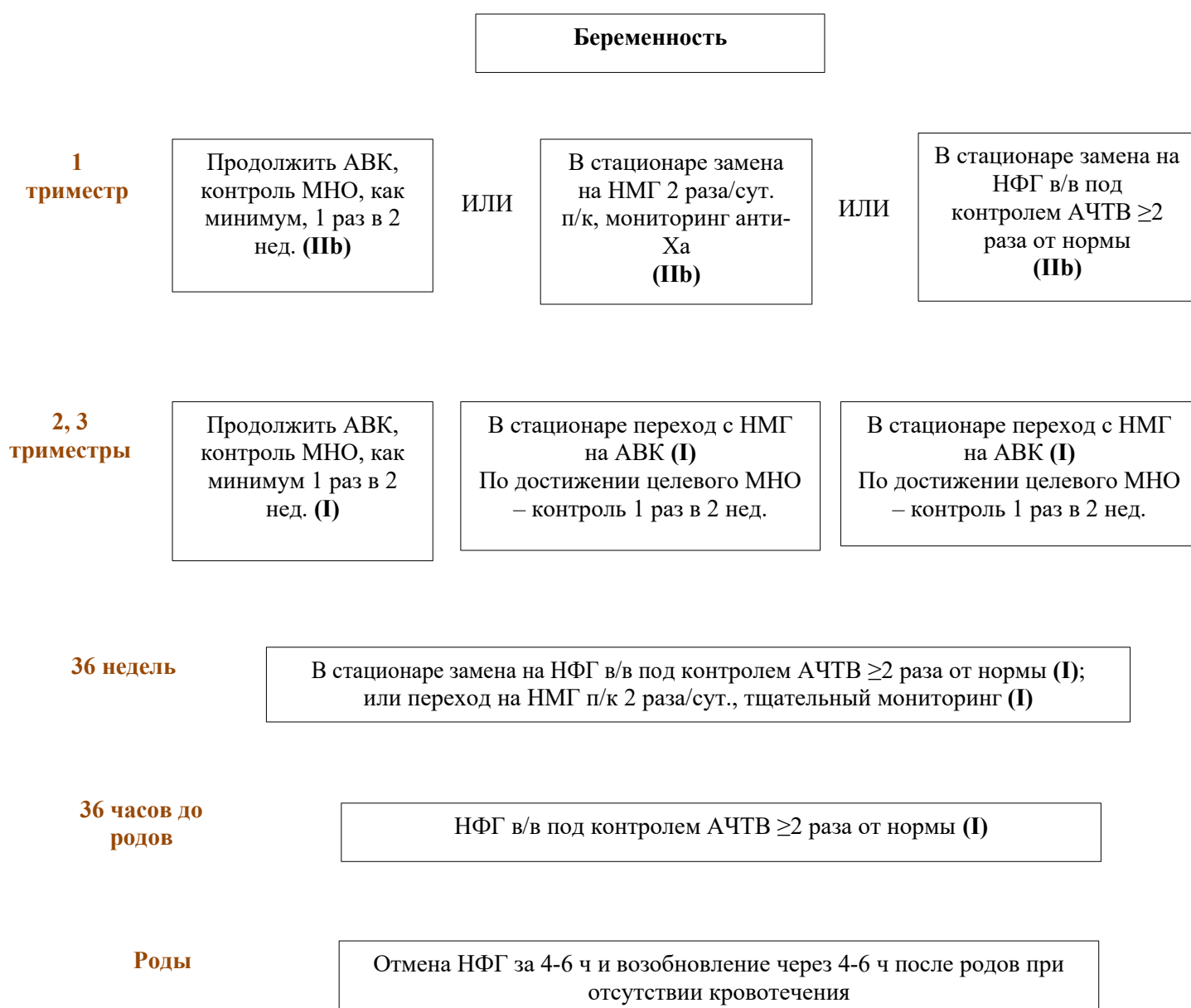
Отмена НФГ за 4-6 ч и возобновление через 4-6 ч после родов при отсутствии кровотечения

**Блок-схема по антикоагулянтной терапии у пациенток с механическим протезом клапана и низкой дозой АВК 6-12-я недели.**

Мониторинг НМГ:

- стартовая дозировка для НМГ 1 мг/кг массы тела для эноксапарина и 100 МЕ/кг для дальтепарина, дважды в день п/к; контроль антиХа активности в стационаре ежедневно до достижения целевого уровня, затем каждую неделю **(I)**;
- целевой уровень антиХа активности: 1,0-1,2 Е/мл (митральный клапан и протезы клапанов правых камер сердца) или 0,8-1,2 Е/мл (аортальная позиция) через 4-6 ч после введения **(I)**;
- уровень антиХа активности до введения утренней дозировки НМГ >0,6 Е/мл **(IIb)**.

**Женщина с механическим протезом клапана и НИЗКОЙ дозой АВК**  
(варфарин <5 мг/сут., фенпрокумон <3 мг/сут., аценокумарол <2 мг/сут.),  
**планирующая беременность:**  
**консультация до беременности – продолжать прием АВК до наступления беременности**



Ведение пациенток с ОСН во время беременности: мультидисциплинарное обследование и лечение матери и плода в кратчайшие сроки (модифицирован из Bauersachs et al.)

Тактика ведения пациенток с ОСН во время беременности

Профилактика дистресс-синдрома у плода начинается 24-й нед. беременности, не откладывая инициацию до транспортировки в перинатальный центр

Осмотр пациентки с ОСН и принятие решений командой специалистов, включающей акушера-гинеколога, неонатолога, анестезиолога, кардиохирурга (по возможности), рекомендуется выполнить в течение 15 мин

Общее состояние и прогноз для плода

Плод нежизнеспособный

Плод нежизнеспособный

Родоразрешение

Желание родителей;  
Состояние матери и плода

Максимально возможная терапия ОСН.  
Поддерживающая психотерапия.

Родоразрешение

Пролонгирование беременности

Терапия ОСН в максимально возможном объеме

Мониторинг состояния матери/плода.  
Персонализированная терапия ОСН.  
Решение вопроса о возможности назначения максимально возможного объема лекарственной терапии ОСН

Первичные обследования

**Оценка степени тяжести СН**  
 САД <90 мм.рт.ст., ЧСС >130/мин или <45/мин;  
 ЧД >25/мин; SpO<sub>2</sub> <90%;  
 Лактат >2,0 ммоль/л, ScvO<sub>2</sub> <60%;  
 Изменение психического статуса, холодная кожа, олигурия

**Верификация диагноза**  
 ЭКГ, анализы крови, включая натрийуретический пептид;  
 ЭхоКГ, включая ультразвуковое исследование легких, результаты дополнительных исследований для проведения дифференциальной диагностики

**Тяжелая ОСН/Кардиогенный шок**

**Оптимизировать преднагрузку**  
 Диуретики; вазодилататоры при САД >110 мм рт.ст.

**Оптимизировать оксигенацию**  
 При необходимости НИВЛ, ИВЛ при SpO<sub>2</sub> <95%

**Добавить инотропы и/или вазопрессоры**  
 Левосимендан 0,1 мкг/кг/мин в течение 24 ч

**Экстренное родоразрешение (кесарево сечение)**

**При необходимости бромкриптин у пациенток с ППКМП.**

**При необходимости МПК**  
 Составление плана родоразрешения с учетом подключения МПК при необходимости

**Стабилизация состояния?**

**Продолжение терапии**

**Улучшение**

**Стабильная ОСН**

**До родоразрешения**

**После родоразрешения**

**Терапия СН**  
 Гидралазин  
 Нитраты  
 Бета-блокаторы  
 При необходимости диуретики<sup>a</sup>

**Терапия СН и АПФ (или БРА)**  
 Бета-блокаторы  
 АМР  
 Диуретики  
 При необходимости ивабрадин

**Родоразрешение (естественные роды под эпидуральной анестезией)**

**При необходимости бромкриптин пациенток с ППКМП**

**Рассмотреть необходимость НКД, если ФВ <35%**

**Продолжить терапию СН**

<sup>a</sup> - диуретики следует использовать с осторожностью из-за потенциально возможного снижения плацентарного кровотока.

## Информированное добровольное согласие на медицинское вмешательство

**Медицинское вмешательство** – выполняемые медицинским работником по отношению к пациенту, затрагивающие физическое или психическое состояние человека и имеющие профилактическую, исследовательскую, диагностическую, лечебную, реабилитационную направленность виды медицинских обследований и (или) медицинских манипуляций.

1. Я, \_\_\_\_\_ (Ф.И.О. пациента)  
« \_\_\_\_ » \_\_\_\_\_ г. рождения, зарегистрированный(ая) по адресу

\_\_\_\_\_, даю  
(адрес места жительства (пребывания) пациента либо его законного представителя)

информированное согласие на предстоящее медицинское вмешательство в \_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_  
(наименование медицинского учреждения)

2. В доступной для меня форме мне разъяснены возможные методы и варианты предстоящих медицинских вмешательств, их последствия, необходимость, цель и ожидаемые результаты предстоящего обследования, диагностики и/или лечения, в том числе вероятность развития осложнений, а также последствия отказа от медицинского вмешательства.

3. Я проинформирован, что точно предсказать результат и исход медицинского вмешательства невозможно. Я понимаю, что любое лечение или операция сопряжены с риском для жизни и могут привести к временной или постоянной, частичной или полной нетрудоспособности. Никакие гарантии относительно результатов медицинского вмешательства не предоставляются.

4. Я понимаю, что в процессе диагностических, лечебных и иных вариантов медицинских вмешательств могут возникнуть непредвиденные экстренные обстоятельства и осложнения, при которых я буду не в состоянии дать согласие на проведение необходимых экстренных действий (повторных операций или процедур). В таких ситуациях ход медицинского вмешательства может быть изменен врачами по их усмотрению.

5. Я знаю, что в целях максимальной эффективности предстоящего медицинского вмешательства я обязан поставить врача в известность о всех проблемах, связанных с моим здоровьем, наследственностью, в том числе об аллергических проявлениях, индивидуальной непереносимости лекарственных препаратов и продуктов питания, а также о курении табака, употреблении алкоголя, наркотических или токсических препаратов.

6. Я понимаю, что при проведении хирургического вмешательства возможна потеря крови и может возникнуть необходимость в переливании донорской крови или ее компонентов, на что я даю добровольное согласие. Я получил разъяснения от лечащего врача о цели переливания крови или ее компонентов, необходимости переливания, характере и особенностях процедуры, возможных последствиях, в случае развития которых я согласен на проведение всех нужных лечебных мероприятий. Я извещен о вероятном течении заболевания при отказе от переливания крови и ее компонентов.

7. Я согласен на запись моего лечебно-диагностического процесса на любые информационные носители, с использованием любых технических средств, а также на



взятие у меня в диагностических и лечебных целях образцов биологических материалов, в том числе клеток, тканей, биологических жидкостей.

8. Мне разъяснено, что я имею право отказаться от одного или нескольких методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации при оказании медицинской помощи или потребовать его (их) прекращения, мне также разъяснены возможные последствия такого отказа.

9. Я разрешаю предоставлять информацию о моей болезни, прогнозе и лечении только:

---

---

---

(доверенные лица)

11. Я ознакомлен со всеми пунктами настоящего документа, они мне понятны, о чем свидетельствует моя подпись ниже.

Подпись

Дата «\_\_» \_\_\_\_\_ г.

Лекарственные препараты и данные об их безопасности.

Препараты	Классификация (классификация антиаритмических препаратов Vaughan-Williams)	Бывшая категория FDA	Проникновение лекарства через плаценту	Проникновение в грудное молоко (доза у плода)	Доклинические/клинические данные о безопасности препарата
Ингибиторы АПФ <sup>a</sup>	Ингибитор АПФ	D	Да	Да <sup>b</sup> (максимально 1,6%)	Противопоказаны • почечная или тубулярная дисплазия, олигогидрамнион, задержка внутриутробного развития плода, нарушения оссификации черепа, гипоплазия легких, контрактуры крупных суставов, анемия, антенатальная гибель плода
Аценокумарол	Антагонист витамина К	D	Да	Да (нет сообщений о побочных эффектах)	Эмбриопатия (преимущественно в первом триместре), кровотечение
Ацетилсалициловая кислота (в малых дозах)	Антиагрегантный препарат	B	Да	Хорошо переносится	Нет тератогенных эффектов • недостаточно клинического опыта в отношении использования доз в диапазоне 100-500 мг/сут.
Аденозин <sup>c</sup>	Антиаритмик	C	Нет	Нет	Не сообщалось о неблагоприятных побочных эффектах на плод (данные использования у людей ограничены)
Амиодарон	Антиаритмик (класс III)	D	Да	Да	Гипотиреоз (9%), гипертиреоз, зоб, брадикардия, задержка внутриутробного развития, преждевременные роды
Блокаторы рецепторов к ангиотензину II	Блокаторы рецепторов к ангиотензину II	D	Неизвестно	Неизвестно	Противопоказаны • дисплазия почек/канальцев, олигогидрамнион, задержка внутриутробного

(сартаны)					развития, нарушения оссификации черепа, гипоплазия легких, контрактуры крупных суставов, анемия, антенатальная гибель плода
Пенициллин, ампициллин, амоксициллин, эритромицин, мезлоциллин, цефалоспорины	Антибиотики	B	Да	Да	Не сообщалось о побочных эффектах у плода
Ванкомицин, имипенем, рифампицин, тейкопланин	Антибиотики	C	Неизвестно	Неизвестно	Ограниченные данные
Аминогликозиды, хинолоны тетрациклины	Антибиотики	D	Неизвестно	Неизвестно	Есть риск для плода: использовать только тогда, когда польза превышает риск
Атенолол <sup>d</sup>	Бета-блокатор (класс II)	D	Да	Да	Гипоспадия (первый триместр), пороки развития, низкий вес при рождении, брадикардия и гипогликемия у плода (второй и третий триместры)
Бисопролол	Бета-блокатор (класс II)	C	Да	Да	Брадикардия и гипогликемия плода
Буметанид	Диуретик (петлевой)	C	Неизвестно	Неизвестно	Адекватных исследований у женщин не проводилось. Исследования у животных: • у грызунов нет тератогенных эффектов при пероральном применении • отсутствие тератогенных эффектов при в/в введении (крысы/мыши: 140×МРДЧ) • умеренное замедление роста и увеличение частоты отсроченной оссификации грудины у

					крыс (в дозах 3400×пероральной МРДЧ, не наблюдается в дозах 1000×пероральной МРДЧ)
Карведилол	Альфа- и бета-блокатор	С	Да (данные получены у крыс; нет данных у человека)	Да <ul style="list-style-type: none"> <li>у крыс;</li> <li>у человека нет данных</li> <li>увеличение смертности в течение 1 нед. после родов у потомства крыс, получавших лекарственный препарат в дозе <math>\geq 10 \times \text{МРДЧ}</math> начиная с последнего триместра до 22-го дня лактации</li> </ul>	Адекватных исследований у женщин не проводилось <ul style="list-style-type: none"> <li>брадикардия и гипогликемия у плода</li> <li>использовать только в том случае, если потенциальная польза превышает потенциальный риск</li> </ul> Исследования у животных: <ul style="list-style-type: none"> <li>увеличение выкидышей, снижение массы тела плода и замедление развития скелета у крыс (50×МРДЧ). Отсутствие токсичности у крыс при 10×МРДЧ</li> <li>увеличение числа выкидышей после имплантации у кроликов (25×МРДЧ). Отсутствие токсичности у кроликов в дозах 5×МРДЧ</li> </ul>
Клопидогрел	Антиагрегантный препарат	В	Неизвестно	Да (у крыс)	Адекватных исследований у женщин не проводилось Исследования у животных: <ul style="list-style-type: none"> <li>отсутствие нарушений фертильности или фетотоксичности у крыс (65×МРДЧ) и кроликов (78×МРДЧ)</li> </ul>
Дигоксин <sup>с</sup>	Сердечные гликозиды	С	Да	Да <sup>б</sup>	Концентрация в сыворотке крови безопасна
Дигидралазин	Вазодилататор	-	Неизвестно	Да	Побочные эффекты у матери: рефлекторная тахикардия, головная боль, тахифилаксия <ul style="list-style-type: none"> <li>волчаночноподобные симптомы (у матери/плода)</li> </ul>
Дилтиазем •	Блокатор кальциевых каналов (IV класс)	С	Нет	Да <sup>б</sup>	<ul style="list-style-type: none"> <li>возможные тератогенные эффекты</li> <li>использовать только тогда, когда польза</li> </ul>

					<p>превышает риск</p> <p>Исследования у животных:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• эмбриональная и фетальная летальность у мышей, крыс и кроликов (4-6×РДЧ) и аномалии развития скелета, сердца, сетчатки и языка</li> <li>• мыши, крысы или кролики: снижение веса и выживаемости потомства грызунов, увеличение продолжительности родов, увеличение числа замерших беременностей</li> </ul>
Дизопирамид	Антиаритмик (класс Ia)	C	Да	Да <sup>b</sup>	<p>Сокращения матки:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• использовать только тогда, когда польза превышает риск</li> </ul> <p>Исследования у животных:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• отсутствие тератогенных эффектов</li> <li>снижение количества имплантаций, снижение веса и выживаемости потомства (20×РДЧ)</li> </ul>
Флекаинид	Антиаритмик (класс IC)	C	Да	Да <sup>b</sup>	<p>Адекватных исследований у женщин не проводилось.</p> <p>Исследования у животных:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• тератогенные эффекты (например, косолапость, аномалии грудины и позвоночника, врожденные пороки сердца, дефекты межжелудочковой перегородки) и эмбриотоксический эффект (например, увеличение числа резорбций плодов) у одной породы кролика (новозеландская белая), но не у другой (Dutch Belted) (4×МРДЧ)</li> <li>• нет тератогенных эффектов у крыс или мышей (при 50 и 80 мг/кг/сут.), но задержка оссификации вертебральной и грудины при высокой дозе у крыс</li> </ul>
Фондапаринкус	Антикоагулянт	-	Да (максимум до	Да (выводится с	Адекватных исследований у женщин не

натрия			10%)	молоком у крыс)	<p>проводилось</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• использовать только тогда, когда польза превышает риск</li> </ul> <p>Исследования у животных:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• исследования у крыс/кроликов: подкожные дозировки до 10 мг/кг/сут. у крыс (около 32×РДЧ в расчете на площадь поверхности тела) и при подкожных дозах до 10 мг/кг/сут. у кроликов (около 65×РДЧ в расчете на площадь поверхности тела) не выявлено никаких доказательств нарушения фертильности или вреда плоду</li> <li>• не следует назначать беременным женщинам, если это не строго необходимо</li> </ul>
Фуросемид	Петлевой диуретик	С	Да	Хорошо переносится; может быть снижение продукции молока	<p>У человека:</p> <p>Олигогидрамнион</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Адекватных исследований у женщин не проводилось</li> <li>• использовать только тогда, когда польза превышает риск</li> <li>• рекомендуется мониторинг роста плода</li> </ul> <p>Исследования у животных:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• необъяснимые материнские смерти и прерывания беременности у кроликов (2, 4 и 8×МРДЧ)</li> <li>• увеличение частоты и тяжести возникновения гидронефроза у мышей и кроликов</li> </ul>
Нитроглицерин	Нитраты	С	Неизвестно	Неизвестно	<p>У человека: брадикардия, токолитический эффект</p> <p>Исследования у животных:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• крысы и кролики (с нитроглицериновой мазью): нет тератогенных эффектов</li> </ul>



Гепарин (низкомолекулярный)	Антикоагулянт	В	Нет	Нет	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Долгосрочное применение: остеопороз и тромбоцитопения, реже, чем при использовании НФГ, увеличение риска кровотечений у матери</li> <li>• Данные у человека: ретроспективное когортное исследование – 693 живорожденных: нет увеличения рисков аномалий развития</li> </ul> <p>Исследования у животных:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• крысы/кролики: нет доказательств тератогенных эффектов или фетотоксичности</li> </ul>
Гепарин (нефракционированный)	Антикоагулянт	В	Нет	Нет	<p>Долгосрочное использование: остеопороз и тромбоцитопения, чаще, чем при использовании НМГ, увеличение риска кровотечений у матери</p>
Гидралазин	Вазодилататор	С	Да	Да (1%) <sup>b</sup>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• материнские побочные эффекты: волчаночноподобные симптомы, тахикардия у плода</li> </ul> <p>Исследования у животных:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• тератогенный эффект у мышей (20-30×МРДЧ) и кроликов (10-15×МРДЧ): расщелина неба, пороки развития лицевых и мозговых черепных костей</li> <li>• отсутствие тератогенности у крыс</li> </ul>
Гидрохлортиазид	Диуретик (тиазидный)	В	Да	Да; может быть уменьшение продукции молока	<p>Олигогидрамнион</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• нарушение фетально-плацентарного кровотока, фетальные и неонатальные эффекты, такие как желтуха, нарушение электролитного баланса и тромбоцитопения</li> </ul>
Индапамид	Диуретик (тиазидный)	В	Да	Неизвестно	<p>Адекватных исследований у женщин не проводилось</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• использовать только тогда, когда польза превышает риск</li> </ul>

					Исследования у животных: • нет признаков ухудшения фертильности или повреждающего воздействия на плод у крыс, мышей или кроликов (6,25×РДЧ) и нарушения послеродового развития у крыс и мышей
Изосорбида динитрат	Нитраты	В	Неизвестно	Неизвестно	У человека – брадикардия Исследования у животных: • дозозависимое увеличение эмбриотоксичности (высокое число мумифицированных крольчат) у кроликов при использовании в дозе 70 мг/кг (12×МРДЧ)
Лабеталол	α/β-адреноблокатор	С	Да	Да <sup>b</sup>	Исследования у животных: • крысы и кролики (4× или 6×МРДЧ): нет пороков развития плода
Левосимендан	Ссенситизатор к кальцию	-	Неизвестно	Да (исследования у животных продемонстрировал и экскрецию в грудное молоко)	Адекватных исследований у женщин не проводилось Исследования у животных: • снижение степени окостенения у плодов крыс и кроликов, с аномальным развитием верхней затылочной кости у кролика • при приеме внутрь перед и на ранних сроках беременности снизилось количество желтых тел, имплантаций и крысят в помете, а также увеличилось количество ранних резорбций и постимплантационных потерь у самок крысы (эффекты наблюдались в дозах, соответствующих клиническому воздействию)
Лидокаин	Антиаритмик (класс IV)	С	Да	Да <sup>b</sup>	У человека: фетальная брадикардия, ацидоз, токсическое воздействие на ЦНС Исследования у животных:

					<ul style="list-style-type: none"> <li>исследования у крыс (6×РДЧ): не выявлено доказательств вреда плоду</li> </ul>
Метилдопа	Альфа-адреномиметик центрального действия	В	Да	Да <sup>b</sup>	<p>Легкая неонатальная гипотензия</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>отсутствие тератогенных эффектов в недавно опубликованном проспективном наблюдательном когортном исследовании (первый триместр, n=261), но более высокий риск досрочного родоразрешения</li> </ul> <p>Исследования у животных:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>мыши (16,6×МРДЧ), крысы (1,7×МРДЧ) и кролики (3,3×МРДЧ): нет доказательств повреждающего воздействия на плод</li> </ul>
Метопролол	Бета-блокатор (класс II)	С	Да	Да <sup>b</sup>	<p>У человека: брадикардия и гипогликемия у плода</p> <p>Исследования у животных:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>крысы: нет доказательств тератогенности</li> </ul>
Нифедипин каналов	Блокатор кальциевых каналов	С	Да	Да <sup>b</sup> (максимум 1,8%)	<p>Токолитический эффект; сублингвальное применение и потенциальный синергизм с сульфатом магния могут вызывать гипотензию у матери и гипоксию плода</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>клинические исследования: первый триместр: (n=34 и n=76): нет тератогенных эффектов</li> <li>однако зарегистрирована повышенная перинатальная асфиксия, увеличилась частота кесарева сечения, недоношенность и задержка внутриутробного развития</li> </ul> <p>Исследования у животных:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>грызуны, кролики и обезьяны: эмбриотоксические, плацентотоксичные, тератогенные и фетотоксичные эффекты: слабые плоды</li> </ul>

					(крысы, мыши и кролики), аномалии пальцев у крыс и кроликов, деформации ребер (мышей), расщелины неба (мыши), недоразвитие плаценты и хорионических ворсинок (обезьяны), эмбриональные и плодные летальные исходы (крыс, мышей и кроликов), длительная беременность (крысы, не оценивались у других видов) и снижение выживаемости новорожденных (крыс, не оценивалось у других видов)
Нитропруссид	Вазодилататор	C	Да (у овец проникает через плацентарный барьер)	Неизвестно	<p>Адекватных исследований у женщин не проводилось</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• использовать только при убедительной необходимости</li> </ul> <p>Исследования у животных:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• нет адекватных, хорошо контролируемых исследований</li> <li>• показано, что уровень цианида у плода зависел от дозы нитропруссиды у матери</li> <li>• у беременных овец метаболическая трансформация цианида привела к смертельному исходу зародышей; инфузия 25 мкг/кг /мин в течение 1 ч у беременных овец приводила к летальному исходу всех плодов, при этом инфузия 1 мкг/кг/мин в течение 1 ч привела к родоразрешению нормальных ягнят</li> <li>• эффекты введения тиосульфата натрия во время беременности, самостоятельно или в комбинации с нитропруссидом натрия, неизвестны</li> </ul>
Прокаинамид	Антиаритмик	C	Да	Да	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Неизвестно (ограниченные данные)</li> </ul>

	(класс IA)				• Нет данных у животных
Пропафенон	Антиаритмик (класс IC)	C	Да	Неизвестно	Неизвестно (ограниченные данные) Исследования у животных: • кролики (3×МРДЧ) и крысы (6×МРДЧ): эмбриотоксичен (снижение выживаемости) • крысы (1×МРДЧ) увеличение материнской смертности, сокращение неонатальной выживаемости, ухудшение в приросте массы тела и физиологическом развитии (4×МРДЧ)
Пропранолол	Бета-блокатор (класс II)	C	Да	Да <sup>b</sup>	Брадикардия и гипогликемия плода Исследования у животных: • крысы (1×МРДЧ): эмбриотоксичность (уменьшение размера помета, увеличение частоты резорбции) и токсичность (увеличение смертности) • кролики (5×МРДЧ): отсутствие эмбрио- или неонатальной токсичности
<b>Ривароксабан</b>	Антикоагулянт	-	Да (в молоко)	Да (данные у животных свидетельствуют о выделении в молоко)	Адекватных исследований у женщин не проводилось • противопоказано Исследования у животных: • у крыс: эмбриофетальная токсичность (постимплантационные потери, задержка/ускорение оссификации и печеночные множественные светлоокрашенные пятна), увеличение частоты наиболее частых пороков развития и плацентарных изменений при применении в клинически значимых концентрациях; геморрагические осложнения у матери • у кроликов: увеличение случаев постимплантационных потерь, уменьшение числа живых

					зародышей и снижение массы тела плода (дозы: 4X концентрация несвязанного лекарства у человека) <ul style="list-style-type: none"> <li>• в пре-/постнатальных исследованиях на крысах документально подтверждено снижение выживаемости потомства при применении в дозах, токсичных для самок</li> <li>• риск внутреннего кровотечения</li> </ul>
<b>Силденафил</b>	Ингибиторы фосфодиэстеразы 5-го типа	B	Неизвестно	Неизвестно	Адекватных исследований у женщин не проводилось Исследования у животных: <ul style="list-style-type: none"> <li>• отсутствие тератогенности, эмбриотоксичности или фетотоксичности у крыс (20×МРДЧ) и кроликов (40×МРДЧ) во время органогенеза</li> </ul>
<b>Соталол</b>	Антиаритмик (класс III)	B	Да	Да <sup>b</sup>	У человека: Брадикардия и гипогликемия Исследования у животных: <ul style="list-style-type: none"> <li>• отсутствие тератогенного эффекта у крыс (9×МРДЧ) и кроликов (7×МРДЧ)</li> <li>• кролики: высокие дозы соталола гидрохлорида (6×МРДЧ) приводят к незначительному увеличению риска гибели плодов, вероятнее всего, из-за материнской токсичности</li> <li>• крысы (18×МРДЧ): увеличение числа ранних резорбций</li> </ul>
<b>Спиронолактон</b>	Антагонист альдостерона	D	Да	Да (1,2 %) может быть уменьшена продукция молока	Антиандрогенные эффекты, расщелины неба (первый триместр) <ul style="list-style-type: none"> <li>• адекватных исследований у женщин не проводилось</li> </ul> Исследования у животных: <ul style="list-style-type: none"> <li>• мыши (доза ниже МРДЧ): нет тератогенных или эмбриотоксических эффектов</li> </ul>



					<ul style="list-style-type: none"> <li>• кролики (доза приблизительно равна МРДЧ): высокие показатели резорбции и уменьшения числа живых зародышей</li> <li>• крысы (200 мг/кг/сут.): феминизация мужских плодов; воздействие на поздних сроках беременности (50/100 мг/кг/сут.) привело к дозозависимым уменьшениям в вентральной доле простаты и массы семенных пузырьков у самцов и увеличению яичников и матки у самок</li> </ul>
<b>Статины<sup>f</sup></b>	Гиполипидемическое средство	X	Да	Неизвестно	Врожденные аномалии
<b>Тиклопидин</b>	Антиагрегант	C	Неизвестно	Да (у крыс)	<p>Адекватных исследований у женщин не проводилось</p> <p>Исследования у животных:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• мыши (200 мг/кг/сут.), крысы (400 мг/кг/сут.) и кролики (до 100 мг/кг/сут.) продемонстрировали отсутствие тератогенного эффекта</li> </ul>
<b>Торасемид</b>	Диуретик петлевой	B	Неизвестно	Неизвестно	<p>Адекватных исследований у женщин не проводилось</p> <p>Исследования у животных:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• отсутствие фетотоксичности или тератогенности у крыс (в дозе 15×человеческой 20 мг/сут.) или кроликов (в дозе 5×человеческой дозы 20 мг/сут.); снижение средней массы тела, увеличение частоты резорбции плодов, задержка окостенения плода при более высоких дозах: 4×(кроликов) и 5×(крысы)</li> </ul>
<b>Триамтерен</b>	Диуретик	C	Да	Да (выявлена)	Адекватных исследований у женщин не

	(калийсберегающий)			экскреция в молоко крыс)	проводилось Исследования у животных: • отсутствие фетального вреда у крыс (в дозах 6×МРДЧ)
<b>Урапидил</b>	Альфа-адреноблокатор, Агонист 5HT1A-рецепторов	-	Неизвестно	Неизвестно	Адекватных исследований у женщин не проводилось
<b>Верапамил (внутри)</b>	Блокатор Са-каналов (класс IV)	C	Да	Да <sup>b</sup>	Хорошо переносится Исследования у животных: • кролики (внутри, 1,5×РДЧ): отсутствие тератогенности; крысы (внутри, 6×РДЧ): нет тератогенности, но оказывает эмбриоцидное действие, замедление развития и роста плода и гипотония
<b>Верапамил (в/в)</b>	Блокатор Са-каналов (класс IV)	C	Да	Да <sup>b</sup>	В/в использование связано с большим риском гипотензии и последующей гипоперфузией • см. Верапамил (внутри)
<b>Варфарин</b>	Антагонист витамина К	D	Да	Да (максимум из 10%) хорошо переносим в виде неактивного метаболита	Кумариновая эмбриопатия, кровотечение (см. обсуждение в Разделах 3 и 5 для использования в течение беременности)

**Примечания:** для лекарственных препаратов, выпущенных до 30 июня 2015г, бывшая классификация FDA дается везде, где это возможно; для новых веществ, выпущенных после 30 июня 2015г, классификация FDA была заменена подробной информацией из [www.ema.europa.eu/](http://www.ema.europa.eu/), [www.accessdata.fda.gov](http://www.accessdata.fda.gov), <http://www.embryotox.de> или из описания препарата от производителей.

a - имеющиеся данные об использовании препарата в первом триместре не подтвердили тератогенный потенциал. Поскольку следует избегать использования иАПФ, БРА, антагонистов альдостерона, ингибиторов ренина во время беременности и кормления грудью - риск категории D. Опубликованы данные о положительных исходах беременности при применении иАПФ, если пациентка принимала эти препараты в 1-м триместре, беременность не следует прерывать, следует внимательно наблюдать;

b - кормление грудью возможно, если мать принимает данное лекарство;

c - аденозин; большинство исследований с этим лекарством во втором и третьем триместрах. Его короткий период полувыведения может предотвращать его воздействие на плод;

d - атенолол по классификации FDA относится к категории D, хотя некоторыми авторами он относится к классу C;

e - дигоксин: опыт использования дигоксина обширен и препарат считается самым безопасным антиаритмическим препаратом во время беременности. Однако его профилактическая антиаритмическая эффективность не была доказана;

f - статины: они не должны назначаться во время беременности и во время грудного вскармливания, так как их безвредность не доказана. Не продемонстрировано осложнений у матери от временного прерывания приема статинов.

## **Список литературы:**

2018 ЕОК Рекомендации по диагностике и лечению сердечно-сосудистых заболеваний во время беременности.

**Ассоциации ESC:** Acute Cardiovascular Care Association (ACCA), European Association of Cardiovascular Imaging (EACVI), European Association of Percutaneous Cardiovascular Interventions (EAPCI), European Heart Rhythm Association (EHRA), Heart Failure Association (HFA).

**Советы:** Council on Cardiovascular Nursing and Allied Professions, Council on Cardiovascular Primary Care, Council on Hypertension, Council on Valvular Heart Disease.

**Рабочие группы ESC:** Aorta and Peripheral Vascular Diseases, Cardiovascular Pharmacotherapy, Cardiovascular Surgery, Grown-up Congenital Heart Disease, Myocardial and Pericardial Diseases, Pulmonary Circulation and Right Ventricular Function, Thrombosis.

### **Комитет по Практическим рекомендациям (КПР)**

**ЕОК:** Stephan Windecker (Chairperson) (Switzerland), Victor Aboyans (France), Stefan Agewall (Norway), Emanuele Barbato (Italy), Héctor Bueno (Spain), Antonio Coca (Spain), Jean-Philippe Collet (France), Ioan Mircea Coman (Romania), Veronica Dean (France), Victoria Delgado (The Netherlands), Donna Fitzsimons (UK), Oliver Gaemperli (Switzerland), Gerhard Hindricks (Germany), Bernard Iung (France), Peter Jüni (Canada), Hugo A. Katus (Germany), Juhani Knuuti (Finland), Patrizio Lancellotti (Belgium), Christophe Leclercq (France), Theresa A. McDonagh (UK), Massimo Francesco Piepoli (Italy), Piotr Ponikowski (Poland), Dimitrios J. Richter (Greece), Marco Roffi (Switzerland), Evgeny Shlyakhto (Russia), Iain A. Simpson (UK), Miguel Sousa-Uva (Portugal), Jose Luis Zamorano (Spain).

**Национальные кардиологические сообщества ЕОК, которые были активно вовлечены в подготовку 2018 ЕОК «Рекомендации по диагностике и лечению сердечно-сосудистых заболеваний во время беременности»:** Algeria: Algerian Society of Cardiology, Naima Hammoudi; Armenia: Armenian Cardiologists Association, Armen Piruzyan; Austria: Austrian Society of Cardiology, Julia Mascherbauer; Azerbaijan: Azerbaijan Society of Cardiology, Fuad Samadov; Belarus: Belorussian Scientific Society of Cardiologists, Andrei Prystrom; Belgium: Belgian Society of Cardiology, Agnes Pasquet; Bosnia and Herzegovina: Association of Cardiologists of Bosnia and Herzegovina, Jasmin Caluk; Bulgaria: Bulgarian Society of Cardiology, Nina Gotcheva; Croatia: Croatian Cardiac Society, Bosko Skoric; Cyprus: Cyprus Society of Cardiology, Hera Heracleous; Denmark: Danish Society of Cardiology, Niels Vejlstrop; Estonia: Estonian Society of Cardiology, Maarja Maser; Finland: Finnish Cardiac Society, Risto Juhani Kaaja; The Former Yugoslav Republic of Macedonia: Macedonian FYR Society of Cardiology, Elizabeta Srbinovska-Kostovska; France: French Society of Cardiology, Claire Mounier-Vehier; Georgia: Georgian Society of Cardiology, Tamar Vakhtangadze; Germany: German Cardiac Society, Karin Rybak; Greece: Hellenic Society of Cardiology, George Giannakoulas; Hungary: Hungarian Society of Cardiology, Robert Gabor Kiss; Iceland: Icelandic Society of Cardiology, Inga S. Thrainsdottir; Ireland: Irish Cardiac Society, R John Erwin; Israel: Israel Heart Society, Avital Porter; Italy: Italian Federation of Cardiology, Giovanna Geraci; Kosovo: Kosovo Society of Cardiology, Pranvera Ibrahim; Kyrgyzstan: Kyrgyz Society of Cardiology, Olga Lunegova; Latvia: Latvian Society of Cardiology, Iveta Mintale; Lebanon: Lebanese Society of Cardiology, Zeina Kadri; Libya: Libyan Cardiac Society, Hisham Benlamin; Lithuania: Lithuanian Society of Cardiology, Jurate Barysiene; Luxembourg: Luxembourg Society of Cardiology, Cristiana A. Banu; Malta: Maltese Cardiac Society, Maryanne Caruana; Moldova: Moldavian Society of Cardiology, Cristina Gratii; Morocco: Moroccan Society of Cardiology, Laila Haddour; The Netherlands: Netherlands Society of Cardiology, Berto J. Bouma; Norway: Norwegian Society of Cardiology, Mette-Elise Estensen; Poland: Polish Cardiac Society, Piotr Hoffman; Romania: Romanian Society of Cardiology, Antoniu Octavian Petris; Russian Federation: Russian Society of Cardiology, Olga Moiseeva; San Marino: San Marino Society of Cardiology, Luca Bertelli; Serbia: Cardiology Society of Serbia, Bosiljka Vujisic Tesic; Slovakia: Slovak Society of Cardiology, Juraj Dubrava; Slovenia: Slovenian Society of Cardiology, Mirta Koželj; Spain: Spanish Society of

Cardiology, Raquel Prieto-Arévalo; Sweden: Swedish Society of Cardiology, Eva Furenäs; Switzerland: Swiss Society of Cardiology, Markus Schwerzmann; Tunisia: Tunisian Society of Cardiology and Cardio-Vascular Surgery, Mohamed Sami Mourali; Turkey: Turkish Society of Cardiology, Necla Ozer; Ukraine: Ukrainian Association of Cardiology, Olena Mitchenko; United Kingdom: British Cardiovascular Society, Catherine Nelson-Piercy.