

## **ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ ПРИ БЕРЕМЕННОСТИ 2018. НАЦИОНАЛЬНЫЕ РЕКОМЕНДАЦИИ**

Разработаны Комитетом экспертов Российского кардиологического общества. Секция заболевания сердечно-сосудистой системы у беременных

### **Авторы/члены Комитета экспертов по разработке Национальных**

**рекомендаций:** проф. Стрюк Р.И. (Москва) (Председатель)\*, проф. Бунин Ю.А. (Москва), д.м.н., Гурьева В.М. (Москва), к.м.н. Иртюга О.Б.\* (Санкт-Петербург), член-корр. РАН, проф. Коков Л.С. (Москва), к.м.н. Коломацкая О.Е. (Ростов-на-Дону), д.м.н. Моисеева О.М. (Санкт-Петербург), проф. Мравян С.Р. (Москва), проф. Чесникова А.И. (Ростов-на-Дону), д.м.н. Чулков В.С. (Челябинск).

**Рецензенты:** Академик РАН, проф. Адамян Л.В. (Москва), д.м.н. Барабашкина А.В. (Владимир), проф. Бичан Н.А., (Новокузнецк), проф. Бицадзе В.О. (Москва), д.м.н. Большакова О.О. (Санкт-Петербург), проф. Галявич А.С. (Казань), д.м.н. Зазерская И.Е. (Санкт-Петербург), к.м.н. Золозова Е.А. (Москва), проф. Кастанаян А.А. (Ростов-на-Дону), к.м.н. Корниенко А.А. (Ростов-на-Дону), академик РАН, проф. Краснопольский В.И., (Москва), проф. Курцер М.А. (Москва), член-корр. РАН, проф. Кухарчук В.А. (Москва), проф. Ляшко Е.С. (Москва), проф. Макаров О.В. (Москва), член-корр. РАН, проф. Макацария А.Д. (Москва), проф. Манухин И.Б. (Москва), академик РАН, проф. Мартынов А.И. (Москва), проф. Марцевич С.Ю. (Москва), проф. Матюшин Г.В. (Красноярск), проф. Мишина И.Е. (Иваново), Немировский В.Б. (Москва), проф. Никулина С.Ю. (Красноярск), проф. Петрухин В.А. (Москва), проф. Рунихина Н.К. (Москва), проф. Сыркин А.Л. (Москва), проф. Терещенко С.Н. (Москва), проф. Ходжаева З.С. (Москва), академик РАН, проф. Чазова И.Е. (Москва), проф. Якусевич В.В. (Ярославль).

\*Авторы, ответственные за переписку: **Стрюк Раиса Ивановна** -проф., д.м.н., заведующая кафедрой внутренних болезней, декан лечебного факультета ФГБОУ ВО «Московский государственный медико-стоматологический университет им. А.И. Евдокимова» МЗ РФ, г.Москва. E-mail: rstryuk@list.ru. Stryuk Raisa Ivanovna, MD, head of the Department of internal diseases, Dean of the medical faculty of the Moscow State University of Medicine and Dentistry named after A.I. Evdokimov of Ministry of Health of the Russian Federation

Иртюга Ольга Борисовна – к.м.н., ведущий научный сотрудник НИЛ кардиомиопатий ФГБУ "НМИЦ им. В.А. Алмазова" МЗ РФ, г. Санкт-Петербург. E-mail: olgir@yandex.ru. ORCID 0000-0002-8656-3191. Irtyuga Olga Borisovna, PhD, leading researcher of the laboratory of cardiomyopathies of Almazov National Medical Research Centre of Ministry of Health of Russian Federation, Saint-Petersburg. E-mail: olgir@yandex.ru. ORCID 0000-0002-8656-3191

**Отказ от ответственности:** Национальные рекомендации «Диагностика и лечение сердечно-сосудистых заболеваний при беременности» разработаны Комитетом экспертов Российского кардиологического общества, секция «Заболевания сердечно-сосудистой системы у беременных» основаны на тщательном анализе научных данных, доступных во время подготовки данных рекомендаций. Комитет экспертов РКО не несет ответственности в случае противоречий, расхождений и/или неоднозначных моментов между данными рекомендациями и любыми другими официальными рекомендациями или руководствами, изданными действующими организациями здравоохранения, в том числе в отношении правильного использования стратегий диагностики и лечения беременных с кардиоваскулярной патологией. Медицинским работникам следует придерживаться данных рекомендаций в процессе принятия клинических решений. В то же время, рекомендации не могут заменить личную ответственность медицинских работников при принятии клинических решений с учетом индивидуальных особенностей и предпочтений пациентов и, при необходимости, предпочтений их опекунов и попечителей. Рекомендации РКО не освобождают медицинских работников от ответственности за тщательное ознакомление с соответствующими официальными обновленными рекомендациями или руководящими принципами, подготовленными компетентными органами здравоохранения, для применения персонифицированного подхода при лечении каждого пациента в свете научно принятых данных в соответствии с этическими и профессиональными обязательствами. Медицинские работники также несут ответственность в отношении дополнительной проверки всех надлежащих требований и правил перед назначением лекарственных средств и использованием медицинского оборудования.

**Конфликт интересов:** Конфликт интересов не заявляется

**Ключевые слова:** сердечно-сосудистые заболевания, беременность, артериальная гипертензия, врожденные пороки сердца, приобретенные пороки сердца, протез клапана, легочная гипертензия, кардиомиопатии, нарушения ритма сердца

**Авторы:** **Стрюк Раиса Ивановна**, д.м.н., заведующая кафедрой внутренних болезней, декан лечебного факультета ФГБОУ ВО «Московский государственный медико-стоматологический университет им. А.И. Евдокимова» МЗ РФ, г.Москва. Stryuk Raisa Ivanovna, MD, head of the Department of internal diseases, Dean of the medical faculty of the Moscow State University of Medicine and Dentistry named after A.I. Evdokimov of Ministry of Health of the Russian Federation

**Бунин Юрий Андреевич**, доктор медицинских наук, профессор, профессор кафедры кардиологии Российской медицинской академии непрерывного профессионального образования (РМАНПО) МЗ РФ, г.Москва. Bunin Y.A. – MD, PhD, Professor of the Chair of Cardiology of Russian Medical Academy of Continuous Professional Education.

**Гурьева Вера Маратовна**, доктор медицинских наук, ведущий научный сотрудник Московского областного научно-исследовательского института акушерства и гинекологии (МОНИИАГ), г.Москва. Gur'eva V.M. – MD, PhD, Leading Research Fellow of the Department of the Moscow Regional Research Institute of Obstetrics and Gynecology

**Иртюга Ольга Борисовна**, к.м.н., ведущий научный сотрудник НИЛ кардиомиопатий ФГБУ "НМИЦ им. В.А. Алмазова" МЗ РФ, г. Санкт-Петербург. Irtyuga Olga Borisovna, PhD, leading researcher of the laboratory of cardiomyopathies of Almazov National Medical Research Centre of Ministry of Health of Russian Federation, Saint-Petersburg. ORCID 0000-0002-8656-3191

**Коков Леонид Сергеевич**, член-корреспондент РАН, доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой лучевой диагностики факультета последипломного профессионального образования врачей ФГАОУ ВО Первый МГМУ имени И.М. Сеченова, г.Москва. Kokov L.S. – MD, PhD, Professor, Corresponding Member of Russian Academy of Sciences, chief of the Chair of Radiological Diagnostics of the First Moscow State Medical University named after I.M.Sechenov

**Коломацкая Ольга Евгеньевна**, к.м.н., ассистент кафедры внутренних болезней №1 ФГБОУ ВО РостГМУ МЗ РФ, г. Ростов-на-Дону. Kolomatskaya Olga Evgenievna, PhD, assistant professor of internal diseases department №1 of the Rostov State Medical University of Ministry of Health of the Russian Federation

**Моисеева Ольга Михайловна**, д.м.н., директор института сердца и сосудов ФГБУ "НМИЦ им. В.А. Алмазова" МЗ РФ, г. Санкт -Петербург. Moiseeva Olga Mikhailovna, MD, the head of the Institute of heart and blood vessels of Almazov National Medical Research Centre of Ministry of Health of Russian Federation, Saint-Petersburg.

**Мравян Сергей Робертович**, доктор медицинских наук, профессор, ведущий научный сотрудник терапевтической группы Московского областного научно-исследовательского института акушерства и гинекологии (МОНИИАГ), г.Москва. Mravyan S.R. – MD, PhD, Leading Research Fellow, Head of Therapeutic Group of the Moscow Regional Research Institute of Obstetrics and Gynecology

**Чесникова Анна Ивановна**, д.м.н., профессор, профессор кафедры внутренних болезней №1 ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» МЗ РФ, г. Ростов-на-Дону. Chesnikova Anna Ivanovna, MD, professor, professor of the department of internal diseases №1 of the Rostov State Medical University of Ministry of Health of the Russian Federation

**Чулков Василий Сергеевич**, д.м.н., доцент кафедры факультетской терапии, ФГБОУ ВО «Южно-Уральский государственный медицинский университет» МЗ РФ, г. Челябинск. Chulkov Vasily Sergeevich, MD, associate professor of the faculty therapy department of South Ural State Medical University of the Ministry of Health of the Russian Federation, Chelyabinsk

## **СОДЕРЖАНИЕ**

## Введение

1. Адаптационные механизмы, происходящие в организме женщины при физиологически протекающей беременности
  2. Классы рекомендаций и уровни доказательности
  3. Артериальная гипертония
  4. Пороки сердца
    - 4.1. Врожденные пороки сердца
      - 4.1.1. Общие принципы ведения беременных с врожденными пороками сердца
      - 4.1.2. Дефект межжелудочковой перегородки
      - 4.1.3. Дефект межпредсердной перегородки
      - 4.1.4. Неполная атриовентрикулярная коммуникация
      - 4.1.5. Открытый артериальный проток
      - 4.1.6. Коарктация аорты и синдром Тернера
      - 4.1.7. Врожденный стеноз устья аорты
      - 4.1.8. Стеноз устья легочной артерии
      - 4.1.9. Аномалия Эбштейна
      - 4.1.10. Транспозиция магистральных сосудов
      - 4.1.11. Операция Фонтена
      - 4.1.12. Пороки группы Фалло
      - 4.1.13. Синдром Эйзенменгера
    - 4.2. Приобретенные пороки сердца
      - 4.2.1. Митральный стеноз
      - 4.2.2. Недостаточность митрального клапана
      - 4.2.3. Сочетанный митральный порок
      - 4.2.4. Недостаточность аортального клапана
  5. Операции с использованием искусственного кровообращения
  6. Ведение беременных с легочной гипертензией.
  7. Ведение беременных с протезированными клапанами сердца
  8. Проплапс митрального клапана
  9. Синдром Марфана
  10. Синдром Элерса-Данлоса
  11. Ишемическая болезнь сердца и острый коронарный синдром
  12. Дилатационная кардиомиопатия
  13. Гипертрофическая кардиомиопатия
  14. Рестриктивная кардиомиопатия
  15. Перипартальная кардиомиопатия
  16. Тактика ведения беременных с нарушениями сердечного ритма
    - 16.1. Экстрасистолия
    - 16.2. Наджелудочковые тахикардии
      - 16.2.1. Особенности купирования и профилактическая антиаритмическая терапия отдельных видов наджелудочковых тахикардий
        - 16.2.1.1. Пароксизмальная атриовентрикулярная узловая реципрокная тахикардия
        - 16.2.1.2. Атриовентрикулярная реципрокная тахикардия
    - 16.3. Предсердные тахикардии
    - 16.4. Фибрилляция предсердий
    - 16.5. Желудочковые тахикардии и фибрилляция желудочков
  17. Тактика ведения беременных с нарушением проводимости сердца
- ## Заключение
- ## Рекомендуемая литература

## Список сокращений и условных обозначений

АВ – атриовентрикулярная  
АВК – атриовентрикулярная коммуникация  
АГ – артериальная гипертония  
АГП – антигипертензивные препараты  
АГТ – антигипертензивная терапия  
АД – артериальное давление  
АК – антагонисты кальция  
АКС – ассоциированные клинические состояния  
АЛТ – аланинаминотрансфераза  
АСТ – аспартатаминотрансфераза

АФЧ – антифосфолипидный синдром  
АЧТВ – активированное частичное тромбопластиновое время  
БРА – блокаторы рецепторов ангиотензина II  
в/в – внутривенное  
в/м – внутримышечное  
ВОЗ – Всемирная организация здравоохранения  
ВПС – врожденный порок сердца  
ВС – внезапная смерть  
ВСС – внезапная сердечная смерть  
ГАГ – гестационная артериальная гипертензия  
ГБ – гипертоническая болезнь  
ГК – гипертонический криз  
ГКМП – гипертрофическая кардиомиопатия  
ГЛЖ – гипертрофия левого желудочка  
ДАД – диастолическое артериальное давление  
ДВС-синдром – (диссеминированное внутрисосудистое свёртывание, коагулопатия потребления, тромбогеморрагический синдром)  
ДКМП – дилатационная кардиомиопатия  
ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки  
ДМПП – дефект межпредсердной перегородки  
ДПП – дополнительные пути проведения  
ЕОК – Европейское общество кардиологов  
ЖКТ – желудочно-кишечный тракт  
ЖТ – желудочковые тахикардии  
иАПФ – ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента  
ИБС – ишемическая болезнь сердца  
ИК – искусственное кровообращение  
ИКД – имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор  
ИЛАГ – идиопатическая легочная артериальная гипертензия  
ИМ – инфаркт миокарда  
ИМТ – индекс массы тела  
ИФДЭ5 – ингибитор фосфодиэстеразы типа 5  
ИЭ – инфекционный эндокардит  
КМП – кардиомиопатия  
ЛА – легочная артерия  
ЛАГ – легочная артериальная гипертензия  
ЛГ – легочная гипертензия  
ЛЖ – левый желудочек  
ЛП – левое предсердие  
МЖП – межжелудочковая перегородка  
МНО – международное нормализованное отношение  
МО – минутный объем  
МТ – масса тела  
НЖТ – наджелудочковая тахикардия  
НК – недостаточность кровообращения  
НМГ – низкомолекулярный гепарин  
НФГ – нефракционированный гепарин  
ОАП – открытый артериальный проток  
ОКС – острый коронарный синдром  
ОНМК – острое нарушение мозгового кровообращения  
ОПРТ – очаговая предсердная реципрокная тахикардия  
ОПСС – общее периферическое сосудистое сопротивление  
ОЦК – объем циркулирующей крови  
ПАВРТ – пароксизмальная атриовентрикулярная реципрокная тахикардия  
ПАВУРТ – пароксизмальная атриовентрикулярная узловатая реципрокная тахикардия  
ПВ – протромбиновое время  
ПЖ – правый желудочек  
ПМК – пролапс митрального клапана  
ПОМ – поражение органов-мишеней  
ПП – правое предсердие  
ПКМП – перипартальная кардиомиопатия  
ППС – приобретенный порок сердца  
ПЭ – преэклампсия

РКМП – рестриктивная кардиомиопатия  
 РФ – Российская Федерация  
 РЧА – радиочастотная катетерная абляция  
 САД – систолическое артериальное давление  
 САС – симпатoadренaловaя система  
 СД – сахарный диабет  
 СЗРП –синдром задержки роста плода  
 СКВ – системная красная волчанка  
 СКФ – скорость клубочковой фильтрации  
 СМ – синдром Марфана  
 СМАД – суточное мониторирование артериального давления  
 СН – сердечная недостаточность  
 ССЗ – сердечно-сосудистые заболевания (кардиоваскулярные болезни)  
 ССС – сердечно-сосудистая система  
 СЭ – синдром Эйзенменгера  
 СЭД – синдром Элерса-Данлоса  
 ст. – степень  
 ТБА – транслюминальная баллонная ангиопластика  
 ТМС – транспозиция магистральных сосудов  
 ТП – трепетание предсердий  
 ТЭЛА – тромбоэмболия лёгочной артерии  
 ТЭО – тромбоэмболические осложнения  
 УЗИ – ультразвуковое исследование  
 УО – ударный объем  
 ФВ – фракция выброса  
 ФЖ – фибрилляция желудочков  
 ФК – функциональный класс  
 ФН – физическая нагрузка  
 ФП – фибрилляция предсердий  
 ФР – фактор риска  
 ХАГ – хроническая артериальная гипертония  
 ЧСС – частота сердечных сокращений  
 ЗИТ – электроимпульсная терапия  
 ЭКГ – электрокардиография  
 ЭКС – электрокардиостимулятор  
 ЭхоКГ – эхокардиография  
 β-АБ – β-адреноблокаторы  
 HELLP-синдром – гемолиз, повышение содержания печеночных ферментов в плазме крови и тромбоцитопения  
 РАІ – ингибитор активатора плазминогена  
 РАІ-2 – ингибитор активатора плазминогена 2  
 ТАFI –активируемыйтромбиномингибиторфибринолиза  
 WPW – синдром Wolf-Parkinson-White

## Введение

В структуре экстрагенитальной патологии заболевания сердечно-сосудистой системы (ССС) составляют ~10% и представлены, наряду с артериальной гипертонией (АГ), врожденными и приобретенными пороками сердца (ВПС и ППС), аритмиями и другими сердечно-сосудистыми заболеваниями (ССЗ), диагностика и лечение которых в период беременности представляют определенные трудности, связанные не только с ограничением диагностических возможностей, но и с выбором медикаментозного лечения. В основе данного документa лежат отечественные Национальные рекомендации «Диагностика и лечение сердечно-сосудистых заболеваний при беременности», утвержденные Национальным конгрессом кардиологов и Национальным конгрессом

терапевтов(2013) [1], клинические рекомендации «Профилактика венозных тромбозмболических осложнений в акушерстве и гинекологии (2014) [2], клинические рекомендации «Гипертензивные расстройства во время беременности, в родах и послеродовом периоде. Преэклампсия. Эклампсия» (2016) [3], рекомендации Европейского общества кардиологов по лечению сердечно-сосудистых заболеваний у беременных (2011) [4], рекомендации Национального института здравоохранения и клинического мастерства (NICE) «Гипертензия во время беременности. Лечение гипертензивных нарушений во время беременности» (2011) [5], рекомендации Европейского общества кардиологов (ЕОК) по лечению клапанной болезни сердца (2017) [6], Рекомендации Американской коллегии торакальных врачей (2012) [7], рекомендации Американского колледжа акушеров и гинекологов (2013) [8], рекомендации Канадского общества акушеров и гинекологов (2014) [9], рекомендации общества акушеров Австралии и Новой Зеландии (2014) [10], рекомендации Международного общества по изучению артериальной гипертензии у беременных (2014) [11], рекомендации Американской ассоциации сердца и Американского колледжа кардиологов по ведению пациентов с клапанной болезнью сердца (2014) [12], рекомендации ЕОК и Европейского общества пульмонологов по лечению легочной гипертензии (2015)[13] и рекомендации Американской ассоциации сердца по ведению беременности у женщин с пороками сердца (2017) [14].

В обновленных национальных рекомендациях «Диагностика и лечение сердечно-сосудистых заболеваний при беременности» рассматриваются основные аспекты диагностики и лечения наиболее распространенных заболеваний ССС у женщин репродуктивного возраста, способных осложнять течение гестационного периода и оказывать неблагоприятное влияние на состояние плода и женщины. В данном документе уточнены и пересмотрены с позиций доказательной медицины такие разделы как ведение беременных с искусственными клапанами сердца, с АГ, тактика ведения беременности и родов у женщин с нарушениями сердечного ритма и проводимости, кроме того введен новый раздел, касающийся тактики ведения беременных с легочной гипертензией (ЛГ).

Рекомендации предназначены для кардиологов, терапевтов, акушеров-гинекологов и других специалистов, которые работают с данной категорией пациенток.

### **1. Адаптационные изменения, происходящие в организме женщины, при физиологически протекающей беременности**

С наступлением беременности в организме женщины происходят выраженные изменения обмена веществ, гормонального статуса, центральной и периферической гемодинамики. Существенные изменения наблюдаются в белковом, углеводном и

липидном обменах. С увеличением сроков беременности наблюдается накопление белковых веществ, необходимых для удовлетворения потребностей растущего плода в аминокислотах. Изменения углеводного обмена характеризуются накоплением гликогена в гепатоцитах, мышечной ткани, матке и плаценте. При физиологической беременности появляются гиперхолестеринемия и дислипидемия. Закономерно наступают изменения в минеральном и водном обменах – задержка солей кальция и фосфора, которые, проникая через плаценту, расходуются на построение костной ткани плода. От матери к плоду переходит железо, используемое для синтеза фетального гемоглобина, а также калий, натрий, магний, медь и другие микроэлементы. Интенсивность потребления железа зависит от достаточного поступления в материнский организм витаминов С, группы В, РР и фолиевой кислоты.

При беременности меняется гормональный статус. Передняя доля гипофиза (аденогипофиз) увеличивается в 2-3 раза и в ней происходит значительная морфологическая перестройка, связанная с увеличением количества и величины клеток, секретирующих некоторые гормоны. Кроме гипоталамо-гипофизарной регуляции, обеспечивающей адаптацию женщины во время беременности, важную роль в этом процессе играет желтое тело беременности, которое секретирует эстрогены и прогестерон. Воздействие эстрогенов коррелирует с уровнем прогестерона. В течение всей беременности содержание прогестерона поддерживается на высоком уровне, снижение его концентрации происходит к концу беременности, когда резко возрастает уровень эстрогенов. С самого начала беременности и до родов возрастает  $\beta$ -адренореактивность и снижается  $\alpha$ -адренореактивность, что является необходимым условием для уменьшения сократительной активности миометрия с целью вынашивания плода. Плотность  $\beta$ -адренорецепторов под действием прогестерона в миометрии возрастает. Сама по себе активация  $\beta$ -адренорецепторов может способствовать стимуляции ряда эффектов: угнетению эритропоэза и иммунитета, а также повышению секреции ренина почками и увеличению тем самым, сердечного выброса. Это вносит свой вклад в рост частоты развития анемии, иммунодефицитных состояний, вегето-сосудистой дистонии и АГ во время беременности.

Большая роль в процессах адаптации женщины к новым условиям функционирования системы мать-плацента-плод отводится симпатoadреналовой системе (САС). Под контролем вегетативных центров находится регуляция начала, силы и продолжительности адаптационных механизмов. Нервная система матери играет ведущую роль в восприятии многочисленных импульсов, поступающих от плода. В центральной нервной системе (ЦНС) формируется очаг повышенной возбудимости – гестационная доминанта, вокруг

которой создается поле торможения. Клинически это проявляется заторможенностью, преобладанием у женщины интересов, связанных с рождением и здоровьем будущего ребенка, в то время как остальные интересы приобретают второстепенное значение.

В период беременности возрастает синтез тиреотропного гормона и гормонов щитовидной железы, для выработки которых необходимо достаточное количество йода. Функция паращитовидных желез в этот период нередко снижается, что может способствовать нарушению обмена кальция и вызывать судороги икроножных и других мышц.

Система органов дыхания реагирует на беременность увеличением дыхательного объема легких, который к концу гестационного периода возрастает на 30-40%, частота дыхания увеличивается на 10%.

В пищеварительной системе с самого начала гестационного периода развиваются процессы торможения. Все отделы желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) находятся в состоянии гипотонии, в связи с топографо-анатомическими изменениями органов брюшной полости вследствие увеличения беременной матки и нейрогормональных перемен, характерных для беременности. Существенно меняется функция печени – уменьшаются запасы гликогена из-за интенсивного перехода глюкозы от матери к плоду. Изменяется белково-синтезирующая функция печени за счет расходования белка плодом, что ведет к некоторому снижению его содержания в организме матери.

Значительно интенсивнее начинает функционировать во время гестационного периода система мочеотделения женщины. Почки выводят из организма не только продукты метаболизма матери, но и плода, что сопровождается увеличением фильтрационной способности почек, при этом канальцевая реабсорбция практически остается на прежнем уровне, что может приводить к задержке жидкости, проявляясь пастозностью тканей, особенно нижних конечностей.

Значительные изменения происходят в деятельности ССС. Они связаны с повышением массы тела (МТ) за счет роста матки и плаценты, увеличивающейся массы плода, усиления обмена веществ, развития физиологической гиперволемии, формирования маточно-плацентарного кровотока. Гестационный период характеризуется физиологическим ростом активности ренин-ангиотензин-альдостероновой системы, что способствует увеличению объема плазмы и общего объема воды в организме беременной.

Важным фактором адаптации ССС к беременности служит системная вазодилатация, в развитии которой играет роль усиление секреции оксида азота и других вазодилатирующих факторов. Изменение реактивности сосудистого русла в сторону

преобладания реакций вазодилатации связано также с повышением уровня эстрогенов и прогестерона, которые способствуют увеличению чувствительности адренорецепторов к гормонам САС. Наиболее значимым гемодинамическим признаком во время беременности является возрастание ударного объема (УО). В состоянии покоя максимальное его увеличение составляет 30-45% от величины УО до беременности. Рост этого показателя происходит уже в начальные сроки беременности: на 4-8-й нед. беременности он может превышать среднюю величину показателя здоровых небеременных женщин на 15%. Максимальное увеличение УО происходит на 26-32-й нед. На величину УО значительно влияет изменение положения тела беременной.

При беременности развивается физиологическая тахикардия – частота сердечных сокращений (ЧСС) к концу беременности на 15-20 уд./мин превышает ЧСС до беременности. Происходит снижение общепериферического сопротивления сосудов (ОПСС) в среднем на 12-34%, и по мере нарастания УО увеличивается минутный объем сердца (МО), который достигает максимума – 33-50% от исходного уровня, на 26-32-й нед. беременности.

С первых недель беременности и до конца I триместра снижается артериальное давление (АД) – систолическое АД (САД) на 10-15 мм рт.ст., диастолическое АД (ДАД) на 5-15 мм рт.ст. Во II триместре АД остается стабильным, в III триместре повышается, достигая к моменту родов уровня АД до беременности, а в ряде случаев, превышая его на 10-15 мм рт.ст. Такая же динамика уровня АД характерна для беременных с АГ.

В период гестации развивается физиологическая гипертрофия миокарда – масса миокарда возрастает к концу III триместра на 10-31% и после родов быстро возвращается к исходному уровню. К периоду родоразрешения при одноплодной беременности работа левого желудочка (ЛЖ) приближается к нормальным условиям, при многоплодной она остается повышенной. Увеличение УО, скорости изгнания крови из сердца и снижение ОПСС – основные признаки гиперкинетического типа кровообращения. При таком типе кровообращения, по мнению исследователей, сердце работает в наименее экономичном режиме, и компенсаторные возможности ССС резко ограничиваются, особенно в условиях патологии.

Объем циркулирующей крови (ОЦК) увеличивается уже в I триместре беременности и достигает максимума к 29-36-й нед. В родах изменения ОЦК обычно отсутствуют, но он заметно снижается (на 10-15%) в раннем послеродовом периоде. Однако у женщин, страдающих ССЗ, часто бывают отеки и задержка жидкости в организме и ОЦК может увеличиваться за счет поступления в кровеносное русло большого количества внесосудистой жидкости, что может привести к развитию сердечной недостаточности (СН),

вплоть до отека легких. Из-за резкого выключения маточно-плацентарного кровообращения, устранения сдавления нижней полой вены сразу после рождения плода происходит быстрое увеличение ОЦК, которое больное сердце не всегда может компенсировать ростом сердечного выброса [15].

Значительно увеличивается основной обмен и потребление кислорода, которое перед родами превышает исходный уровень на 15-30%. Это связано с ростом метаболических потребностей плода и матери и нагрузки на ССС. Существует прямая зависимость между степенью увеличения потребления кислорода матерью и МТ плода, а также с различными периодами родовой деятельности. В самом начале родов потребление кислорода увеличивается на 25-30%, во время схваток на 65-100%, во втором периоде на 70-85%, на высоте потуг на 125-155%. При каждом сокращении матки к сердцу поступает ~300 мл крови дополнительно. В раннем послеродовом периоде потребление кислорода остается повышенным на 25% по сравнению с дородовым уровнем. Резкий рост потребления кислорода во время родов и в раннем послеродовом периоде является значимым фактором риска (ФР) для рожениц с заболеванием ССС. В раннем послеродовом периоде работа ЛЖ приближается к величине в конце срока беременности. Благодаря возрастающему притоку крови к сердцу, уменьшению размеров матки, повышению вязкости крови вновь усиливается работа сердца на 3-4 день после родов. Все это может угрожать женщине с ССЗ развитием декомпенсации кровообращения перед родами, в родах и после них.

## 2. Классы рекомендаций и уровни доказательности

Для оценки клинической значимости и целесообразности всех предлагаемых в данном документе подходов Рабочая группа пользовалась общепринятыми уровнями доказательности (табл. 1) и классами рекомендаций (табл. 2).

Таблица 1

### Уровни доказательности

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

Таблица 2

### Классы рекомендаций

Класс 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

При рекомендации применения лекарственных препаратов у беременных использовали классификацию их безопасности для плода, влияние лекарственного средства на физиологическое течение беременности, предложенную Управлением по контролю качества пищевых продуктов и лекарств (Food and Drug Administration, FDA) (табл. 3).

**Таблица 3**

Критерии классификации лекарственных препаратов по безопасности для плода (FDA, США, 2002)

<b>A</b>	Контролируемые исследования у беременных не выявили риска для плода.
<b>B</b>	В экспериментальных исследованиях у животных не обнаружен риск для плода, но исследования у беременных не проводились; либо в эксперименте получены нежелательные эффекты, которые не подтверждены в контрольных исследованиях у беременных в I триместре. Нет очевидного риска во II, III триместрах.
<b>C</b>	В экспериментальных исследованиях выявлен риск для плода (тератогенное, эмбриотоксическое действие), не было контролируемых исследований у беременных; либо экспериментальные и клинические исследования не проводились. Препараты могут назначаться, когда ожидаемый терапевтический эффект превышает потенциальный риск для плода.
<b>D</b>	В экспериментальных и клинических исследованиях доказан риск для плода. Препарат расценивается как опасный, но может назначаться беременным по жизненным показаниям, а также в случае неэффективности или невозможности использования препаратов, относящихся к классам A, B, C.
<b>X</b>	Опасное для плода средство, негативное воздействие этого лекарственного препарата на плод превышает потенциальную пользу для будущей матери.

### 3. Артериальная гипертензия

АГ – состояние, при котором у беременных регистрируется САД  $\geq 140$  мм рт.ст. и/или ДАД  $\geq 90$  мм рт.ст. Необходимо подтвердить повышение уровня АД, как минимум, двумя измерениями с интервалом не менее 15 мин на той же руке. О наличии АГ при самостоятельном измерении АД беременной в домашних условиях или при проведении суточного мониторирования АД (СМАД) свидетельствует уровень АД  $\geq 135/85$  мм рт.ст.

#### Распространенность

Поданным The International Federation of Gynecology and Obstetrics (FIGO, 2016) АГ регистрируется у 5-10% беременных [16]. В Российской Федерации распространенность АГ

у беременных составляет 7-30% [3]. По данным наблюдательного (обсервационного) исследования, проведенного в одном из перинатальных центров крупного города Центральной части России – регистр беременных «БЕРЕГ», гипертензивные нарушения регистрировались у 14% женщин [17].

На протяжении последнего десятилетия АГ и, ассоциированные с ней осложнения, занимают 4-е место в структуре причин материнской смертности с максимальным показателем у женщин в возрасте старше 35 лет. По данным Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ), гипертензивные состояния при беременности в 2014г занимали 2-е место в структуре материнской смертности и являлись причиной не менее 76 тыс. случаев материнской и 500 тыс. случаев младенческой смертности ежегодно [3].

Наиболее значимыми осложнениями беременности у женщин с АГ являются:

- плацентарная недостаточность;
- синдром задержки роста плода (СЗРП);
- антенатальная гибель плода;
- перинатальная смертность;
- преждевременная отслойка нормально расположенной плаценты;
- акушерские кровотечения;
- эклампсия;
- HELLP-синдром (гематома или разрыв печени);
- ДВС-синдром;
- острое почечное повреждение;
- отек легких;
- нарушения мозгового кровообращения (ОНМК);
- кровоизлияние и отслойка сетчатки.

### **Классификация АГ**

Выделяют следующие клинические варианты АГ при беременности:

- АГ, имевшаяся до беременности – хроническая АГ (ХАГ) –гипертоническая болезнь (ГБ) или симптоматическая АГ;
- гестационная артериальная гипертония (ГАГ);
- ХАГ, осложненная преэклампсией (ПЭ);
- ПЭ/эклампсия.

ХАГ –повышение уровня АД  $\geq 140/90$  мм рт.ст., определяемое до наступления беременности или до 20 нед. ее развития. АГ, диагностированная после 20 нед. гестации и не исчезнувшая в течение 12 нед. после родов, также классифицируется как

существовавшая ранее АГ, но уже ретроспективно.

В группу ХАГ, помимо ГБ и симптоматической АГ, входят:

- *гипертония «белого халата»*– повышение АД при офисных измерениях ( $\text{АД} \geq 140/90$  мм рт.ст), и  $\text{АД} < 140/90$  мм рт.ст. при самостоятельном (домашнем) измерении или при СМАД (среднесуточное  $\text{АД} < 135/85$  мм рт.ст.);
- *маскированная артериальная гипертония*–  $\text{АД} < 140/90$  мм рт.ст. при офисном измерении и  $\text{АД} \geq 140/90$  мм рт.ст. при самостоятельном (домашнем) измерении или при СМАД (среднесуточное  $\text{АД} \geq 135/85$  мм рт.ст).

ГАГ – состояние, индуцированное беременностью и проявляющееся уровнем АД  $\geq 140/90$  мм рт.ст. после 20 нед. В течение 12 нед. после родов у пациенток с ГАГ АД возвращается к нормальному уровню. Если спустя 12 нед. после родов АД сохраняется повышенным, то следует думать о ХАГ – ГБ или симптоматической АГ. ГАГ осложняет ~6% беременностей.

ХАГ, осложненная ПЭ, диагностируется в случаях:

- появления у женщин с ХАГ протеинурии в количестве 0,3 г белка и более в суточной моче и/или
- заметного увеличения у женщин с ХАГ ранее имевшейся протеинурии и/или появления признаков полиорганной недостаточности.

ПЭ – системный специфичный для беременности синдром, вызывающий изменения в организме как матери, так и плода, развивающийся после 20-й нед. беременности и характеризующийся повышением  $\text{АД} \geq 140/90$  мм рт.ст., протеинурией, в ряде случаев проявлениями полиорганной недостаточности.

Эклампсия – приступ судорог или серия судорожных приступов на фоне ПЭ при отсутствии других причин. В 30% случаев эклампсия развивается внезапно без предшествующей ПЭ.

## **Диагностика АГ**

Основным методом диагностики АГ является измерение АД. Диагностировать АГ во время беременности следует на основании, по крайней мере, двух повышенных его значений с определенным интервалом.

Необходимо выполнять условия и правила измерения АД:

- АД измеряют в состоянии покоя (через 10 мин после отдыха) 2 раза с интервалом в 1-2 мин; если первые два значения существенно различались, измерения повторяют. Размер манжеты должен соответствовать размеру руки: при окружности плеча менее 33 см – манжета стандартного размера (12/13 см), 33-41 см – манжета 15/33 см,

более 41 см – набедренная манжета 18/36 см (несоблюдение данного требования может привести к искажениям результатов исследования на 30%);

- Плечо пациентки должно находиться на уровне IV-V межреберья. Нижний край манжеты должен быть на 2 см выше локтевого сгиба. Момент появления первых звуков соответствует I фазе тона Короткова и показывает САД, ДАД рекомендуют регистрировать в фазу V тона Короткова. У 15% беременных V фазу определить не удастся и в этих случаях уровень ДАД устанавливается по IV фазе, т.е. в момент значительного ослабления тонов.

- АД измеряют на обеих руках; если оно разное, то ориентируются на более высокие его значения.

- У пациенток, страдающих сахарным диабетом (СД), АД необходимо измерять в положении сидя и лежа для исключения синдрома ортостатической гипотензии.

Известно, что среднесуточные значения АД имеют преимущества перед стандартными (офисными) показателями, т.к. более тесно коррелируют с поражением органов-мишеней и их динамикой на фоне лечения, позволяют предсказать появление протеинурии, риск преждевременных родов и в целом исходы беременности.

#### **Показания к проведению СМАД у беременных:**

- АГ;
- гипертония «белого халата»;
- маскированная АГ;
- заболевания почек (гломерулонефрит, хроническая болезнь почек);
- СД1 и 2 типа;
- тиреотоксикоз;
- тромбофилия, антифосфолипидный синдром (АФС);
- системная красная волчанка (СКВ);
- ожирение;
- ПЭ;

СМАД проводят с помощью прибора для автоматической регистрации АД (приборы чаще осциллометрические) в течение 24 ч.

При СМАД необходимо выполнять следующие условия:

- применять только приборы, валидированные с помощью стандартных протоколов;
- использовать манжеты адекватного размера и сравнивать начальные измерения с показаниями сфигмоманометра (разница не должна превышать пределов  $\pm 5$  мм рт.ст.);

- регистрировать АД не реже, чем каждые 30 мин, чтобы зафиксировать адекватное число значений и обеспечить репрезентативность, если какие-либо значения придется исключить из-за артефактов;
- скорость автоматического снижения давления в манжете должна быть <2 мм рт.ст.;
- пациентка должна вести нормальный образ жизни, но необходимо избегать чрезмерной нагрузки; во время измерения АД рука должна быть вытянута, и находиться в спокойном положении;
- параллельно пациентка ведет дневник, в котором отмечает свою активность, продолжительность и качество сна;
- если из-за артефактов исключается >30% измеренных значений АД, то следует провести повторное СМАД. Процент адекватных показателей должен быть сопоставим в течение дня и ночи;
- необходимо помнить, что результаты амбулаторного мониторингирования АД на несколько мм рт.ст. ниже офисных значений (табл. 4).

**Таблица 4**

Пороговые уровни АД для диагностики АГ в зависимости от метода определения АД

Метод определения уровня АД	САД, мм рт.ст.	ДАД, мм рт.ст.
«Офисное» АД	≥140	≥90
СМАД, 24 часа	≥130	≥80
СМАД, день	≥135	≥85
СМАД, ночь	≥120	≥70
АД дома	≥135	≥85

**Сокращения:** АГ – артериальная гипертония, АД -артериальное давление, СМАД— суточное мониторирование артериального давления, САД-систолическое артериальное давление, ДАД - диастолическое артериальное давление

Классификация уровня АД по степени повышения у беременных, рекомендованная в настоящее время во многих странах мира, отличается от градаций уровня АД для женщин вне периода беременности (табл. 5). Данная классификация может использоваться для характеристики степени повышения уровня АД при любой форме АГ в период беременности – ХАГ, ГАГ, ПЭ.

**Таблица 5**

Классификация степени повышения уровня АД у беременных

Категория АД	САД, мм рт.ст.		ДАД, мм рт.ст.
Нормальное АД	<140	и	<90
Умеренная АГ	140-159	и/или	90-109

Тяжелая АГ	≥160	и/или	≥110
------------	------	-------	------

**Сокращения:** АГ – артериальная гипертензия, АД -артериальное давление, СМАД-- суточное мониторирование артериального давления, САД- систолическое артериальное давление, ДАД - диастолическое артериальное давление

Выделение двух степеней АГ – умеренной и тяжелой при беременности имеет принципиальное значение для оценки прогноза, тактики лечения и выбора метода родовспоможения.

У пациенток с ХАГ большое значение имеет оценка общего сердечно-сосудистого риска, степень которого зависит не только от степени повышения уровня АД, но и от наличия сопутствующих ФР, поражения органов-мишеней (ПОМ) и ассоциированных клинических состояний (АКС) (табл.6).

**Таблица 6**

Критерии стратификации риска развития сердечно–сосудистых осложнений у женщин с ХАГ на этапе прегравидарной подготовки

Факторы риска	Поражение органов-мишеней
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Курение</li> <li>• Дислипидемия</li> <li>ОХС &gt;4,9 ммоль/л (190 мг/дл) и/или</li> <li>ХС ЛПНП &gt;3,0 ммоль/л (115 мг/дл) и/или</li> <li>&lt;1,2 ммоль/л (46 мг/дл) и/или</li> <li>ТГ &gt;1,7 ммоль/л (150 мг/дл)</li> <li>• Глюкоза плазмы натощак 5,6-6,9 ммоль/л (102-125 мг/дл)</li> <li>• НТГ – до 11,0 ммоль/л</li> <li>• Ожирение (ИМТ ≥30 кг/м<sup>2</sup>)</li> <li>• АО (ОТ: ≥88 (80) см у женщин)</li> <li>• Семейный анамнез ранних ССЗ (&lt;55 лет у мужчин, &lt;65 лет у женщин)</li> </ul>	<p><b>Гипертрофия ЛЖ</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• ЭКГ: признак Соколова-Лайона &gt;35мм</li> <li>• ЭхоКГ: ИММЛЖ &gt;95 г/м<sup>2</sup>, ЗСЛЖ/МЖП &gt;1,1 см</li> </ul>
	<p><b>Сосуды</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• ТКИМ &gt; 1,3 мм– атеросклеротические бляшки</li> <li>• каротидно-фemorальная скорость пульсовой волны &gt;10 м/с</li> <li>• плече-лодыжечный индекс &lt;0,9</li> </ul>
	<p><b>Почки</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• низкая СКФ</li> <li>• СКФ 30-60 мл/мин/1,73м<sup>2</sup></li> <li>• МАУ: 30-300 мг/24 ч</li> <li>• альбумин/креатинин в моче 30-300 мг/г</li> </ul>
<b>Сахарный диабет</b>	<b>Ассоциированные клинические состояния</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• глюкоза плазмы натощак &gt;7,0 ммоль/л (126 мг/дл) при повторных измерениях</li> <li>• глюкоза плазмы после еды или через 2 ч после приема 75 г глюкозы &gt;11,0 ммоль/л (198 мг/дл)</li> <li>• уровень HbA<sub>1c</sub> ≥6,5%(48 ммоль/моль)</li> </ul>	<p><b>Цереброваскулярные болезни</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• ОНМК любой этиологии</li> <li>• транзиторная ишемическая атака</li> </ul>
	<p><b>Заболевания сердца</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• ИБС</li> <li>• ИМ</li> <li>• коронарная реваскуляризация</li> <li>• ХСН независимо от ФВ</li> </ul>
	<p><b>Заболевания почек</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• ХБП IV-V стадии</li> <li>• протеинурия (&gt;300 мг/24 ч)</li> <li>• ХБПсо СКФ 30-60 мл/мин/1,73м<sup>2</sup></li> </ul>
	<p><b>Заболевания периферических артерий</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• атеросклероз аорты или сосудов периферии</li> </ul>
	<p><b>Тяжелая ретинопатия</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• кровоизлияния или экссудаты</li> <li>• отек соска зрительного нерва</li> </ul>

**Сокращения:** АО-абдоминальное ожирение, ЗСЛЖ- задняя стенка левого желудочка, ИБС –ишемическая болезнь сердца, ИМ – инфаркт миокарда, ИММЛЖ – индекс массы миокарда левого желудочка, ИМТ – индекс массы тела, ЛЖ – левый желудочек, МАУ – микроальбуминурия, МЖП- межжелудочковая перегородка НТГ - нарушение толерантности к глюкозе, ОНМК – острое нарушение мозгового кровообращения ОТ- объем талии, ОХС- общий холестерин, СКФ – скорость клубочковой фильтрации, ССЗ – сердечно-сосудистые заболевания ТГ-триглицериды, ТКИМ – тканевой комплекс интима-медиа, ХБП- хроническая болезнь почек, ХС-ЛПНП-холестерин липопротеинов низкой плотности, ХСН - хроническая сердечная недостаточность, ЭхоКГ – эхокардиография  
HbA<sub>1c</sub>– Гликированный гемоглобин

Наличие ПОМи АКС определяют стадию ГБ (табл. 7).

**Таблица 7**

Классификация ГБ по стадиям

<b>Стадии гипертонической болезни</b>	
I стадия	отсутствие поражения органов-мишеней
II стадия	поражение одного или нескольких органов-мишеней: сердце, сосуды, почки
III стадия	наличие ассоциированных клинических состояний

ПЭ – системный специфичный для беременности синдром, вызывающий изменения в организме, как матери, так и плода, развивающийся после 20-й нед. беременности и характеризующийся повышением АД, протеинурией, в ряде случаев проявлениями полиорганной недостаточности. ПЭ рассматривают в настоящее время как острый эндотелиоз мелких артериальных сосудов, в результате которого изменяется баланс между тромбогенными и тромборезистентными свойствами сосудистой стенки в сторону увеличения тромбогенного потенциала, нарушаются реологические и коагуляционные свойства крови, что приводит к нарушениям микроциркуляции и микроангиопатиям [18].

Считают, что основными патогенетическими механизмами развития ПЭ служит нарушение инвазии трофобласта, наличие дефектов гестационной перестройки спиральных артерий, кровоснабжающих плаценту, что приводит к ухудшению плацентарной перфузии и появлению факторов, являющихся причиной широко распространенной эндотелиальной дисфункции с полиорганными системными проявлениями.

*Проявлениями полиорганной недостаточности/органной дисфункции у матери являются:*

- со стороны ЦНС– сильная головная боль, гиперрефлексия, парестезии, фотопсии, слепота, изменение психического статуса, инсульт, эклампсия;
- со стороны ЖКТ– боль в правом подреберье или в эпигастрии, боль в животе, изжога, тошнота, рвота, повышенный уровень аланинаминотрансферазы (АЛТ), аспартатаминотрансферазы (АСТ), лактатдегидрогеназы, билирубина;

- со стороны мочевыделительной системы – олигурия, анурия, креатинин >90 мкмоль/л;
- со стороны ССС– снижение сатурации кислорода и клинические признаки гипоксии, отек легких, ишемия или инфаркт миокарда (ИМ);
- со стороны гемостаза и кроветворной системы – повышение активированного частичного тромбопластинового времени (АЧТВ), международного нормализованного отношения (МНО), ДВС-синдром, снижение количества тромбоцитов ниже  $100 \times 10^9/\text{л}$ , гемолиз;
- со стороны плода –маловодие, нарушение маточно-плацентарного кровотока 2-3 степени, СЗРП, антенатальная гибель плода.

Наличие отеков не является диагностическим критерием ПЭ. При физиологически протекающей беременности частота отеков достигает 50-80%. Вместе с тем в случае резкого нарастания генерализованных отеков следует проявлять настороженность в отношении развития ПЭ, так как это может быть доклиническим или манифестным проявлением тяжелой ПЭ[19].

Выделяют 2 клинические формы ПЭ – умеренную и тяжелую, основные критерии которых представлены в таблице 8 [20].

**Таблица 8**

Балльные критерии тяжести ПЭ (в модификации Г.М. Савельевой)

Показатель	Умеренно выраженная ПЭ		Тяжелая ПЭ
Баллы	1	2	3
АД, мм рт.ст.	от 130/90 до 150/90	от 150/90 до 160/110	>160/110
Протеинурия, г/сут.	от 0,3 до 1	от 1 до 5	>5
Креатинин, мкмоль/л	норма	норма	>90
Олигурия	отсутствует	отсутствует	<500 мл/сут.
Нарушение функции печени	отсутствует	отсутствует	повышение АЛТ, АСТ
Тромбоциты	норма	норма	<100х10 <sup>3</sup> /л
Гемолиз	отсутствует	отсутствует	+
Неврологические симптомы	отсутствуют	отсутствуют	+
Задержка роста плода	нет	отставание в развитии на 1-2 нед.	отставание в развитии на 3 нед. и более
Срок беременности, при котором впервые диагностирована ПЭ	36-40 нед.	30-35 нед.	24-30 нед.

**Примечание:**индекс степени тяжести 12 баллов и более – ПЭ тяжелой степени.

**Сокращения:** АД -артериальное давление, АЛТ – аланинаминотрансфераза, АСТ – аспартатаминотрансфераза, ПЭ – преэклампсия

Использование балльной системы оценки степени тяжести ПЭ способствует правильной оценки вклада каждого фактора в диагноз и определяет тактику ведения пациентки.

«Золотым» стандартом для диагностики протеинурии является количественное определение белка в суточной порции мочи (С). Клинически значимой протеинурией во время беременности считают наличие белка 0,3 г/л в суточной пробе (24 ч) либо в двух пробах, взятых с интервалом в 6 ч (В-2b); при использовании тест-полоски (белок в моче) – показатель "1+" (В-2a) [21]. Критерием тяжелой ПЭ является протеинурия 5,0 г/л в 24 час. пробе мочи или >3 г/л в двух порциях мочи, взятых с интервалом в 6 ч, или значение "3+" по тест-полоске [22].

При наличии симптомов критического состояния (тяжелая АГ, тромбоцитопения, церебральная, почечная, печеночная дисфункция, отек легких) наличие протеинурии не обязательно для постановки диагноза "Преэклампсия тяжелой степени" [23].

### **Тактика ведения беременных с ПЭ**

Этапность оказания медицинской помощи при тяжелой ПЭ/эклампсии определяется Клиническими рекомендациями (протоколом лечения), утвержденными МЗ РФ [24]. В соответствии с этими рекомендациями ПЭ/эклампсия является показанием для госпитализации в стационар 3 уровня.

Беременные с **ПЭ умеренной степени** должны наблюдаться в условиях отделения патологии беременности в учреждениях 2-3-го уровня совместно акушером-гинекологом и терапевтом (кардиологом), при этом возможно пролонгирование беременности. Досрочное родоразрешение показано при ухудшении состояния матери и/или плода.

Беременные с **ПЭ тяжёлой степени** должны наблюдаться в условиях отделения интенсивной терапии в учреждениях 3-го уровня совместно акушером-гинекологом, анестезиологом-реаниматологом и терапевтом (кардиологом), при необходимости неврологом.

При ПЭ тяжёлой степени решение вопроса о досрочном родоразрешении проводится при стабилизации состояния матери, после проведения профилактики респираторного дистресс-синдрома плода при сроке беременности менее 34 нед.

При стабилизации состояния беременной, эффективном ответе на антигипертензивную терапию (АГТ), отсутствии признаков нарушения жизнедеятельности плода при сроке гестации менее 28 нед., производится перерасчет критериев ПЭ. При оценке состояния беременной, данных лабораторного и инструментального обследований, подсчете баллов, соответствующих ПЭ умеренной степени, возможно пролонгирование беременности в интересах плода в условиях отделения патологии беременности при ежедневном лабораторном и инструментальном мониторинговании соответствующих параметров.

*Показаниями к экстренному родоразрешению (минуты) являются:*

- кровотечение из родовых путей, подозрение на отслойку плаценты;
- острая гипоксия плода в сроке беременности более 22 нед.

*Показания к срочному родоразрешению (часы):*

- постоянная головная боль и зрительные проявления;
- постоянная эпигастральная боль, тошнота или рвота;
- прогрессирующее ухудшение функции печени и/или почек;
- эклампсия;
- АГ, не поддающаяся медикаментозной коррекции;
- количество тромбоцитов менее  $100 \times 10^9/\text{л}$  и прогрессирующее его снижение.

## **Медикаментозная терапия ПЭ**

### **1. Профилактика и лечение судорог**

На догоспитальном этапе необходимо: оценить тяжесть ПЭ, обеспечить венозный доступ (катетеризация периферической вены), начать введение магния сульфат 25% 16 мл в/в медленно в течение 10-15 мин, затем 100 мл через шприцевой насос со скоростью 4 мл/ч (1 г/ч в пересчете на сухое вещество), с продолжением введения сульфата магния в условиях отделения интенсивной терапии.

2. АГТ проводится препаратами, рекомендованными к применению у беременных.

## **Профилактика ПЭ у беременных высокого и умеренного риска**

К группе высокого риска развития ПЭ относятся пациентки, имеющие экстрагенитальные заболевания: ХАГ и другие гипертензивные нарушения во время предыдущей беременности, хронические заболевания почек, аутоиммунные заболевания – СКВ или АФС, СД 1 или 2 типа.

К категории умеренного риска развития ПЭ относится следующая категория женщин: первая беременность, возраст 40 лет или старше, интервал между родами более 10 лет, индекс МТ (ИМТ)  $35 \text{ кг/м}^2$  до настоящей беременности, семейный анамнез ПЭ, многоплодная беременность.

Беременным высокого риска развития ПЭ возможно применение ацетилсалициловой кислоты (аспирин) в дозе 75-162 мг в сут. с 12 нед. беременности, что признано безопасным для матери и плода (отсутствует тератогенный эффект, не увеличивает частоту самопроизвольных абортов). Не было получено доказательств увеличения клинически значимых кровотечений у матери [25-27]. Вместе с тем, при назначении

ацетилсалициловой кислоты необходимо письменное информированное согласие женщины, так как в соответствии с инструкцией по применению препарата в Российской Федерации, его прием противопоказан в I-м и III-м триместрах беременности.

Беременным с низким содержанием кальция в диете (менее 600 мг в день) может быть рекомендован дополнительный прием кальция не менее 1,0 г в день, что уменьшает не только риск развития ПЭ вдвое, но и снижает материнскую заболеваемость и смертность в группах высокого риска [28,29]. Следует принять во внимание, что среднее потребление кальция в России составляет 500-750 мг/сут. Согласно современным нормам, физиологическая потребность беременных в этом микроэлементе составляет не менее 1000 мг кальция в сут., в возрасте моложе 19 лет – 1300 мг/сут.[30].

### **Планирование беременности пациенткам с ХАГ**

Женщины с ХАГ при планировании беременности должны пройти комплексное клинико-лабораторное обследование с целью:

- оценки функционального состояния органов-мишеней – электрокардиография (ЭКГ), эхо-кардиография (ЭхоКГ), СМАД, исследование сосудов глазного дна, ультразвуковое исследование (УЗИ) почек, при необходимости мониторинг ЭКГ по Холтеру, нагрузочные тесты, анализы крови и мочи, биохимическое исследование крови с определением глюкозы, липидограммы, электролитов, общего белка, АСТ, АЛТ, щелочной фосфатазы, мочевины, мочевой кислоты, креатинина;

- определения степени АГ и стадии ГБ;

- коррекции АГТ в случае ее применения;

- оценки прогноза для матери и плода.

На прегравидарном этапе рекомендовано выделять категорию пациенток с «высоким нормальным» АД – САД 130-139 мм рт.ст. и/или ДАД 85-89 мм рт.ст., что является показанием для консультации кардиолога.

Пациенткам с АГ необходимо отменить препараты, противопоказанные при беременности, такие как атенолол, ингибиторы ангиотензин-превращающего фермента (иАПФ), антагонисты рецепторов ангиотензина II (БРА), антагонисты альдостерона (спиронолактон), антагонисты рецепторов к минералокортикоидам (эплеренон), резерпин, недигидропиридиновые антагонисты кальция (АК) (дилтиазем и фелодипин). Если женщина принимала статины или аспирин, то на этапе прегравидной подготовки или сразу же при наступлении беременности эти препараты необходимо отменить.

### **Лечение АГ**

Целью лечения АГ у беременных является предупреждение осложнений, связанных с повышением АД, сохранение беременности, нормальное развитие плода и своевременное родоразрешение.

### **Немедикаментозные методы**

Меры по немедикаментозному снижению АД следует рекомендовать всем пациенткам, независимо от тяжести АГ и лекарственной терапии:

- Прекращение курения.
- Нормальная сбалансированная диета без ограничения потребления поваренной соли и жидкости.
- Умеренная аэробная физическая нагрузка (ФН), достаточный 8-10-часовой ночной сон, желательно 1-2-часовой дневной сон.

Снижение массы тела в период беременности не рекомендуется в связи с риском рождения детей с низким весом и последующим замедлением их роста.

За период гестации женщинам в зависимости от ИМТ до беременности рекомендованы следующие критерии допустимой физиологической прибавки в весе (табл. 9) [31].

**Таблица 9**

Параметры физиологической прибавки в весе в течение беременности

ИМТ до беременности	ИМТ (кг/м <sup>2</sup> )	Общая прибавка в весе за период гестации, кг	Средний уровень прибавки в весе во II и III триместрах, кг в нед.
Недостаточная масса тела	<18,5	12,5-18,0	0,51(0,44-0,58)
Нормальная масса тела	18,5-24,9	11,5-16,0	0,42 (0,35-0,50)
Избыточная масса тела	25,0-29,9	7,0-11,5	0,28 (0,23-0,33)
Ожирение	>30,0	5,0-9,0	0,22 (0,17-0,27)

**Сокращение:** ИМТ – индекс массы тела.

Следует подчеркнуть, что ожирение у матери может быть причиной неблагоприятных исходов, как для женщины, так и для плода.

### **Лекарственная терапия**

Общими принципами медикаментозного лечения АГ являются:

- Максимальная эффективность для матери и безопасность для плода.
- Начало лечения с минимальных доз одного препарата.
- Переход к препаратам другого класса при недостаточном эффекте (после увеличения дозы первого препарата) или плохой его переносимости.
- Назначение комбинированной терапии препаратами из разных классов при недостаточном эффекте.

- Использование препаратов длительного действия для достижения 24-часового эффекта при однократном/двукратном приеме. Применение таких препаратов обеспечивает более мягкое и длительное антигипертензивное действие, более интенсивную защиту органов-мишеней, а также высокую приверженность пациенток лечению.

При умеренной АГ (140-159/90-109 мм рт.ст.) в клинических испытаниях не была доказана польза проводимой АГТ: не выявлено снижения риска развития ПЭ, перинатальной смертности, преждевременных родов, рождения маловесных детей. Вместе с тем, лечение умеренной АГ предупреждает развитие тяжелой АГ.

Критерии начала АГТ при различных вариантах течения АГ у беременных представлены в таблице 10.

**Таблица 10**

Критерии начала АГТ при различных клинических вариантах АГ у беременных

Клинические варианты АГ	Уровень АД, мм рт.ст.
АГ, имевшаяся до беременности без ПОМ, АКС	≥150/95
АГ, имевшаяся до беременности с ПОМ, АКС	≥140/90
Гестационная АГ	≥140/90
ПЭ	≥140/90

**Сокращения:** АГ – артериальная гипертензия, АГТ - антигипертензивная терапия, АД -артериальное давление, ПЭ- преэклампсия

В качестве антигипертензивных препаратов (АГП) при беременности применяют небольшой спектр лекарственных средств, отвечающих критериям безопасности для плода (табл. 11).

**Таблица 11**

АГП, применяемые для планового лечения АГ в период беременности

Препарат	Механизм действия	Начальная доза, мг/сут.	Максимальная доза, мг/сут.	Примечание
Основные препараты для плановой терапии АГ у беременных				
Метилдопа (В)	α-агонист центрального действия	500	3000	Препарат первой линии. Может применяться с I триместра. При заболеваниях почек необходимо уменьшить дозу. Противопоказан при депрессии.

Нифедипин с медленным высвобождением активного вещества(С)	Дигидропиридиновый антагонист кальция	20	60	Может быть использован в качестве препарата первой или/и второй линии. Могут быть симптомы активации симпатико-адреналовой системы – головная боль, покраснение кожи, тахикардия, отеки. Противопоказан при аортальном стенозе.
Метопролола сукцинат (С)	Селективный β-АБ	25	200	Препарат выбора среди β-АБ. Может способствовать уменьшению плацентарного кровотока, в больших дозах повышает риск неонатальной гипогликемии и тонус миометрия. Целесообразно назначать с 12 нед. беременности.
Резервные препараты для плановой терапии АГ у беременных				
Бисопролол (С)	Селективный β-АБ	2,5	10	Имеющиеся данные недостаточны для оценки безопасности. Может использоваться при плохой переносимости лечения метопрололом. Может способствовать уменьшению плацентарного кровотока, в больших дозах повышает риск неонатальной гипогликемии и тонус миометрия. Целесообразно назначать с 12 нед. беременности.
Верапамил (С)	Недигидро-пиридиновый антагонист кальция	80	480	Применяется как АГП и антиаритмический препарат. Имеются единичные исследования по применению во время беременности.

Комбинированная терапия проводится в случае неэффективности монотерапии в максимальной дозе. Рациональной комбинацией является нифедипин длительного действия + β-адреноблокатор (β-АБ).

Лечение ГАГ (после 20 нед. гестации) проводится в акушерском стационаре 2-3 уровня. При получении хорошего эффекта от лечения (нормализация АД, отсутствие протеинурии, удовлетворительное состояние матери и плода) оно может быть продолжено амбулаторно, при недостаточном эффекте терапии беременная находится в стационаре до родоразрешения.

### Родоразрешение

АГ сама по себе не является показанием к абдоминальному родоразрешению, при удовлетворительном состоянии матери и плода и отсутствии акушерских показаний к кесареву сечению целесообразным является родоразрешение через естественные родовые пути. При ведении родов у этого контингента женщин в день родоразрешения

следует продолжать плановую АГП. Во время родов возможно применение как  $\beta$ -АБ, так и антагонистов кальция, а также препаратов центрального действия.

С целью обезболивания следует использовать эпидуральную анестезию, которая обеспечивает не только эффективное обезболивание родов, но и дополнительный гипотензивный эффект. При недостаточной эффективности лечения в периоде изгнания плода рекомендуется исключение потуг.

### **Лечение АГ в послеродовом периоде**

В послеродовом периоде даже у нормотензивных женщин наблюдают тенденцию к повышению АД, которое достигает максимальных величин на 5-й день после родов, что является следствием физиологического увеличения объема жидкости и мобилизации ее в сосудистое русло. У пациенток с АГ сохраняется такая же тенденция. Выбор лекарственного средства в послеродовом периоде во многом определяется кормлением грудью, но, в целом, рекомендуют те же лекарственные средства, которые женщина получала во время беременности и после родов. Следует, однако, подчеркнуть, что диуретики (фуросемид, гидрохлортиазид, спиронолактоны) могут уменьшать продукцию молока.

### **Тактика лечения АГ после родов**

1. Отказ от медикаментозной терапии при АГ без поражения органов–мишеней, ассоциированных клинических состояний и уровне АД до 150/95 мм рт.ст. Лактация при этом возможна.

2. Низкодозированная медикаментозная терапия при АГ без поражения органов мишеней, ассоциированных клинических состояний и уровне АД 150/95-179/109 мм рт.ст., что позволяет продолжить кормление грудью. В этой ситуации целевых значений АД, вероятно, достичь не удастся, однако общий сердечно-сосудистый риск будет снижен.

3. АГТ, в том числе комбинированная с достижением целевого уровня АД у пациентов из группы высокого риска (при АГ с поражением органов мишеней и/или с ассоциированными клиническими состояниями, при уровне АД 180/110 мм рт.ст. и выше, сахарном диабете, метаболическом синдроме). В этой ситуации необходим отказ от кормления грудью.

### **Тактика лечения АГ в период лактации**

*Рекомендации по ведению пациенток с АГ в течение 12 недель после родов:*

1. АД должно быть измерено сразу после родов и контролироваться в течение 3-6 дней после родов.

2. У женщин с послеродовой АГ должна быть исключена ПЭ.

3. АГТ в послеродовом периоде должна быть продолжена, особенно у женщин с ПЭ и при рождении недоношенных детей.

4. В качестве АГП целесообразно использовать нифедипин длительного действия, метилдопу, метопролол, бисопролол.

*Рекомендации поведению пациенток с АГ спустя 12 недель после родов:*

1. Женщины с ГБ или стойкой послеродовой АГ должны пройти следующее обследование (если не сделано ранее): общий анализ крови и мочи, биохимическое исследование крови с определением натрия, калия, креатинина, глюкозы, холестерина, триглицеридов и липидного профиля, ЭКГ.

2. Женщины с тяжелой ПЭ (особенно до 34 нед.) должны быть обследованы с целью исключения ГБ или симптоматической АГ.

3. Консультация терапевта или нефролога у женщин, перенесших ПЭ, при трудноконтролируемой послеродовой АГ, сохранении протеинурии в течение 3-6 мес. после родов, снижении скорости клубочковой фильтрации (<60 мл/мин) или других признаках заболевания почек (мочевой осадок).

4. Женщинам с избыточным весом или ожирением следует рекомендовать снижение массы тела для уменьшения риска развития осложнений при следующих беременностях и для первичной профилактики ССЗ.

### **Отдаленный риск развития ССЗ у женщин, имевших АГ во время беременности**

Все больше данных свидетельствует о том, что гипертензивные нарушения во время беременности являются фактором риска развития ССЗ в будущем. Пациентки с ПЭ имеют 3-4-кратный риск развития в будущем АГ, 2-кратный риск развития ишемической болезни сердца (ИБС) и повышенный риск инсульта по сравнению с женщинами без ПЭ в анамнезе, самый высокий риск отмечался у женщин с ранней ПЭ (роды до 32 нед.), мертворождением или внутриутробной задержкой роста плода [32]. Встречаются немногочисленные исследования, посвященные изучению влияния АГ у беременных на отдаленный прогноз для ребенка. Установлено, что весо-ростовые показатели новорожденного и степень раннего постнатального роста ребенка могут дать представление о будущих антропометрических параметрах взрослого и предсказать риск развития ожирения, СД 2 типа и ССЗ в последующем [33, 34]. Известно, что у женщин с АГ в периоде беременности чаще рождаются дети с низким весом. Данные когортного

исследования, проведенного в Великобритании, показали отрицательную корреляцию между весом при рождении и значениями САД у наблюдаемых пациентов в возрасте 36-53 лет [35]. Результаты еще одного исследования, опубликованные в 2003г, свидетельствуют о том, что 12-летние дети, родившиеся от матерей с ПЭ, имеют достоверное повышение уровня АД и концентрации эpineфрина в крови [36]. Результаты большого регистра в Норвегии, включавшего в себя более 400 тыс. пациентов, выявили ассоциацию ПЭ с развитием бронхиальной астмы у ребенка[37].

Соответственно, женщины с различными клиническими вариантами АГ при беременности в послеродовом периоде и в последующие годы должны регулярно контролировать АД и метаболические ФР, им рекомендуется модификация образа жизни для профилактики осложнений при последующих беременностях и снижения риска сердечно-сосудистых исходов в будущем.

### Гипертонический криз

Течение АГ может осложниться гипертоническим кризом (ГК). Это быстрый, дополнительный, значительный подъем АД, который может быть спровоцирован ФН и психической нагрузкой, приемом большого количества соли, жидкости, отменой медикаментозного лечения. Повышение АД до  $\geq 170/110$  мм рт.ст. требует неотложных госпитализации и медикаментозной терапии.

### Тактика ведения пациенток с ГК

Необходима неотложная госпитализация женщины, желательно в отделение интенсивной терапии с целью постоянного мониторинга АД и парентерального введения АГП для быстрого снижения АД (табл.12).

**Таблица 12**

АГП для лечения ГК

Препарат	Доза	Начало Действия	Продолжительность действия	Побочные эффекты	Особые указания
Нитроглицерин (С)	5-15 мг/ч в/в	5-10 мин	15-30 мин, может быть >4 ч	Тахикардия, головная боль, покраснение лица, флебиты.	Препарат выбора при ПЭ, осложненной отеком легких.
Нифедипин (С)	10-30 мг <i>per os</i> , при необходимости в течение 45 мин повторно	5-10 мин	30-45 мин	Тахикардия, головная боль, покраснение лица.	Нельзя принимать сублингвально и совместно с сульфатом магния.
Метилдопа (В)	0,25 мг, максимальная доза 2г в течение сут.	10-15 мин	4-6 ч	Может вызвать ортостатическую гипотензию, задержку жидкости,	Может маскировать повышение температуры при инфекционных

				брадикардию.	заболеваниях.
--	--	--	--	--------------	---------------

При лечении ГК в/в введение препаратов безопаснее и предпочтительнее, чем пероральный или внутримышечный (в/м) способы введения, т.к. позволяет предупредить развитие тяжелой гипотензии прекращением инфузии.

АД необходимо снижать на 25% от исходного уровня в течение первых 2-х ч и до нормализации его уровня в последующие 2-6 ч.

## 4. Пороки сердца

### 4.1. Врожденные пороки сердца

#### 4.1.1. Общие принципы ведения беременных с ВПС

ВПС – дефект в структуре сердца и крупных сосудов. Частота ВПС составляет примерно 4-6% и в зависимости от характера ВПС и клинических симптомов заболевания выделяют группы риска. С этой целью члены рабочей группы ЕОК предложили использовать модифицированную классификацию ВОЗ по оценке риска сердечно-сосудистых осложнений для матери и потомства у беременных женщин с кардиоваскулярной патологией [4]. Эта классификация интегрирует все известные сердечно-сосудистые ФР, включая основное заболевание сердца и сопутствующие заболевания. Она также включает в себя противопоказания к беременности (табл. 13).

**Таблица 13**

Модифицированная классификация ВОЗ материнского риска

<b>Состояния у беременных с оценкой риска ВОЗ I</b>
• Неосложненный, незначительный или умеренно выраженный – стеноз легочной артерии, – ОАП
• Успешно оперированный порок сердца (ДМПП или ДМЖП, ОАП, аномальный дренаж легочных вен)
• Редкие предсердные или желудочковые экстрасистолы
<b>Состояния у беременных с оценкой риска ВОЗ II или III</b>
<b>ВОЗ II (при отсутствии других осложнений)</b>
• Неоперированный ДМПП или ДМЖП
• Корригированная тетрада Фалло
• Большинство аритмий
<b>ВОЗ III (в зависимости от индивидуальных особенностей)</b>
• Умеренно выраженное поражение ЛЖ
• Гипертрофическая кардиомиопатия
• Заболевания клапанного аппарата, не соответствующее ВОЗ I или IV
• Синдром Марфана без дилатации аорты
• Диаметр аорты менее 45 мм в сочетании с двустворчатым клапаном аорты
• Оперированная коарктация аорты
<b>ВОЗ III</b>
• Механический искусственный клапан
• Системный правый желудочек
• Операция Фонтена

• Неоперированные пороки сердца с цианозом
• Другие сложные врожденные пороки сердца
• Дилатация аорты 40-45 мм при синдроме Марфана
• Дилатация аорты 45-50 мм при двустворчатом клапане аорты
<b>Состояния у беременных с оценкой риска ВОЗ IV (беременность противопоказана)</b>
• Все случаи легочной артериальной гипертензии
• Выраженная дисфункция системного желудочка (ФВ менее 30%, ФК СН III-IV)
• Предшествующая перипартальная кардиомиопатия с резидуальным поражением левого желудочка
• Выраженный митральный стеноз, выраженный стеноз устья аорты с субъективными симптомами
• Синдром Марфана с дилатацией аорты более 45 мм
• Дилатация аорты более 50 мм при двустворчатом клапане аорты
• Выраженная коарктация аорты

**Сокращения:** ДМЖП –дефект межжелудочковой перегородки,ДМПП – дефект межпредсердной перегородки, ЛЖ – левый желудочек, ОАП – открытый артериальный проток, СН – сердечная недостаточность, ФВ – фракция выброса, ФК – функциональный класс

При наличии порока сердца, соответствующего I степени риска(очень низкий), беременные могут наблюдаться у кардиолога 1-2 раза за все время беременности. При II степени риск осложнений оценивается как низкий или умеренно выраженный, а наблюдение кардиологом осуществляется каждый триместр. При III степени риск осложнений оценивается как высокий, а коллегиальное заключение кардиолога и акушера-гинеколога формируется 1 раз в один или два месяца. Такой же тактики придерживаются при IV степени риска осложнений, если женщина не дает согласие на прерывание беременности. В случае наступления беременности материнская смертность может достигать 8-35%, тяжелые осложнения – 50%. Даже само прерывание беременности сопряжено с высоким риском из-за вазодилатации и уменьшения сократительной способности миокарда в результате анестезии.

При «синих» ВПС суммарная материнская смертность составляет ~2%, риск осложнений (инфекционный эндокардит (ИЭ), аритмии и застойная СН) ~30%. Прогноз для плода у матерей с такими ВПС неблагоприятный: риск самопроизвольного выкидыша – 50%, преждевременных родов – 30-50%. Дети, как правило, рождаются с низким весом вследствие хронической фетоплацентарной недостаточности и материнской гипоксемии.

Большую роль в благоприятном исходе беременности для матери и ребенка играет адекватная прегравидарная подготовка женщин с ВПС, которая включает следующие мероприятия:

- Вальвулопластика (баллонная или операционная инструментальная). В случае имплантации искусственного клапана выбор протеза определяется, исходя из планируемой беременности.

- Терапевтическое или хирургическое лечение аритмий в соответствии с соотношением риск/польза, как в отношении матери, так и плода.

- Лечение сопутствующих заболеваний – АГ, СД, хроническая болезнь почек и др.

- Избегать приема тератогенных препаратов, таким образом, при наступлении беременности прием ряда препаратов должен быть прекращен.
- Обсуждение антикоагулянтной терапии у беременных с механическим протезом клапана сердца. Пациентки, принимающие варфарин, должны быть осведомлены о его потенциально тератогенном эффекте и риске интракраниальных кровоизлияний у плода, особенно в случае его приема в дозе, превышающей 5 мг в сут.
- Лечение у стоматолога предпочтительно проводить до наступления беременности.
- Определение времени беременности. Пациентки с системным правым желудочком (ПЖ) или единственным желудочком сердца лучше переносят беременность до достижения 20-25-летнего возраста, чем после 30 лет.

Основные положения прегравидарной подготовки женщин с ВПС представлены в таблица 14.

**Таблица 14**

Рекомендации по прегравидарной подготовке женщин с ВПС

Мероприятия	Класс
У пациенток с выраженным стенозом устья ЛА (градиент давления выше 64 мм рт.ст.) рекомендуется предгравидарная коррекция порока (баллонная вальвулопластика).	IB
Индивидуальный план наблюдения пациенток кардиологом; от одного до двух раз в мес.	IC
Хирургическое лечение показано у пациенток с аномалией Эбштейна, цианозом и/или СН. В противном случае – беременность противопоказана.	IC
У пациенток с существенной дилатацией ПЖ, вызванного выраженной регургитацией на клапане ЛА, рекомендуется проведение в предгравидарном периоде протезирования клапана ЛА биопротезом.	IIaC
У женщин с двустворчатым аортальным клапаном, планирующих беременность, рекомендуется обследование восходящей аорты и хирургическое лечение при её диаметре более 50 мм.	IIaC
У пациенток после проведения операции Фонтена рекомендуется предусмотреть возможность антикоагулянтной терапии.	IIaC
При подозрении на тромбозмболический генез ЛГ рекомендуется предусмотреть возможность антикоагулянтной терапии.	IIaC
У пациенток с первичной ЛГ рекомендуется предусмотреть продолжение медикаментозной терапии с учётом тератогенного действия препаратов.	IIaC
У пациенток с высокой ЛГ беременность противопоказана.	IIIC
При сатурации кислорода в крови менее 85% беременность противопоказана.	IIIC
Беременность противопоказана при транспозиции магистральных сосудов и умеренным поражением функции ПЖ и/или выраженной недостаточностью трёхстворчатого клапана.	IIIC
Беременность противопоказана после операции Фонтена со снижением сократительной функции миокарда и умеренной или выраженной атриовентрикулярной регургитацией, с цианозом или протеиновой энтеропатией.	IIIC

**Сокращения:** ЛА – легочная артерия, ЛГ – легочная гипертензия, ПЖ – правый желудочек, СН – сердечная недостаточность

#### 4.1.2. Дефект межжелудочковой перегородки

Принципиальное значение имеет выделение низкого и высокого ДМЖП.

*Низкий ДМЖП* располагается в мышечной части межжелудочковой перегородки (МЖП) (болезнь Толочинова-Роже), сброс крови слева-направо при таком пороке

незначительный, гемодинамические нарушения практически отсутствуют, и этот порок имеет благоприятное течение. При болезни Толочинова-Роже(множественные ДМЖП)вынашивание беременности и роды не противопоказаны.

*Наблюдение.* Обычно достаточно 2-х кратного наблюдения за время беременности. Роды ведут через естественные родовые пути.

*Высокий ДМЖП* характеризуется значительным сбросом крови слева-направо, что приводит к переполнению сначала ПЖ, системы легочной артерии (ЛА), а затем левое предсердие (ЛП) и ЛЖ. Перегрузка объемом сопровождается увеличением правых и левых отделов сердца. Возникает рефлекторный спазм артериол системы ЛА (рефлекс Китаева), направленный на предотвращение выраженной легочной гиперволеми и отека легких, при этом повышается давление в ЛА и ПЖ. Когда давление в ПЖ сравняется с давлением в ЛЖ, возникает переменный сброс, а при превышении давления в ПЖ возникает сброс справа налево, появляется цианоз, усиливается одышка – развивается синдром Эйзенменгера (СЭ). Такие больные, как правило, иноперабельны и инкурабельны. Диагностика этого порока до развития СЭ не представляет больших трудностей и обычно ДМЖП определяют в раннем детстве.

При высоком ДМЖП тактика зависит от степени ЛГ и стадии СН. При незначительной и умеренной ЛГ и СН I ст.(Iфункционального класса (ФК) по NYHA) беременность не противопоказана, роды проводят через естественные родовые пути (с исключением потуг). При высокой ЛГ, а также при наличии симптомов недостаточности кровообращения (НК), соответствующих III-IV ФК (NYHA) пролонгирование беременности противопоказано. В случае пролонгирования беременности практически на весь гестационный период рекомендуется стационарное лечение, показано абдоминальное родоразрешение (если нет сопутствующей ЛГ). После родов необходимо учитывать возможность парадоксальной системной эмболии.

#### 4.1.3.Дефект межпредсердной перегородки

ДМПП – распространенный ВПС, частота которого по клиническим данным составляет 5-15%, по патологоанатомическим – 3,7-10%. Различают первичный ДМПП, который встречается достаточно редко (5%), и вторичный ДМПП (95%).

Гемодинамика при ДМПП определяется размерами дефекта, величиной и направлением сброса крови, состоянием сосудов малого круга кровообращения, возрастом пациентов.

При первичном ДМПП дефект обычно большой по размерам, располагается в нижней части МПП.

Беременность обычно хорошо переносится при ДМПП. Умеренная ЛГ до 40 мм рт.ст. носит гипervолемический характер и не оказывает влияние на течение беременности. Гемодинамически значимый ДМПП должен быть закрыт до беременности. Тромбоэмболические осложнения встречается в 5%. Достаточно часто отмечаются аритмии, особенно при функционирующем ДМПП или проведении операции в возрасте более 30 лет. В большинстве случаев роды ведут через естественные родовые пути.

При неосложненном вторичном ДМПП вынашивание беременности и роды не противопоказаны. При осложненном – тактика зависит от характера и выраженности осложнений.

Противопоказанием к беременности является высокая ЛГ или СЭ. В случае пролонгирования беременности практически на весь гестационный период – госпитализация, медикаментозная терапия СН. Родоразрешение предпочтительнее через естественные родовые пути с исключением потуг, при наличии высокой ЛГ возможно кесарево сечение.

У женщин с ДМПП часто осложняется ПЭ и/или СЗРП.

*Наблюдение.* Обычно достаточно 2-х кратного осмотра терапевта за время беременности. Катетерному закрытию по Amplatzer подлежат вторичные ДМПП только при условии ухудшения состояния больной (подтвержденного при чреспищеводной ЭхоКГ). С целью предотвращения парадоксальной тромбоэмболии ЛА (ТЭЛА) не рекомендуется закрытие незначительных ДМПП или открытого овального окна. При наличии хронической венозной недостаточности ног для предотвращения парадоксальной ТЭЛА рекомендуется ношение эластических чулок. В некоторых случаях может быть рекомендован длительный постельный режим или использование гепарина.

#### 4.1.4. Неполная атриовентрикулярная коммуникация

Атриовентрикулярная коммуникация(АВК) анатомически характеризуется наличием сообщения между предсердиями и желудочками, обусловленного дефектами в перегородках, в сочетании с расщеплением створок митрального и трикуспидального клапанов. В клинике различают:

- 1) неполную форму АВК, включающую в себя ДМПП с расщеплением створки митрального клапана;
- 2) полную форму АВК, представляющую собой практически единый канал, включающий ДМПП, ДМЖП, отсутствие или расщепление септальных створок митрального клапана и трикуспидального клапана. Этот порок выглядит как единое

атриовентрикулярное (АВ) отверстие. Полная форма АВК в 40% сочетается с синдромом Дауна; наблюдаются сочетания с другими пороками.

Признаки СН (тахипноэ, тахикардия, застой в лёгких, гепатоспленомегалия) характерны для больных полной АВК с первых часов жизни, а достижение фертильного возраста часто невозможно.

Артериовенозный сброс крови при неполной форме АВК происходит только на уровне межпредсердной перегородки, а наличие расщепленной створки митрального клапана способствует регургитации крови из ЛЖ в ЛП, что гемодинамически определяется как недостаточность митрального клапана. У больных с неполной формой АВК степень проявления нарушения кровообращения в основном зависит от выраженности недостаточности митрального клапана. При незначительной регургитации на митральном клапане течение заболевания схоже с течением изолированного ДМПП, при значительной регургитации состояние и течение заболевания тяжёлые с явлениями СН, дефицита веса.

#### 4.1.5.Открытый артериальный проток

Открытый артериальный проток (ОАП) – боталлов проток, сосуд, соединяющий аорту и ЛА, встречается с высокой частотой (0,3%) в общей популяции и составляет 10-18% всех ВПС. Обычно ОАП диагностируется в детском возрасте.

При неосложненном ОАП – беременность и роды не противопоказаны. При присоединении ЛГ беременность противопоказана.

#### 4.1.6.Коарктация аорты и синдром Тернера

Коарктация аорты (локальное сужение аорты) составляет ~7% всех ВПС и у мужчин встречается в 2 раза чаще, чем у женщин. Развитие коарктации аорты может наблюдаться и при синдроме Тернера, который, кроме того, включает отставание в росте, нарушение функции яичников с недостатком женских половых гормонов и бесплодие, обструктивное поражение ЛЖ, двустворчатый аортальный клапан с более или менее выраженным его стенозом.

Коарктация аорты может быть в любом месте, но чаще наблюдается в области перешейка, как правило, дистальнее отхождения левой подключичной артерии. При коарктации обычно имеется постстенотическое, иногда и престенотическое расширение аорты. Выше места сужения САД и ДАД повышается, ниже – снижено. Для компенсации кровообращения в нижней половине туловища расширяются межреберные артерии и артерии грудной клетки. В результате препятствия току крови в систолу возникает перегрузка и гипертрофия ЛЖ (ГЛЖ) с последующей его дилатацией и СН. Тяжесть

течения порока во многом определяется состоянием коллатеральных сосудов между верхней и нижней половинами туловища. Они выглядят дилатированными, извитыми, увеличивают приток крови от восходящей к нисходящей аорте, минуя сужение. В стенке аорты ниже места сужения (иногда и в коллатеральных) происходят дегенеративные изменения, иногда с образованием аневризм. При беременности возможно увеличение этих изменений в срединной оболочке аорты, что способствует ее расслоению и, возможно, разрыву. ФР этого нередко фатального осложнения порока является наличие у некоторых больных аневризм в системе Велизиева круга.

Вопрос о возможности беременности лучше всего решать после оперативной коррекции порока. При коарктации аорты беременность допустима только при умеренном ее сужении и АД не >160/90 мм рт.ст. Однако из-за опасности разрыва измененной стенки аорты роды заканчивают операцией кесарева сечения. При нерезко выраженной коарктации аорты возможно вынашивание беременности и нормальные роды, но и в этом случае учитывают относительные противопоказания, т.к. велика опасность осложнений, связанных с АГ. Материнская смертность достигает 3,5% и связана с разрывом и расслоением аорты, разрывом аневризм сосудов Велизиева круга, ИЭ. При беременности рекомендуется медикаментозный контроль АГ, но в отличие от ГБ у пациенток с ОАП, как правило, не возникает ПЭ. Такие пациенткам не рекомендуется резко снижать АД, т.к. это может привести к падению маточно-плодово-плацентарного кровотока и развитию осложнений со стороны плода вплоть до выкидыша. При стойком высоком АД, СН III-IV ФК (NYHA), при нарушении мозгового кровообращения беременность абсолютно противопоказана.

В период беременности рекомендуется ограничение ФН, вплоть до госпитализации на весь период беременности. Баллонная ангиопластика и стентирование противопоказаны из-за риска расслоения и разрыва аорты. Для коррекции АД назначают кардиоселективные  $\beta$ -АБ (метопролол, бисопролол).

Тактика у оперированных больных зависит от срока давности, типа операции и ее эффективности. При сохранении повышенного АД, срока операции <1 года рекомендуется родоразрешение путем кесарева сечения. В остальных случаях – родоразрешение через естественные родовые пути с исключением потуг.

Возможные осложнения и риски:

- кровоизлияние в мозг;
- расслоение аорты и разрыв аорты;
- ИЭ;
- ПЭ/эклампсия;

- самопроизвольное прерывание беременности;
- гипотрофия плода.

Предпочтительным являются роды через естественные родовые пути с использованием эпидуральной анестезии при АГ у беременной.

*Наблюдение.* Обоснованным является регулярный контроль АД с тщательным обследованием (СМАД) 1 раз в триместр. При АГ должна быть назначена гипотензивная терапии с учетом состояния маточно-плацентарного кровотока. Во время беременности только при высокой АГ, не поддающейся лечению, может быть проведена чрескожная пластика коарктации аорты, с учетом соотношения риск/польза, однако она чревата диссекцией аорты. Использование стента (у беременных рекомендуют стенты без лекарственного покрытия) может снизить риск диссекции.

#### 4.1.7.Врожденный стеноз устья аорты

Врожденный стеноз устья аорты составляет 6% от всех ВПС, среди женщин он встречается в 4 раза реже, чем среди мужчин.

В зависимости от места стенозирования выделяют клапанный, подклапанный (мышечный и мембранозный) и надклапанный стеноз устья аорты. В большинстве случаев врожденный стеноз устья аорты клапанный. Подклапанный мышечный стеноз – синоним гипертрофической кардиомиопатии (ГКМП). Мембрана с отверстием может располагаться под и над клапанами аорты. При клапанном стенозе комиссуры спаяны, створки клапана утолщены, клапан куполообразный, аортальное отверстие маленькое. Врожденный стеноз устья аорты часто сочетается с двустворчатым аортальным клапаном. Так как при двустворчатом аортальном клапане могут отмечаться дилатация аорты и её диссекция, рекомендуется определение диаметра аорты до- и во время беременности

Порок в течение длительного времени переносится хорошо, но со временем нарастает ГЛЖ, затем происходит дилатация ЛЖ и «митрализация» вследствие развития относительной недостаточности митрального клапана. Беременность, в связи с особенностями гемодинамики гестационного периода, может вызвать декомпенсацию ранее компенсированного порока сердца. При аортальном стенозе в связи с ГЛЖ и недостаточным выбросом могут возникнуть признаки относительной коронарной недостаточности, проявляющиеся типичными приступами стенокардии и, возможно, развитием ИМ.

При легкой и средней степени стеноза устья аорты возможны вынашивание беременности и благополучные роды, однако риск осложнений при тяжелой степени стеноза устья аорты как во время беременности и родов, так и в послеродовом периоде

существенен. Планирование беременности у пациенток с симптомным тяжелым аортальным стенозом, без предварительного протезирования АК - противопоказано. В случае наступления беременности, появление на ранних сроках мозговых симптомов (частые синкопальные состояния, одышка), загрудинных болей является показанием для прерывания беременности. При тяжелом аортальном стенозе (если вышеописанные признаки имелись еще до возникновения беременности) женщине необходимо объяснить смертельную опасность, связанную с возможной беременностью и родами. Если сроки беременности уже большие, показано абдоминальное родоразрешение.

Возможные осложнения порока сердца: острая левожелудочковая недостаточность, хроническая СН, фатальные нарушения ритма и проводимости, острая коронарная недостаточность, ИЭ, ОНМК, внезапная смерть (ВС).

#### 4.1.8. Стеноз устья легочной артерии

Стеноз устья ЛА встречается в 8-10% всех ВПС. Различают клапанный и подклапанный (фиброзно-мышечное разрастание в области выходного тракта ПЖ) стеноз. Порок нередко сочетается с ДМПП. Как правило, наблюдается постстенотическое расширение корня ЛА.

При клапанном стенозе в связи с препятствием току крови давление в полости ПЖ значительно возрастает, в результате чего образуется градиент давления между ПЖ и ЛА, что обеспечивает сохранность сердечного выброса. С течением времени развивается в начале гипертрофия ПЖ, затем его дилатация. Повышается давление в правом предсердии (ПП), при этом может произойти открытие овального окна с право-левым сбросом. Таким образом, первично «бледный» порок может стать «синим». При выраженном стенозе устья ЛА наблюдается недостаточный кровоток в артериолах малого круга и, как следствие, недостаточная оксигенация.

При легкой и средней степени стеноза устья ЛА беременность и роды протекают обычно благополучно (через естественные родовые пути). Осложнения со стороны матери, как правило, встречаются с частотой до 15%. При тяжелой степени стеноза беременность может способствовать развитию правожелудочковой недостаточности, суправентрикулярных аритмий. При планировании беременности порок сердца должен быть скорректирован до ее наступления. В случае развития правожелудочковой недостаточности во время беременности методом выбора при тяжелом стенозе является баллонная вальвулопластика.

#### 4.1.9. Аномалия Эбштейна

Аномалия Эбштейна достаточно редкий ВПС, его распространенность составляет 1% от всех врожденных пороков. Формирование порока связывают с применением лекарственных препаратов, содержащих соли лития.

Аномалия Эбштейна характеризуется смещением трехстворчатого клапана в сторону ПЖ с уменьшением его полости, что снижает УО и уменьшает легочный кровоток. В связи с тем, что ПП состоит из двух частей (собственно ПП и части ПЖ), электрические процессы в нем протекают асинхронно. В систолу ПП атриализованная часть ПЖ находится в диастоле и, вследствие этого, приток крови в ПЖ уменьшается. Во время систолы ПЖ возникает диастола ПП с неполным закрытием трехстворчатого клапана и это приводит к смещению крови в атриализованной части ПЖ обратно в основную часть ПП. Все это сопровождается расширением фиброзного кольца трехстворчатого клапана, выраженной дилатацией ПП, повышением в нем давления и ретроградным повышением давления в системе нижней и верхней полых вен. Расширение полости ПП и повышение в нем давления способствуют открытию овального окна (если оно было закрытым) или его незаращению, что приводит к компенсаторному снижению давления за счет сброса крови справа налево.

Пациентки с аномалией Эбштейна без СН и цианоза беременность переносят хорошо (II класс по ВОЗ). В большинстве случаев прогноз беременности вполне оптимистичен. У пациенток с симптомами СН, выраженной трёхстворчатой регургитацией и/или цианозом до беременности должно быть проведено хирургическое лечение, в противном случае беременность противопоказана. Проблемы во время беременности в основном связаны со степенью трехстворчатой недостаточностью и функциональной способностью ПЖ, сочетанием с ДМПП или синдромом Wolf-Parkinson-White (WPW) (пароксизмальные тахикардии).

При аномалии Эбштейна увеличен риск преждевременных родов, СЗРП и перинатальной смертности.

*Наблюдение.* Пациентки с недостаточностью трехстворчатого клапана или СН должны наблюдаться не менее 1 раза в триместр. При наличии ДМПП во время беременности или родов может развиваться реверсия шунта с цианозом. Повышен риск парадоксальной эмболизации.

В большинстве случаев роды ведутся через естественные родовые пути.

#### 4.1.10. Транспозиция магистральных сосудов

Транспозиция магистральных сосудов (ТМС) представляет собой порок, при котором аорта отходит от ПЖ, ЛА – от левого.

Этот порок составляет 7-15% среди всех ВПС и представляет собой самый частый порок сердца, сопровождающийся цианозом и НК в грудном возрасте.

С гемодинамической точки зрения, различают полную и корригированную ТМС. Для полной ТМС, совместимой с жизнью, совершенно необходимо наличие сообщений между большим и малым кругами кровообращения. Сообщение может быть представлено в 50% случаев ДМПП, в остальных – ДМЖП или ОАП.

При корригированной транспозиции имеется инверсия желудочков; кровообращение не страдает. Корригированная ТМС представляет собой редкую аномалию и составляет менее 1% всех ВПС. Порок сочетается в 70% с ДМЖП (обычно перимембранозной локализации), в 40% – с подклапанным стенозом ЛА.

Корригированная ТМС в изолированном виде долго не приводит к нарушению гемодинамики, выраженность и характер которой определяются сопутствующими ВПС. При ДМЖП нарушения гемодинамики такие же, как при изолированном пороке, а при сочетании ДМЖП с легочным стенозом – аналогичны тетраде Фалло. В этих случаях сохраняется вероятность аритмий, выраженной брадикардии с АВ-узловым ритмом и СН (риск класс III).

Вынашивание беременности более реально при корригированной ТМС. Число живорождений составляет около 60%, а наличие цианоза при полной ТМС является фактором риска выкидыша.

При полной ТМС единственной операцией может быть гемодинамическая коррекция внутрисердечной гемодинамики (операция Сеннинга или Мастарда). Прогноз беременности хороший.

Беременность противопоказана в случае корригированной ТМС при нарушении функции ПЖ(СН III или IV ФК), фракция выброса (ФВ) менее 40% или выраженной трехстворчатой недостаточности.

Часто отмечается развитие ПЭ или АГ.

*Наблюдение.* Для пациенток, перенесших операции Мастарда или Сеннинга, рекомендуется ежемесячно или 1 раз в два месяца обследование у кардиолога, включая ЭхоКГ и суточное мониторирование ЭКГ по Холтеру.

У пациенток без симптомов СН и с удовлетворительной функцией ПЖ возможны самостоятельные роды. При снижении сократительной способности сердца необходимо предусмотреть раннее родоразрешение кесаревым сечением.

#### 4.1.11. Операция Фонтена

При ВПС, известном как единственный желудочек сердца или двуприоточный желудочек сердца, отсутствует межжелудочковая перегородка, а строение сердца является трёхкамерным.

При сочетании единственного желудочка сердца и стеноза ЛА возможно проведение операции Фонтена, заключающейся в создании анастомоза между ЛА, с одной стороны, и верхней поллой вены, и/или нижней поллой вены, или ПП – с другой, так как циркуляцию крови затрудняет имеющийся выраженный подклапанный стеноз устья ЛА. После этой паллиативной операции функцию нагнетания крови в малый круг кровообращения выполняет ПП, а циркуляция крови в большом круге кровообращения осуществляется единственным желудочком сердца. Отдалённые результаты такой операции при единственно желудочке благоприятные.

Единственный желудочек сердца является достаточно редко встречаемой аномалией у женщин репродуктивного возраста, лишь проведение операции Фонтена позволяет успешно выносить беременность до сроков 25-35 нед. при риске III-IV ВОЗ.

Пролонгирование беременности даже в случаях выполнения операции Фонтена чревато материнской смертностью (2%), развитием аритмий (20%), энтеропатий, гепатомегалии, редко – циррозом печени, склонностью к тромбообразованию и СН. Высокий риск преждевременных родов и низкой массы плода.

Беременность противопоказана при сатурации кислорода менее 85% в покое, снижении сократительной функции правого желудочка, умеренной или выраженной АВ-реверсизации или протеиновой энтеропатии.

*Наблюдение.* При возможности вынашивания беременности необходимо ежемесячное наблюдение у кардиолога. Учитывая высокий риск тромбоза шунта и тромбоэмболических осложнений (ТЭО), рекомендуется предусмотреть возможность терапии антикоагулянтами.

Рекомендуется раннее родоразрешение кесаревым сечением в специализированном роддоме.

#### 4.1.12. Пороки группы Фалло

Среди пороков группы Фалло наибольшее практическое значение имеет тетрада Фалло. Тетрада Фалло является классическим «синим» ВПС и состоит из ДМЖП, инфундибулярного стеноза устья ЛА, декстрапозиции аорты (аорта как бы расположена и над ЛЖ и над ПЖ, вернее над дефектом в МЖП, благодаря чему в нее попадают потоки крови из обоих желудочков) и гипертрофии ПЖ. Триада Фалло включает в себя: ДМПП,

стеноз устья ЛА (клапанный или инфундибулярный) и гипертрофию ПЖ. Пентада Фалло состоит из тех же пороков, что и тетрада + ДМПП.

«Синие» пороки служат противопоказанием для беременности и родов. В любом сроке необходимо убедить женщину прервать беременность. Беременность резко утяжеляет течение этих пороков, велика опасность присоединения ИЭ, церебральных осложнений, тромбозов, СН, осложнений со стороны плода. При беременности на фоне некорригированной тетрады Фалло материнская смертность достигает 7%, перинатальная – 22%. Беременность у неоперированных пациенток ассоциирована с риском осложнений со стороны матери и плода, которые сопряжены со степенью цианоза у матери. Риск высокий, если сатурация кислорода <85%. Рост объема крови и венозного возврата в ПП с падением ОПСС, увеличивает шунтирование крови справа-налево и цианоз. Риск беременности у оперированных больных зависит от состояния гемодинамики. Риск низкий, достигающий такового среди общей популяции, у больных с хорошо скорригированными пороками.

После паллиативной операции – создание аорто-легочного анастомоза, за счет чего улучшается кровоток в малом круге и уменьшается гипоксемия, вопрос о вынашивании беременности решается индивидуально. Радикальная операция гораздо сложнее, но зато более эффективна. Пациентки, перенесшие радикальную коррекцию тетрады Фалло, обычно переносят беременность и роды хорошо (риск II ВОЗ). У всех пациенток определяется остаточный стеноз устья ЛА, аритмии, вплоть до парных и групповых желудочковых экстрасистол – кардиологические осложнения составляют около 12%. Нарушение сократительной функции ПЖ, умеренная или выраженная регургитация на лёгочной артерии, а во время беременности возможно увеличение размера ПЖ являются факторами риска осложнений.

У пациенток со значительной остаточной обструкцией выносящего тракта ПЖ, тяжелой недостаточностью клапана ЛА, с/или без трехстворчатой регургитации, и/или с дисфункцией ПЖ, увеличенная нагрузка объемом во время беременности может привести к правожелудочковой недостаточности и аритмиям. Аортальная регургитация может иметь тенденцию к прогрессированию у неоперированных пациентов с тетрадой Фалло, так как створка аортального клапана не имеет поддержки и пролабирует в дефект перегородки. Кроме того, аорта из-за увеличенного кровотока обычно имеет больший размер, чем в норме.

*Наблюдение.* В большинстве случаев достаточно обследование у кардиолога 1 раз в триместр. У беременных с умеренной или выраженной регургитацией на ЛА показана Эхо-

КГ 1 раз в 1-2 мес. При наличии симптомов СН возможно ограничение двигательного режима, использование диуретиков.

В большинстве случаев возможны роды через естественные родовые пути.

Особенно опасны для женщины роды и послеродовый период, что обусловлено тем, что при сокращении матки до 1 л и более венозной крови устремляется к сердцу, но в связи со стенозом устья ЛА она не может пройти полностью в малый круг и значительная ее часть через ДМЖП попадает непосредственно в большой круг, резко усиливая и без того выраженную гипоксемию. Необходим тщательный мониторинг АД и газов крови во время родов, и крайне важно не допускать дальнейшей вазодилатации, в т.ч. лекарственно-индуцированной. В эти периоды могут наступить синкопальные состояния и ВС.

Осложнения включают ТЭО, прогрессирование дилатации аорты и ИЭ. Увеличен риск осложнений со стороны плода.

Все больные тетрадой Фалло должны пройти генетическое консультирование до зачатия для установления синдрома делеции 22q11 хромосомы с использованием флуоресцентной гибридизации *in situ* (FISH). Но даже при отсутствии консультации риск развития пороков у плода низкий (~4%).

#### 4.1.13. Синдром Эйзенменгера

СЭ называют необратимую тяжелую ЛГ с двусторонним сбросом крови или сбросом справа налево через ОАП, ДМПП или ДМЖП.

Сформировавшийся СЭ не поддается хирургической коррекции. Материнская смертность составляет 30-50%, перинатальная – 28% (с абортами – до 48%). Это связано с угрожающим жизни ростом легочного сосудистого сопротивления вследствие легочных тромбозов или фибриноидных некрозов, которые развиваются очень быстро в предродовом и послеродовом периодах, и могут вызвать смертельный исход, даже у больных, которые ранее имели незначительно сниженную толерантность к ФН или вообще ее не имели. При СЭ шунтирование крови справа-налево увеличивается в период беременности, вследствие системной вазодилатации и перегрузки ПЖ с усилением цианоза и уменьшением тока крови по легочным сосудам. Эти пациентки отличаются высокой чувствительностью к падению ОПСС и венозного возврата (эпидуральная анестезия противопоказана!), возможно развитие сложных и фатальных аритмий, высок риск ТЭО в любом сроке беременности.

При наличии СЭ рекомендуется прерывание беременности в I триместре. В случае, когда беременность не была прервана в ранние сроки, необходима госпитализация пациентки практически на весь период беременности в высококвалифицированное специализированное учреждение, в котором может быть осуществлен контроль за состоянием периферической и центральной гемодинамики и давлением в системе малого круга. Такая необходимость объясняется тем, что прогноз зависит не от функционального состояния этих больных, а от степени выраженности ЛГ, что требует проведения следующих лечебных и профилактических мероприятий:

- Постельный режим и кислород при приступах одышки.
- Применение антикоагулянтов со II триместра и до 2 сут. после родов. Во II и III триместрах – антикоагулянты (варфарин) *per os*, за 3-4 нед. до предполагаемого срока родов – гепарин или низкомолекулярного гепарина (НМГ). Возможно применение гепарина или НМГ на протяжении всей беременности. С осторожностью могут назначаться малые дозы диуретиков при исключении гемоконцентрации и уменьшении ОЦК. Часто отмечающиеся микроцитоз и железодефицитная анемия у этих пациенток, являются показанием к терапии препаратами железа.
- Роды ведут через естественные родовые пути с исключением потуг. При родах – постоянное мониторное наблюдение пациентки, не менее чем 3-х кратное определение газов крови в родах и в раннем послеродовом периоде, оценка клинического состояния, параметров центральной и периферической гемодинамики.

При ухудшении состояния матери и плода необходимо планировать раннее родоразрешение в условиях специализированного роддома, предпочтительнее в условиях регионарной анестезии.

Наличие цианоза является наиболее серьезным фактором риска в отношении плода: при сатурации кислорода менее 85% процент детей, родившихся живыми, незначителен (около 12%).

## **4.2. Приобретенные пороки сердца**

ППС– повреждение клапанов сердца с нарушением их функции в виде стеноза соответствующего отверстия между камерами сердца или недостаточности клапана, возникающие вследствие какого-либо острого или хронического заболевания[38].

### **4.2.1. Митральный стеноз**

Митральный стеноз – сужение левого предсердно-желудочкового отверстия, приводящее к нарушению диастолического поступления крови из ЛП в ЛЖ. Изолированный

митральный стеноз составляет 40% всех пороков сердца ревматической этиологии, среди женщин он встречается в 4 раза чаще, чем среди мужчин.

Митральный стеноз чаще всего связан с перенесенной ревматической лихорадкой, реже причиной порока являются системные заболевания соединительной ткани: СКВ, ревматоидный артрит. Врожденный митральный стеноз наблюдают редко, и он может сочетаться с ДМПП (синдром Лютембаше).

Беременность и роды у женщин с митральным стенозом могут протекать без осложнений. При критическом митральном стенозе (площадь митрального отверстия  $<1,5 \text{ см}^2$ ) к концу II-го – в III триместре, в родах и раннем послеродовом периодах могут возникнуть отек легких, СН, преимущественно по малому кругу, фибрилляция предсердий (ФП).

При тяжелом митральном стенозе прогноз, как правило, неблагоприятный, поскольку увеличение ОЦК и тахикардия, характерные для беременности, повышают нагрузку на сердце, увеличивают риск ФП, которая, в свою очередь, усугубляет снижение сердечного выброса. При тяжелом стенозе повышается риск внутриутробной задержки развития плода и преждевременных родов. Материнская смертность при легком митральном стенозе составляет  $<1\%$ , при тяжелом –  $5\%$ , при появлении ФП возрастает до  $17\%$ . Планирование беременности у пациенток с тяжелым митральным стенозом, без предварительной хирургической коррекции МК - противопоказано.

Пациентки с митральным стенозом, как и все беременные с ССЗ, нуждаются в постоянном наблюдении кардиолога (терапевта) и акушера-гинеколога, 1 раз в мес. необходимо выполнять ЭхоКГ, медикаментозная терапия назначается по показаниям. При уровне давления в ЛА  $>50 \text{ мм рт.ст.}$ , даже в случае отсутствия симптомов НК, показаны кардоселективные  $\beta$ -АБ (метопролол, бисопролол), доза которых определяется уровнем давления в ЛА, ЧСС и уровнем системного АД. При признаках застоя в малом круге кровообращения назначают диуретики (тиазидовые и/или петлевые). Спиронолактоны противопоказаны из-за опасности феминизации плода мужского пола. Если на фоне адекватной медикаментозной терапии сохраняются признаки НК и/или ЛГ, имеется высокий риск развития отека легких во время гестации, родов или раннем послеродовом периоде, показана хирургическая коррекция порока. Закрытая митральная комиссуротомия является операцией выбора во время беременности у пациенток с тяжелым симптомным митральным стенозом (ХСН III-IV ФК NYHA), и/или повышением расчетного систолического давления в ЛА  $> 50 \text{ мм рт.ст.}$  Комиссуротомия должна выполняться после 20 недели беременности в экспертных центрах. Она безопасна для матери: риск гибели плода составляет 2-12%.

Чрескожная баллонная митральная вальвулопластика также является операцией выбора у этих пациенток. Однако, учитывая риск осложнений во время проведения баллонной вальвулопластики – в 5% случаев развивается тяжелая травматическая митральная недостаточность, которая обычно плохо переносится и требует экстренной операции в условиях искусственного кровообращения, эту операцию рекомендуют выполнять в центрах с большим опытом проведения таких процедур. Гемодинамические результаты после такой операции хорошие, клиническое состояние пациенток позволяет выносить беременность. Облучение минимизировано за счет экранирования живота и отказа от ангиографии.

У пациенток с тяжелым митральным стенозом показано оперативное родоразрешение, с мониторным контролем центральной гемодинамики, АД и кислотно-щелочного состояния. У остальной категории пациенток роды предпочтительнее вести через естественные родовые пути.

#### 4.2.2. Недостаточность митрального клапана

Недостаточность митрального клапана характеризуется неполным закрытием его створок во время систолы ЛЖ, в результате чего возникает обратный ток крови (регургитация) из ЛЖ в ЛП. Изолированная митральная недостаточность ревматического генеза составляет 10% всех приобретенных пороков сердца. Этот порок чаще возникает у мужчин и с высокой частотой сочетается с митральным стенозом или пороками клапанов аорты.

Наиболее частая причина митральной недостаточности — ревматическая лихорадка, приводящая к сморщиванию створок клапана, реже пролапс митрального клапана (ПМК), ИЭ, ИМ, травмы, при которых происходит разрыв хорд и/или сосочковых мышц, значительное расширение митрального кольца и увеличение левых отделов сердца возможны при синдроме Марфана (СМ), Элерса-Данлоса (СЭД), дилатационной кардиомиопатии (ДКМП), послеоперационная недостаточность после митральной комиссуротомии.

При отсутствии клинических симптомов СН, даже при кардиомегалии, обнаруженной на рентгенограмме, но при нормальных размерах ЛЖ, беременность не увеличивает риск осложнений для матери и плода. Увеличение ОЦК и сердечного выброса приводит к росту объемной перегрузки, которая является следствием клапанной регургитации, но снижение ОПСС уменьшает степень регургитации, тем самым компенсируя перегрузку объемом. При развитии СН, которая чаще возникает в III триместре, наряду с ограничением ФН, назначают диуретики (за исключением спиронолактонов) в сочетании с вазодилататорами

(нитраты, дигидропиридиновые АК) под контролем АД. БРА и иАПФ противопоказаны во все сроки беременности, гидралазин – в I и II триместрах.

Роды через естественные родовые пути безопасны у большинства пациенток, даже у тех, у кого были эпизоды непродолжительной СН. Мониторинг гемодинамики необходим только в самых тяжелых случаях.

Хирургическая коррекция порока не рекомендуется во время беременности, из-за риска для плода и может быть рекомендована только больным с рефрактерной СН, которая крайне редко развивается у больных с клапанной недостаточностью.

#### 4.2.3. Сочетанный митральный порок

Изолированный митральный стеноз имеет место лишь в 1/3 случаев митрального порока ревматического генеза. Значительно реже возникает изолированная митральная недостаточность. У большинства больных ревматической лихорадкой отмечается сочетанный митральный порок: митральный стеноз и недостаточность митрального клапана. При этом пороке имеет место затруднение тока крови от ЛП в желудочек, и в то же время происходит регургитация части крови из ЛЖ в ЛП в период систолы желудочков. В отличие от изолированного митрального стеноза помимо гипертрофии ЛП возникает также увеличение и ГЛЖ.

Тактика ведения беременности определяется преобладанием того или иного порока сердца.

#### 4.2.4. Недостаточность аортального клапана

Недостаточность аортального клапана характеризуется отсутствием полного смыкания створок аортального клапана в период диастолы, в результате чего возникает обратный кровоток (регургитация) из аорты в полость ЛЖ.

Основные этиологические факторы аортальной недостаточности следующие:

- Поражение самого клапана: ревматическая лихорадка (наиболее частая причина, при этом недостаточность чаще сочетается со стенозом устья аорты), ИЭ, врожденная деформация, разрывы створок клапана (например, вследствие травмы).
- Поражения аорты: сифилис, расслаивающаяся аневризма аорты, кистозный медионекроз (болезнь Марфана – дилатация фиброзного кольца аортального клапана), АГ, воспалительные заболевания (например, анкилозирующий спондилоартрит, аортит и пр.).

При незначительно выраженной аортальной недостаточности клинические симптомы обычно отсутствуют. При прогрессировании порока больные жалуются на усиленное

сердцебиение, позже присоединяются одышка при ФН, затем в покое, приступы сердечной астмы. Примерно у 20% больных важным проявлением этого порока является стенокардия.

При отсутствии клинической картины порока беременность и роды протекают без осложнений. В случае выраженной дилатации ЛЖ (по данным ЭхоКГ конечный диастолический размер  $>5,5$  см) беременность противопоказана.

### **5.Операции на сердце с использованием искусственного кровообращения**

Оперативное лечение у беременных с кардиоваскулярной патологией с использованием искусственного кровообращения (ИК) должно проводиться только в случае неэффективности медикаментозной терапии, ухудшении их состояния и при отсутствии возможности проведения других интервенционных методов. Оптимальным сроком гестации в случае оперативного лечения с использованием ИК являются 13-28 нед. беременности. Хирургическое лечение в первом триместре беременности связано с риском развития мальформаций плода, в третьем триместре – преждевременных родов и осложнений у матери. После 28 нед. беременности при детской смертности 10% может быть рассмотрен вопрос о родоразрешении до использования ИК. Решение о времени родоразрешения от 26 до 28 нед. гестации принимается индивидуально.

Адекватной для поддержания маточно-плацентарного кровообращения является скорость кровотока при ИК более  $2,5$  л/мин/м<sup>2</sup> и перфузионное давление выше 70 мм рт.ст. Оптимальная потребность в кислороде достигается при гематокрите более 28%. Перфузия должна быть нормотермической, при мониторинговании рН следует избегать гипокапнии, которая является причиной вазоконстрикции матки и плаценты и гипоксии плода. Длительность ИК следует сводить к минимуму. Во время ИК рекомендуется избегать глубокой гипотермии – температура тела беременной не должна снижаться ниже 30°C[39].

При проведении ИК рекомендуется постоянное мониторирование тонуса матки, ЧСС плода, желательно проведение интраоперационной ЭхоКГ плода. С целью оценки результатов мониторингования сердцебиений плода, готовности к экстренному родоразрешению в случае развития родовой деятельности или проведении планового кесарева сечения после ИК, требуется обязательное присутствие акушера. После окончания операции с использованием ИК должны быть даны рекомендации по максимально возможному пролонгированию беременности до достижения зрелости плода.

Использование гепарина во время ИК требует тщательного контроля гемостаза, хотя не увеличивает риск геморрагических осложнений у плода, но существенно возрастает риск маточного кровотечения, особенно у пациенток, которым проведено экстренное кесарево

сечение сразу после ИК. Кроме того применение высоких доз гепарина в качестве антикоагулянта при ИК и последующая нейтрализация его действия протамином могут приводить к сложностям интра- и постоперационного контроля гемостаза, а также к нестабильности гемодинамики и бронхоспазму, вызванными протамином.

При использовании ИК уровень материнской смертности не отличается от таковой у обычного контингента больных кардиохирургических операций. Однако перинатальная смертность остается высокой, неврологические нарушения у детей наблюдаются в 3-6% случаев. Так при сроке гестации до 26 нед. детская смертность составляет 20-40%, 20% детей имеют серьезные неврологические расстройства. Кроме гестационного срока, прогноз зависит от ряда других факторов: пол ребенка, предполагаемая масса плода, предварительное использование кортикостероидов, опыт неонатальной службы.

## **6. Ведение беременных с легочной гипертензией**

ЛГ – симптомокомплекс, сопровождающий разнообразные по этиопатогенетическому механизму заболевания, объединенные регистрируемым по данным катетеризации правых камер сердца повышением среднего давления в ЛА более 25мм рт.ст.

Согласно модифицированной классификации ВОЗ по оценке риска сердечно-сосудистых осложнений для матери и потомства беременные с ЛГ относятся к IV категории риска, при котором беременность противопоказана. Результаты анализа исходов беременности и родов в крупных медицинских центрах показали, что беременность у женщин с ЛГ, включая идиопатическую ЛГ (ИЛАГ), как и ЛГ, связанную с ВПС или ЛГ, вызванную другими причинами, ассоциируется с высокой материнской летальностью – от 25% до 56%, высокой частотой преждевременных родов – 85-100%, СЗРП в 3-33% случаях и гибелью плода/новорожденных в 7-13% случаев [4,13,40-43]. С учетом высокого риска прогрессирования ЛГ на фоне беременности ее планирование и пролонгирование противопоказано у пациенток с расчетным систолическим давлением в ЛА выше 50 мм рт.ст. Пациенткам детородного возраста показана консультация кардиолога и гинеколога в центре, имеющем опыт ведения беременных с ЛГ, для подбора оптимальных методов контрацепции. Самым эффективным способом контрацепции является стерилизация, которая может быть выполнена планово во время прерывания беременности или во время оперативного родоразрешения. Эстроген-содержащие контрацептивы увеличивают риск тромбэмболических осложнений. Поэтому применение комбинированных эстроген-гестагенных препаратов может обсуждаться у пациенток, принимающих антикоагулянтные препараты. Барьерные методы безопасны для пациенток, но не дают надежной гарантии от наступления беременности. Использование внутриматочной терапевтической системы

является современным и высокоэффективным средством, но ассоциируется с повышенным риском инфекционных осложнений во время ее постановки. Следует помнить, что эффективность оральных контрацептивов снижается у женщин, получающих антагонисты эндотелиновых рецепторов. Поэтому для достижения надежного эффекта рекомендовано сочетание двух методов контрацепции [44].

В случае наступления беременности, необходимо информировать пациентку о высоком риске развития серьезных осложнений, как со стороны матери, так и со стороны плода/ребенка и обсуждать вопрос об искусственном прерывании беременности. В случае согласия пациентки на прерывание беременности, медицинский аборт должен быть выполнен до 22 нед. беременности. Прерывание беременности на более поздних сроках по рискам развития осложнений сопоставимо с рисками досрочного родоразрешения на 32-34 нед. беременности. Оптимальным сроком для прерывания беременности является  $10 \pm 3$  нед. гестации [45].

В случае отказа от искусственного прерывания беременности пациентка с ЛГ всю беременность наблюдается мультидисциплинарной командой специалистов (кардиолог, акушер-гинеколог, анестезиолог-реаниматолог, неонатолог/педиатр, при необходимости привлекаются врачи других специальностей), которая принимает коллегиальное решение по тактике ведения, сроках и способе родоразрешения.

Для решения вопроса по тактике ведения пациентка должна быть госпитализирована в специализированный перинатальный центр, имеющий опыт диагностики и лечения больных с легочной гипертензией.

В случае стабильного состояния пациентка, после подбора специфической терапии для легочной артериальной гипертензии (ЛАГ), может быть выписана на амбулаторное лечение и каждые 2-4 нед. должна быть осмотрена кардиологом. Плановая госпитализация в специализированный перинатальный центр, имеющий опыт диагностики и лечения больных с ЛГ, показана во втором триместре беременности в связи с повышенным риском преждевременных родов и развития гемодинамических осложнений, а также для определения сроков и способа родоразрешения. Внеплановая госпитализация показана при ухудшении общего состояния или при отрицательной динамике ЭхоКГ параметров.

Пациентки с ЛГ III ФК и выше весь период беременности должны наблюдаться в условиях стационара. Каждые 4-6 нед. им рекомендовано выполнение ЭхоКГ, в случае ухудшения общего состояния – по мере необходимости. При неоптимальной визуализации при трансторакальном ЭхоКГ рекомендуется выполнение чреспищеводной ЭхоКГ для исключения ВПС и уточнения степени его тяжести. Мультиспиральная компьютерная

томография с контрастированием проводится только по жизненным показаниям при подозрении на ТЭЛА.

Специфическая медикаментозная терапия, которую пациентки получали до беременности, включая АК, простаноиды, ингибиторы фосфодиэстеразы типа 5 (ИФДЭ5), должна быть продолжена во время беременности. Исключение составляют антагонисты рецепторов эндотелина, которые из-за доказанного тератогенного действия, рекомендуется отменить и заменить на другие группы ЛАГ-специфических препаратов. Если пациентка не принимала до беременности ЛАГ-специфическую терапию, необходимо рассмотреть возможность ее назначения во время беременности после проведения катетеризации правых камер сердца. В качестве препарата первой линии во время беременности и после родов может рассматриваться ИФДЭ5 силденафил в стартовой дозе 20 мг 3 раза/сут. При необходимости возможно увеличение дозировки до 120 мг в сут. или назначение комбинированной ЛАГ-специфической терапии: ИФДЭ5 в сочетании с простаноидами. Назначение простаноидов во время беременности и после родов показано пациенткам с III-IV ФК при неэффективности ИФДЭ5. В Российской Федерации из группы простаноидов зарегистрирован ингаляционный препарат, который рекомендуется назначать в дозе 2,5-5 мкг 6-9 раз/сут. Кроме того, в послеродовом периоде при прогрессирующем течении ЛГ терапия может быть усилена за счет назначения антагонистов эндотелиновых рецепторов: бозентана в стартовой дозировке 62,5 мг 2 раза/сут. с последующим увеличением дозы до 250 мг/сут., мацитентана или амбризентана 10 мг 1 раз/сут. под тщательным контролем печеночных трансаминаз и уровня гемоглобина.

Пациентам с ИЛАГ, наследственной ЛГ и лекарственно-индуцированной ЛГ для решения вопроса о перспективах назначения АК показано проведение вазореактивного теста в рамках стандартной катетеризации правых камер сердца. В случае положительного вазореактивного теста возможно назначение АК дигидропиридинового ряда с постепенной титрацией дозы до максимально переносимых.

Для коррекции правожелудочковой СН у женщин с ЛГ в послеродовом периоде и при необходимости во время беременности показано назначение петлевых диуретиков: фуросемид. Необходимость назначения антикоагулянтов во время беременности решается индивидуально. В случае их назначения в 1 триместре, учитывая эмбриотоксические эффекты варфарина, рекомендован нефракционированный гепарин (НФГ) или НМГ.

Пациенткам высокого ФК ЛГ в послеоперационном периоде в большинстве случаев требуется усиление ЛАГ-специфической терапии, применение ингаляционного оксида

азота в раннем послеоперационном периоде и оксигенотерапии при парциальном давлении  $O_2$  в артериальной крови  $<8\text{кПа}$  ( $<60\text{ мм рт.ст.}$ ).

Общего мнения в отношении сроков родоразрешения беременных с ЛГ в настоящее время нет. Во многих специализированных центрах рекомендуется проводить родоразрешение досрочно в сроки 34-36 нед. беременности, при этом минимальный рекомендуемый срок родоразрешения – 32 нед., максимальный – 38 нед.

Предпочтительным способом родоразрешения являются родычерез естественные родовые пути, что, как правило, ассоциируется с меньшей потерей крови, снижением инфекционных осложнений, меньшим риском ТЭО и с менее резкими гемодинамическими изменениями по сравнению с кесаревым сечением.

Однако вопрос способа родоразрешения остается дискуссионным и большинство экспертов склоняется к тому, что у пациенток с ЛГ 3 ФК и выше, а также у пациенток с СЭ роды предпочтительнее проводить оперативным путем с мониторингом параметров центральной гемодинамики и газового состава крови. Общая анестезия при оперативном родоразрешении пациенткам с ЛГ противопоказана.

Длительность профилактического назначения антибактериальной терапии после оперативного родоразрешения в каждом конкретном случае обсуждается индивидуально. НМГ в целях профилактики венозных тромбозов и ТЭО после оперативного родоразрешения назначают длительностью 7 сут., с режимом дозирования 1 раз/сут.

Лактация у пациенток с ЛГ III ФК и выше должна быть подавлена.

В послеродовом периоде необходимо наблюдение от нескольких дней до нескольких недель, в зависимости от состояния пациентки в послеродовом периоде и, в первую очередь, от наличия или отсутствия клинических проявлений дисфункции правого желудочка. Необходимость более длительного наблюдения в стационаре диктуется высокими рисками сердечно-сосудистой летальности в первые 4 нед. после родов.

## **7. Ведение беременных с протезированными клапанами сердца**

Беременность рассматривают как тромбофилическое состояние, при котором активация внутрисосудистого тромбогенеза выражена вследствие перестройки свертывающей, противосвертывающей и фибринолитической систем, что отражает эволюционное приспособление женского организма к уменьшению кровопотери в родах после отделения плаценты. Физиологическая перестройка всех звеньев системы гемостаза, приводящая к гиперкоагуляции, обусловлена следующими особенностями:

- повышением резистентности к активированному протеину С во II и III триместрах;

- снижением активности протеина S вследствие уменьшения общего количества протеина S под действием эстрогенов и повышения уровней протеина, связывающего компонент комплемента 4b, который взаимодействует с протеином S;
- повышением уровня фибриногена и факторов II, VII, VIII и X;
- увеличением уровней и активности ингибиторов фибринолиза, активируемого тромбином ингибитора фибринолиза (TAFI), ингибиторов активатора плазминогена (PAI-1 и PAI-2).

Активность прокоагулянтных факторов повышается со II триместра беременности. В III триместре наблюдается прогрессивное увеличение фактора Виллебранда, продуцируемого эндотелием. Повышается концентрация факторов IX, VIII, VII (на 80%), X, V, II (от 70% до 100% по сравнению с уровнем небеременных и беременных I триместра). Увеличивается образование тромбина, содержание продуктов деградации фибрина в ответ на интра- и экстраваскулярное отложение фибрина, что указывает на интенсификацию процессов внутрисосудистого свертывания крови и активацию системы свертывания крови в маточно-плацентарном кровотоке.

Одновременно с началом II триместра происходит постепенное снижение антикоагулянтного потенциала крови. Концентрация антитромбина III снижается перед родами, а его активность растет. Остается неизменным уровень протеина C, наблюдается снижение концентрации его кофермента – протеина S. При физиологической беременности отмечаются изменения в системе фибринолиза: значительно увеличивается уровень PAI-1, продуцируемого эндотелием, кроме того, плацента начинает синтезировать PAI-2.

Во время родов наблюдается повышенное потребление тромбоцитов и факторов коагуляции, в т. ч., фибриногена. При лабораторном исследовании системы гемостаза в родах повышается активность фактора VIII, увеличиваются концентрация фибриногена, толерантность плазмы к гепарину, количество растворимых фибрин-мономерных комплексов и Д-димера в результате усиления фибринолиза. В послеродовом периоде растет уровень t-PA, снижается PAI-1 и PAI-2, происходит укорочение АЧТВ, Содержание Д-димера повышается в первые 5 дней после родов по причине активного фибринолиза массы «молодых» тромбов, сформировавшихся в маточных сосудах на маточно-плацентарной площадке. Нормализация параметров системы гемостаза происходит в течение 4-6 нед. после родов.

Таким образом, даже при физиологическом течении беременности в ~6 раз повышается риск венозных ТЭО за счет обструкции венозного возврата растущей маткой,

венозной атонии, перечисленных изменений в системе гемостаза, что является главной причиной смертности женщин во время беременности и родов.

Все беременные с искусственными клапанами сердца относятся к категории высокого риска сердечно-сосудистых осложнений (ВОЗ III). Согласно приказа Минздрава России от 01.11.2012г № 572н со ссылкой на приказ от 3 декабря 2007г № 736 "Об утверждении перечня медицинских показаний для искусственного прерывания беременности" (с изменениями и дополнениями на 27 декабря 2011г), планирование беременности и прерывание беременности по медицинским показаниям показано следующей категории женщин после протезирования искусственными или биологическими трансплантатами (при ревматических или врожденных пороках сердца):

- одного клапана сердца с признаками нарушения функции протеза
- при многоклапанном протезировании
- в случае ТЭО осложнений во время беременности или в анамнезе, а также при наличии тромба в полостях сердца.

Беременность и роды у женщин с протезированными клапанами сердца обычно сопряжены с высоким риском, связанным, прежде всего с необходимостью использования антикоагулянтов. По данным литературы частота ТЭО у пациенток с клапанными механическими протезами при беременности колеблется от 7,5% до 33% [46]. Регистр беременных с ССЗ (ROPAC), в который в настоящее время включено 212 беременных с механическим протезом клапанов сердца, показал, что тромбоз протеза произошел у 10 (4,7%) пациенток, смертность составила 1,4%, геморрагические осложнения у матери регистрировались в 23,1% случаев [47].

Вопрос о выборе между биопротезами и механическими протезами клапанов сердца у женщин детородного возраста остается нерешенным. Механические клапаны прочны, характеризуются отличными гемодинамическими характеристиками, но требуют пожизненной антикоагуляции. Биопротезы, хотя и представляют гораздо меньший риск ТЭО, тем не менее, недолговечны, хотя четких данных об увеличении риска дегенерации биопротеза в связи с беременностью и родами получено не было. Вместе с тем, срок службы биопротезов по-прежнему остается небольшим, и больные должны осознать неизбежность повторной операции через несколько лет. По крайней мере, половина биопротезов, имплантируемым женщинам детородного возраста, требует замены в течение 10 лет, а через 15 лет функция биопротеза нарушается у 90% пациенток. Риск дегенерации биопротеза значительно возрастает при его положении в митральной позиции по сравнению с биопротезами аортального и трикуспидального клапанов. При повторных операциях по протезированию клапанов сердца летальность по разным данным

колеблется от 3 до 9%. Наличие ФР тромбоза биопротеза–ФП, наличие тромба в полостях сердца диктует необходимость проведения антикоагулянтной терапии у этих пациенток.

Возможность тромбоза искусственного клапана сердца определяется несколькими факторами:

1. Исходной тромбогенностью протеза,зависящей от типа протеза:

- низкая тромбогенность–Carbomedics (аортальный),MedtronicHall, StJudeMedical;
- средняя тромбогенность –Bjork-Shiley и другие двустворчатые протезы;
- высокая тромбогенность –Lillehei-Kaster, Omniscience, Starr-Edwards.

2. ФР тромбоза протеза клапана, которыми являются:

- митральная, трикуспидальная или легочная позиции протеза;
- предшествующие ТЭО;
- ФП;
- диаметр ЛП >50 мм;
- спонтанное контрастирование в ЛП;
- митральный стеноз;
- ФВ <35%;
- гиперкоагуляция.

Клинически тромбоз искусственного клапана сердца проявляется одышкой или приступом удушья, в ряде случаев отёком легких, инсультом, артериальными эмболиями, кардиогенным шоком и смертью.

Диагноз тромбоза клапана должен быть подтвержден при стандартной или чреспищеводной ЭхоКГ. В случае выявления при ЭхоКГ тромба менее 5 мм в диаметре и не обтурирующего клапан рекомендовано проведение антикоагулянтной терапии внутривенным введением НФГ с дальнейшим возобновлением приема пероральных антикоагулянтов у пациенток, которые не находятся в критическом состоянии. В случае наличия тромба более 5 мм в диаметре рекомендуется проведение тромболитической терапии, эффективность которой составляет 70%при смертности 9-10%. Тромболизис наиболее эффективен при аортальной локализации протеза, а также, если со времени появления симптомов прошло менее 2 нед. Большинство фибринолитических препаратов не проникают через плаценту, однако они могут вызвать эмболии (10%) и субплацентарное кровотечение. Опыт применения фибринолитиков у беременных женщин ограничен. Фибринолиз обоснован, если женщина находится в критическом состоянии, а немедленное хирургическое вмешательство невозможно. При неэффективности антикоагуляции и обструкции кровотока показано хирургическое вмешательство [48].

Нередко, определяющей неблагоприятные исходы беременности, остается проблема использования антикоагулянтов у женщин с механическими протезами клапанов, т.к. помимо вышеперечисленных факторов, решающую роль нередко играют:

- состояние физиологической гестационной гиперкоагуляции;
- эмбриотоксический эффект антагонистов витамина К, рекомендуемых в качестве препаратов первого ряда у пациентов с искусственными клапанами, т.к. варфарин проходит через плаценту и повышает риск раннего выкидыша, эмбриопатий (назальная гипоплазия, хондродисплазии, атрофия зрительного нерва, микроцефалия, отставание в умственном развитии) и преждевременных родов в 4-10% наблюдений.

Распространенность эмбриопатий до сих пор дискутируется: суммарный риск колеблется ~5% у пациенток, получавших антагонисты витамина К между 6-й и 12-й нед. беременности, тогда как в ряде сообщений дается более низкий риск фетопатий и рассматривается их связь с дозой препарата. Так, метаанализ, в который было включено 494 беременности у женщин с искусственными механическими клапанами сердца продемонстрировал, что, если пациентка принимала варфарин в дозе 5 мг и менее, то в 13,4% наблюдались осложнения со стороны плода, среди которых в 4-х случаях (0,9%) были эмбриопатии. Осложнения со стороны матери встречались относительно редко: кровотечения 3,4%, ТЭО 1,8%. В случае приема женщиной варфарина в дозе более 5 мг (33 беременности), осложнения со стороны плода прогрессивно возрастали (82%, из них 2 случая варфарин-зависимых эмбриопатий), осложнений со стороны матери не было, по-видимому из-за небольшого числа наблюдений [49, 50].

Необходимо помнить о том, что для пациенток с искусственными клапанами сердца характерны преждевременные роды и фетоплацентарная недостаточность, что может потребовать экстренного родоразрешения. При ургентной акушерской ситуации (отслойка плаценты, экстренное кесарево сечение) у женщин, получающих антикоагулянты, может развиваться катастрофическое кровотечение. Варфарин характеризуется пролонгированным эффектом, который нельзя быстро прекратить. Эффект при назначении витамина К достигается только в течение 24 ч. Немедленное замещение витамин К-зависимых факторов свертывания крови возможно только при использовании свежезамороженной плазмы, однако у плода уровень этих факторов восстанавливается только через 7-9 дней после отмены варфарина.

У пациенток с протезированными клапанами целевое МНО не отличается от такого вне беременности и дозы варфарина обычно не меняются. В зависимости от позиции протеза клапана показаны цифры МНО – 2,0-3,5. Следует подчеркнуть, что целевые значения МНО от 2,0 до 3,0 во время беременности могут быть адекватными только у

пациенток с более низким риском тромбозов, тогда как у женщин с протезами первого поколения и/или дополнительными отягощающими факторами (ТЭО в анамнезе, нарушениями сердечного ритма, наличием тромба в полости сердца и др.) стоит добиваться более высокого уровня антикоагуляции (МНО – 2,5-3,5).

Варфарин при совместном приеме с другими лекарственными препаратами может усиливать или ослаблять свое действие (табл. 15).

**Таблица 15**

Эффекты взаимодействия варфарина с лекарственными препаратами

Усиление активности	Снижение активности
Аллопуринол	Антациды
Амиодарон	Антигистаминные Препараты
Анаболические стероиды	Барбитураты
Аспирин	Галоперидол
Макролиды	Оральные контрацептивы
Ципрофлоксацины	Сукральфат
Омепразол	Холестирамин
H <sub>2</sub> -блокаторы	Циклоспорин
Симвастатин	
Стрептокиназа	
Сульфаниламиды	
5-НОК	
Фторхинолоны	
Тиреоидные гормоны	

Главным осложнением со стороны матери при использовании варфарина являются кровотечения. ФР развития кровотечения служат:

- интенсивное воздействие антикоагулянтов;
- сопутствующие заболевания;
- применение других препаратов;
- неточное следование инструкции по применению варфарина.

Признаки кровотечения при лечении антикоагулянтами:

- кровь в стуле и моче;
- образование синяков;
- необычно обильные носовые кровотечения / кровоточивость десен;
- кровотечения из патологических образований (опухоль, язва и др.).

При назначении варфарина должны также учитываться судебно-медицинские аспекты, т.к. фирма – производитель варфарина указывает его как препарат, противопоказанный при беременности.

Альтернативой варфарину может быть НФГ, который не проникает через плаценту, но

длительная гепаринотерапия во время беременности трудно осуществима и значительно увеличивает риск ТЭО для матери. Так по данным ряда авторов, у беременных с искусственными клапанами сердца в случае применения НФГ в течение всего периода беременности в 23,8% наблюдались выкидыши и в 42,9% – выкидыши и гибель плода; при его применении с 6-й по 12-ю нед. беременности – у 3,4% эмбриопатии, у 24,8% – выкидыши и у 26,5% женщин – выкидыши и гибель плода. Со стороны матери при использовании НФГ в течение всего периода беременности у 33,3% имели место ТЭО, смертность достигала 15%. Если НФГ назначали с 6-й по 12-ю нед. беременности, то ТЭО развивались в 9,2%, смертность составила 4,2% [51, 52].

Следует подчеркнуть, что при принятии решения о применении НФГ у беременных с протезированными клапанами сердца надеяться на успех можно только при выборе адекватной (лечебной!) дозы препарата и регулярного контроля состояния системы гемостаза. Хотя терапевтическая доза НФГ подразумевает удлинение АЧТВ в 1,5 раза, для обеспечения антитромботического эффекта у беременных с протезированными клапанами сердца этого может оказаться недостаточно, поэтому у таких пациенток необходимо добиваться удлинения АЧТВ примерно в 2 раза по сравнению с контрольными значениями.

Противопоказаниями к назначению НФГ являются:

- исходная глубокая гипокоагуляция;
- язвенная болезнь желудка или 12-перстной кишки;
- неконтролируемая АГ;
- ИЭ;
- острое внутреннее кровотечение;
- желудочно-кишечное или почечное кровотечение давностью до 10 дней;
- геморрагический диатез;
- обширные хирургические вмешательства и травмы давностью до 10 дней;
- геморрагический инсульт в анамнезе;
- травма или операция на головном или спинном мозге до 2-х мес.;
- подозрение на расслаивающуюся аневризму аорты;
- острый панкреатит;
- диабетическая ретинопатия;
- тяжелые нарушения функции печени и почек;
- варикозное расширение вен пищевода;
- острый перикардит;
- аллергические реакции в анамнезе.

При длительном применении НФГ возможно развитие таких тяжелых осложнений как:

- иммунная тромбоцитопения (на 3-15 сут. лечения гепарином);
- некроз кожи;
- алопеция;
- остеопороз (при длительном применении);
- гиперкалиемия;
- феномен отмены («рикошетные» тромбозы).

НМГ, представляющие собой фракции или фрагменты гепарина, обладают большей активностью ингибирования фактора Ха, они меньше инактивируют тромбин, поэтому практически не влияют на время свертывания крови – протромбиновое время (ПВ), что снижает риск кровотечений. Препараты этой группы отличаются более длительным действием, высокой биодоступностью, меньшей частотой осложнений, отсутствием потенцирования агрегации тромбоцитов. Важно отметить, что НМГ не влияют на такие показатели коагулограммы, как АЧТВ, ПВ, МНО. Для контроля терапии НМГ используется определение анти-Ха-активности и динамическое определение маркеров тромбофилии: D-димера, комплексов тромбин-анти тромбин, фрагментов протромбина F1+2. Вследствие усиленного клиренса и увеличения объема распределения, НМГ во время беременности должен назначаться 2 раза/сут. с целевыми значениями анти-Ха-активности 0,8-1,2 Ед./мл через 4-6 ч после введения дозы.

Таким образом, у беременных с искусственными клапанами сердца возможно применение одного из рекомендуемых режимов антикоагулянтной терапии, выбор которого определяется индивидуально:

1. С наступлением беременности продолжить прием варфарина, если суточная доза препарата не превышает 5 мг при достижении терапевтических значений МНО. При митральной позиции протеза МНО составляет 2,5-3,5; при аортальной – 2,0-3,0. Контроль МНО целесообразно осуществлять 1 раз в 5-7 дней. За 36 ч до родов рекомендован перевод на НФГ под контролем АЧТВ, уровень которого должен быть увеличен в 1,5-2,0 раза. Введение НФГ прекращают за 4-6 ч до родов и возобновляют его введение через 4-6 ч – после родов (класс доказательности II A, уровень доказательности C).

2. В случае приема варфарина в дозе более 5 мг в сут., с наступления беременности до 12-13 нед. целесообразно назначение НМГ подкожно дважды в день в терапевтической дозировке. Первая доза рассчитывается исходя из веса беременной: далтепарин 100 МЕ/кг, эноксапарин 1 мг/кг. Через 4-6 ч после подкожного введения НМГ проводят контроль анти-Ха активности плазмы, с последующим ежедневным его контролем до достижения целевого уровня – 0,8-1,2 Ед./мл. В случае достижения целевого уровня анти-Ха активности его оценка в последующем проводится каждую неделю (класс доказательности I, уровень

доказательности С). Возможно также внутривенное постоянное введение НФГ при контроле АЧТВ дважды в сут. (увеличение в 1,5-2,0).

С 12-13 нед. до 36 нед. беременности рекомендован перевод пациентки на варфарин в дозе достижения целевого уровня МНО. С 36-ой нед. беременности – перевод на НМГ дважды в сут. (при достижении целевых значений анти-Ха активности 0,8-1,2 Ед./мл, контролируется еженедельно) или НФГ при контроле АЧТВ дважды в сут. (в пределах 1,5-2,0) (класс доказательности IIa, уровень доказательности В).

НФГ отменяют за 4-6 ч до планируемых родов, НМГ отменяют за 12 ч до планируемых родов (класс доказательности I, уровень доказательности С).

В случае экстренного родоразрешения у пациентки, продолжающей прием варфарина, показано оперативное родоразрешение, для уменьшения геморрагических осложнений, как со стороны матери, так и плода. Перед экстренным родоразрешением вводится свежемороженая плазма и только после достижения МНО  $<2,0$ , возможно проведение кесарева сечения.

Введение НМГ возобновляют через 12 ч, НФГ – через 4-6 после родов, если нет риска геморрагических осложнений, одновременно начинают насыщение варфарином, при достижении целевых значений МНО – отменяют НМГ или НФГ (класс доказательности I, уровень доказательности С).

Смену антикоагулянтной терапии рекомендовано осуществлять в стационарных условиях.

Назначение варфарина после родов осуществляется на 2-3 сут. при отсутствии повышенной кровоточивости и продолжении лечения НМГ/НФГ. Отмену НМГ/НФГ осуществляют при достижении целевых значений МНО, которое определяют еженедельно.

Рутинное сочетание антикоагулянтов с приемом аспирина, обладающего неконтролируемым антитромбоцитарным эффектом, при снижении числа ТЭО увеличивает число геморрагических осложнений в 3 раза, что, по-видимому, делает не вполне обоснованным сочетанное использование антикоагулянтов с антитромбоцитарными препаратами[53].

Следует отметить, что физиологическая гиперкоагуляция, свойственная беременным, часто впервые выявляет фоновые врожденные и/или приобретенные нарушения в системе гемостаза, которые ранее могли быть бессимптомными. Наличие в анамнезе синдрома потери плода, тяжелых акушерских осложнений (тяжелых форм ПЭ, тяжелой плацентарной недостаточности, антенатальной гибели плода, преждевременной отслойки плаценты), ТЭО служат показанием к исследованию на генетические формы тромбофилии и АФС. Кроме того, следует помнить о том, что ряд пороков сердца могут существовать в

рамках первичного синдрома, а некоторые состояния (в том числе ИЭ, являющийся частым показанием для протезирования клапанов сердца) могут индуцировать развитие вторичного АФС. Наличие врожденных и/или приобретенных тромбофилий может быть одной из причин, объясняющих неудачи антикоагулянтной терапии у пациентов с искусственными клапанами сердца, резистентность к варфарину, «плавающие» показатели системы гемостаза и трудности с подбором адекватной дозы противотромботических препаратов. Именно у таких больных особое значение имеет подбор антикоагулянтов и контроль антитромботической терапии по маркерам тромбофилии (D-димер, тромбин-антитромбин, F1+2).

## 8. Проплапс митрального клапана

ПМК – патологическое прогибание одной или обеих створок митрального клапана в полость ЛП во время систолы ЛЖ. В результате ПМК развивается недостаточность митрального клапана с регургитацией части крови в полость ЛП. Регургитация возникает не всегда; степень ее может быть различной.

Частота ПМК составляет 4-5% в общей популяции, среди женщин и лиц молодого возраста гораздо чаще – 17-38%.

Этиологическими факторами ПМК являются:

- Наследственные болезни: СМ, СЭД, синдром LEOPARD, эластическая псевдоксантома, несовершенный остеогенез, синдром Хольта-Орама, синдром Ларсена, синдром Нунан, синдром Шерешевского-Тернера, синдром Клайнфельтера и др.
- Болезни миокарда: миокардит, миокардиодистрофия, ИБС, кардиомиопатия (КМП).
- ВПС: ДМЖП, ДМПП, аномалия Эбштейна, тетрада Фалло, ОАП, коарктация аорты, стеноз устья аорты, стеноз устья ЛА, двустворчатый аортальный клапан.
- Системные заболевания соединительной ткани: СКВ, дерматомиозит, узелковый полиартериит.
- Ревматическая лихорадка, ИЭ, травма грудной клетки, миксома ЛП.

Развитию ПМК способствуют такие физиологические и/или патологические состояния как тахикардия, гиповолемия, снижение венозного возврата, которые ведут к уменьшению полости ЛЖ и относительному преобладанию площади хордально-створчатого аппарата над площадью клапанного кольца.

В подавляющем большинстве случаев беременность у женщин с ПМК протекает благоприятно и заканчивается нормальными родами. Вместе с тем, в ряде случаев могут развиваться осложнения, одно из которых — гемодинамически значимая митральная регургитация, как правило, связанная с прогрессированием миксоматозной дегенерации

створок клапана. Прогрессирование митральной регургитации и трансформация бессимптомного ПМК в гемодинамически и клинически значимый может происходить у беременных с глубоким пролабированием створок и значительной митральной регургитацией. Основными клиническими проявлениями осложненного течения ПМК являются легочная гипертензия и правожелудочковая СН. Вследствие растяжения ЛП возможны предсердные аритмии, способствующие образованию пристеночных тромбов – источников ТЭО. Выраженная митральная регургитация может стать причиной внезапной смерти, она также увеличивает риск развития ИЭ.

При ПМК ведение беременных зависит от выраженности гемодинамических расстройств и осложнений. При упорных жалобах показана седативная терапия, в том числе соли магния (доказательная база отсутствует), высокоселективные  $\beta$ -АБ.

## 9. Синдром Марфана

СМ относится к наследственным заболеваниям соединительной ткани, передается по аутосомно-доминантному типу с высокой пенетрантностью и встречается в популяции достаточно редко – 1:10000.

Течение беременности при СМ имеет высокий риск развития тяжелых и фатальных осложнений со стороны матери и плода. С одной стороны, физиологическое снижение ОПСС и рефлекторное повышение сердечного выброса являются благоприятными факторами при ПМК с регургитацией. С другой стороны, увеличение ОЦК при выраженной митральной регургитации, может способствовать развитию острой левожелудочковой недостаточности и угрожающих жизни аритмий. По мере увеличения сроков гестации нарастает риск развития фатальных осложнений: в III триместре беременности и в раннем послеродовом периоде увеличивается риск формирования аневризмы аорты, разрыва и/или расслоения уже существующей аневризмы аорты и возникновения ИЭ. Расслоение аневризмы аорты во время беременности связано с увеличением ОЦК, аорто-кавальной компрессией и гормональными изменениями. Для диагностики аневризмы аорты во время беременности не реже 1 раза/мес., перед родами и в раннем послеродовом периоде выполняют ЭхоКГ. Частота расслоения аорты у беременных составляет около 1% при её диаметре менее 40мм и 10% – у пациенток высокого риска (диаметр аорты более 40 мм, быстрая дилатация или расслоение её восходящего отдела в анамнезе).

Пациентка с СМ до наступления беременности должна быть тщательно обследована, включая оценку диаметра всех визуализируемых при ЭхоКГ отделов аорты, анализ клапанной функции и сократимости миокарда. Пациентка и ее партнер должны быть проинформированы о возможном риске материнских осложнений, а также о высокой

возможности генетической передачи заболевания. При наличии у одного из родителей СМ риск этого заболевания у ребенка составляет 50%, а при заболевании обоих родителей – 100%. Ранее считали, что материнская смертность при СМ составляет 50%, в последнее время показано, что при диаметре аорты <4 см прогноз беременности и родов более благоприятный. При диаметре корня аорты более 40 мм решение о планировании беременности принимается индивидуально при информировании женщины об имеющихся рисках и возможных альтернативах (усыновление, суррогатное материнство и др.).

*Наблюдение* за беременными с СМ осуществляется ежемесячно (при показаниях – чаще) с проведением мониторинга развития плода (особенно на фоне приема женщиной  $\beta$ -блокаторов). У беременных с нормальными размерами аорты посещение специалистов осуществляется ежемесячно с проведением ЭхоКГ-исследования 1 раз в триместр и до родов. При диаметре аорты более 40 мм, прогрессирующей ее дилатацией, хирургическом лечении расслаивания или разрыва аорты в анамнезе, ЭхоКГ-исследование осуществляется каждые 4-6 нед.

Максимальный риск расслоения аорты отмечается в третьем триместре беременности, во время родов и в течение одного месяца после родов. В случае расслаивания аорты после 32 нед. беременности и при условии жизнеспособности плода рекомендуется проведение кесарева сечения и одновременное восстановление целостности аорты. На сроках беременности от 28 до 32 нед. выбор тактики лечения определяется состоянием плода. При развитии дистресс-синдрома у плода рекомендуется срочное кесарево сечение, при отсутствии тяжелой клинической картины расслаивания аорты – пролонгирование беременности до максимально возможного срока.

Медикаментозная терапия представлена  $\beta$ -АБ (метопролол, бисопролол), которые уменьшают сердечный выброс и, тем самым, прогрессирование дилатации аорты с риском ее расслоения, используют также соли магния.

Роды естественным путем возможны у женщин без выраженной патологии ССС и при диаметре аорты, не превышающем 4 см. Беременность и роды у таких женщин проходят, как правило, без серьезных осложнений для матери и плода. Методом выбора при обезболивании родов у рожениц с СМ следует считать эпидуральную анальгезию. Когда диаметр корня аорты >5,5 см или увеличивается за время беременности более чем на 1 см, необходимо досрочное родоразрешение, даже при отсутствии каких-либо субъективных симптомов. Существует мнение, что у таких женщин следовало бы производить хирургическую коррекцию аневризмы аорты во время беременности даже при отсутствии каких-либо угрожающих симптомов, поскольку при расширенной аорте они могут появиться в любой момент.

## 10. Синдром Элерса-Данлоса

СЭД представляет собой группу врожденных нарушений соединительной ткани, которые различаются между собой по клиническим, генетическим и биохимическим параметрам. Для подгруппы сосудистых нарушений СЭД характерно развитие ВС из-за спонтанного разрыва артерий или вследствие травмы. Для беременных с сосудистым и классическим СЭД типами беременность может вызывать серьезные осложнения со стороны внутренних органов, включая спонтанные разрывы артерий и вен, ПМК, перфорацию кишечника, расслаивание аорты, пневмоторакс и разрыв матки. Акушерские осложнения включают спонтанный аборт, симфизеопатию, разрывы внутренних органов (ЖКТ, матки), истмико-цервикальную недостаточность, выпадение матки, преждевременное излитие околоплодных вод, разрывы мягких тканей и послеродовые кровотечения. Вследствие истмико-цервикальной недостаточности и преждевременного излития околоплодных вод возрастает риск преждевременных родов.

*Наблюдение.* Пациентки нуждаются в тщательном, начиная со 2-го триместра беременности, ультразвуковом обследовании внутренних органов с периодичностью 1 раз в 4-6 нед. Учитывая вероятность развития фатальных осложнений и высокую материнскую летальность (до 20%), со срока 32 нед. беременности рекомендуется госпитализация, у беременных с СЭД IV типа возможно применение целипролола, учитывая очень высокий риск расслоения стенки аорты и благоприятный эффект, установленный у небеременных пациенток [54]. Пациенткам с СЭД показано раннее родоразрешение (до 32 нед. беременности) или прерывание беременности.

## 11. Ишемическая болезнь сердца и острый коронарный синдром

Частота острого коронарного синдрома (ОКС) оставляет 3-6 случаев на 100 тыс. беременных. Факторами риска заболевания являются АГ, гиперхолестеринемия и гиперлипидемия, СД, курение и др. Материнская смертность при ОКС составляет 5-10%, детская смертность тесно связана с материнской и составляет около 9%.

Диагностические критерии ОКС у беременных соответствуют общепринятым: болевой синдром в грудной клетке, изменения на ЭКГ и наличие биохимических маркеров некроза миокарда. Необходимо иметь в виду, что наличие отрицательного зубца Т на ЭКГ часто отмечается при беременности и не связано с ИБС, но увеличение содержания тропонина Т является маркером ОКС.

ИМ чаще возникает в третьем триместре беременности и в 40% его причиной является атеросклероз с сопутствующим тромбозом коронарных артерий (или без

такового) [55]. Реже (до 27%) к развитию ИМ приводит спонтанная диссекция коронарной артерии, чаще возникающая в родах (50%) и послеродовом периоде (34%) [56]. Развитие этого осложнения обусловлено повышенным содержанием прогестерона, вызывающего биохимические и структурные изменения сосудистой стенки, в том числе снижение нормальной складчатости эластичных волокон, фрагментацию ретикулярных волокон и уменьшение содержания кислых мукополисахаридов [57]. Тромбоз коронарных артерий без проявлений атеросклероза является редкой причиной ИМ у беременных (8%). Развитие тромбоза связано с гиперкоагуляцией, характерной для беременных, реже – с другими факторами (снижением содержания тканевого активатора плазминогена), увеличением быстродействующего тканевого активатора плазминогена, а также с наследственными тромбофилиями и т.д.). Использование метилэргометрина в послеродовом периоде может вызывать спазм и ишемию миокарда.

*Наблюдение.* Пациентка с ОКС должна быть немедленно переведена в специализированный центр для проведения диагностической ангиографии и чрескожного коронарного вмешательства [58]. Отмечено, что выживаемость увеличивается при использовании транслюминальной баллонной ангиопластики (ТБА), которая безопасна в отношении матери и плода и показана при поражении одной коронарной артерии с сохраняющейся ишемией миокарда. Использование стентов с покрытием у беременных малоизучено, считают, что не желательно совместное использование таких стентов с антитромбоцитарной терапией. Безопасность применения аспирина у беременных соответствует классу С, возможно использование производных тиенопиридинов – клопидогрела или тиклопидина (риск категории В), в том числе – у женщин после проведения ТБА, но без последующего стентирования коронарной артерии.

При ОКС без подъема сегмента ST в стабильном клиническом состоянии рекомендуется выжидательная тактика с использованием медикаментозной терапии. В случае рецидивирующей диссекции коронарной артерии следует рассмотреть возможность преждевременных родов с оценкой жизнеспособности плода.

Результаты аортокоронарного шунтирования у беременных с ОКС неудовлетворительны и связаны с высокой смертностью.

Из медикаментозной терапии по показаниям у пациенток с ИМ возможно использование нитратов (нитроглицерин – риск категории В, изосорбид динитрат – риск категории С) с тщательным титрованием дозировки для исключения артериальной гипотензии и снижения маточно-плацентарного кровотока.

Показаниями к прерыванию беременности или досрочному родоразрешению являются: сохраняющаяся после ТБА стенокардия; злокачественные аритмии, устойчивые

к проводимой терапии; левожелудочковая СН (кардиальная астма, отёк лёгких, кардиогенный шок).

Родоразрешение осуществляется как через естественные родовые пути, так и оперативным путем. Родоразрешение через естественные родовые пути позволяет избежать потенциальных рисков, связанных с анестезией, относительно безопасно при условии стабильного состояния гемодинамики больной.

Оперативное родоразрешение осуществляется как под общей, так и под регионарной (чаще всего) анестезией с мониторингом ЭКГ и АД, пульсоксиметрией [59].

## **12. Дилатационная кардиомиопатия**

ДКМП – диффузное поражение миокарда с расширением полостей сердца и резким снижением его сократительной функции, уменьшением сердечного выброса, возникновением застойной СН. ДКМП относят к гетерогенной группе приобретенных и наследственных заболеваний. Они составляют ~60% всех КМП.

Установить этиологию заболевания часто не удается. Придают значение вирусам (гриппа, Коксаки и др.), вызывающим скрыто протекающий миокардит с переходом в КМП, токсическому воздействию алкоголя, СД.

Беременность отягощает течение ДКМП и способствует возникновению осложнений. Как и при других формах КМП, протекающих со снижением сократительной функции сердца, увеличение ОЦК, характерное для беременных, является основополагающим фактором, вызывающим (или усугубляющим) клинически выраженную СН. Развитие СЗРП зависит от ФК СН матери, преждевременные роды отмечаются в 40%.

Если ДКМП была диагностирована до беременности, то женщине следует рекомендовать от нее воздержаться даже при отсутствии клинических симптомов. Пациентки с ДКМП должны быть проинформированы о высоком риске ухудшения состояния во время беременности или после родов. При наступлении беременности и отказе от её прерывания, ФВ менее 40% пациентка нуждается в наблюдении в специализированном акушерском роддоме, а при ФВ менее 20% – в прерывании беременности. Проводится лечение СН диуретиками (тиазидными или петлевыми), сердечными гликозидами (дигоксин), кардиоселективными  $\beta$ -АБ, при необходимости антиаритмическими средствами. У пациенток с аритмиями в зависимости от срока беременности необходимо предусмотреть назначение НМГ или антагонистов витамина К.

Родоразрешение осуществляется при стабилизации основных параметров гемодинамики или по витальным показаниям со стороны матери под эпидуральной, спинально-эпидуральной анестезией или общим наркозом [60]. Регионарная анестезия

позволяет избежать депрессии миокарда и увеличения преднагрузки, поддерживать нормоволемию и адекватный маточно-плацентарный кровоток, безопасна в отношении матери и плода.

### 13. Гипертрофическая кардиомиопатия

ГКМП относится к заболеваниям неизвестной этиологии, хотя ~ у 50% семей пациентов с ГКМП идентифицированы >50 мутаций в локусах генов, контролирующих структуру и функцию сократительных белков миокарда. Наследование происходит по аутосомно-доминантному типу.

Точных эпидемиологических данных о распространенности заболевания нет, считают, что в популяции ГКМП встречается в 0,02-0,05% случаев.

Выделяют две основные формы ГКМП – обструктивную, которая встречается у ~25% больных и необструктивную.

Клинические проявления заболевания зависят от степени диастолической дисфункции ЛЖ и проявляются одышкой, пресинкопальными и синкопальными состояниями, симптомами ишемии миокарда вследствие уменьшения перфузионного давления в коронарных артериях, аритмиями (политопной экстрасистолией, парасистолией, суправентрикулярной пароксизмальной тахикардией) и блокадами сердца. При планировании беременности пациенткам с ГКМП и обструкцией выносящего тракта ЛЖ с наличием синкопальных состояний и/или сложных аритмий целесообразно решить вопрос о хирургической коррекции ГКМП.

Беременность, как правило, не усугубляет гемодинамические расстройства при этой патологии сердца. Это объясняют тем, что физиологическое снижение ОПСС компенсируется физиологическим увеличением ОЦК, а сократимость миокарда может не меняться. Однако гемодинамические и нейрогуморальные факторы гестационного периода могут провоцировать или усугублять нарушения сердечного ритма и проявления СН. Если ГКМП диагностирована до беременности или в сроки до 12 нед., а также при подозрении на ГКМП, женщина должна быть госпитализирована в кардиологическое отделение с целью уточнения диагноза, решения вопроса о пролонгировании беременности и, в случае необходимости, лечения.

При необструктивной ГКМП (неосложненной, а также при обструктивной, но с низкой степенью обструкции выносящего тракта ЛЖ) пролонгирование беременности может быть разрешено при условии постоянного наблюдения кардиологом (не реже 1 раза/мес.). Госпитализация осуществляется в сроки, рекомендованные для всех пациенток с ССЗ, при необходимости – чаще. Роды через естественные родовые пути.

При средней степени обструкции выносящего тракта ЛЖ вопрос о вынашивании беременности решается индивидуально: необходимо постоянное наблюдение кардиолога (терапевта) и акушера-гинеколога. Сроки госпитализации те же, а также в любой срок при ухудшении состояния и развитии осложнений. Роды проводят через естественные родовые пути с исключением потуг.

При тяжелой степени обструкции выносящего тракта ЛЖ (градиент давления – 50 мм рт.ст. и выше) вынашивание беременности и роды категорически противопоказаны. При отказе женщины от прерывания беременности показана госпитализация практически на весь срок беременности. Родоразрешение проводят путем операции кесарево сечение. Из-за опасности периферической вазодилатации и артериальной гипотензии с осторожностью должна быть использована эпидуральная анестезия.

Медикаментозное лечение пациенток с манифестной ГКМП осуществляется  $\beta$ -АБ или верапамилем под контролем ЧСС и АД, т.к. чрезмерное снижение АД может привести к уменьшению маточно-плацентарного кровотока и задержке внутриутробного развития плода. При неэффективности медикаментозной терапии и манифестной аритмии показано хирургическое лечение – абляция МЖП, при которой достаточно часто развивается полная поперечная блокада, требующая имплантации электрокардиостимулятора (ЭКС).

#### 14. Рестриктивная кардиомиопатия

Рестриктивная (*restrictio* – ограничение) кардиомиопатия (РКМП) — первичное или вторичное поражение сердца, при котором ведущим механизмом выступает нарушение диастолической функции желудочков и СН носит диастолический характер. Утолщение эндокарда или инфильтрация миокарда сопровождается гибелью кардиомиоцитов, компенсаторной гипертрофией и фиброзом, что приводит к нарушению функций предсердно-желудочковых клапанов; стенки желудочков становятся нерастяжимыми, повышается давление наполнения желудочков. Распространение процесса на проводящую систему сердца ведет к возникновению аритмий.

Заболевание наблюдается достаточно редко и связано, в основном, с инфильтративными поражениями миокарда (амилоидоз, гемохроматоз), эндомиокардиальным фиброзом, эозинофильным эндомиокардитом Леффлера, рассматривают воздействие ионизирующей радиации, лекарственных средств (антрациклиновая интоксикация).

Беременность при данном заболевании категорически противопоказана.

## 15. Перипартальная кардиомиопатия

Перипартальная кардиомиопатия (ПКМП) достаточно редкое – 1 на 3000-4000 беременностей, но крайне тяжелое заболевание, в большинстве случаев имеющее неблагоприятный прогноз. Факторами риска считают многоплодную беременность и рождение нескольких детей, семейный анамнез, этническую принадлежность, курение, СД, АГ, ПЭ, неадекватное и несбалансированное питание, старший или подростковый возраст матери, длительное лечение агонистами  $\beta$ -адренорецепторов.

Считают, что в развитии ПКМП могут принимать участие различные этиологические механизмы – инфекция, воспаление в том числе с аутоиммунным компонентом.

Клинически ПКМП в конце беременности или в первые месяцы после родов манифестирует с симптомами СН с систолической дисфункцией ЛЖ. ПКМП следует подозревать у всех женщин, состояние которых после родов медленно возвращается к исходному (т.е. до беременности). Часто развивается острая СН, имеются случаи угрожающих жизни желудочковых аритмий и внезапной сердечной смерти (ВСС). Диагноз ПКМП устанавливают методом исключения других причин СН.

Медикаментозная терапия СН кардиоселективными  $\beta$ -АБ, (метопролол, бисопролол) в случае их переносимости. Во время беременности иАПФ, БРА и ингибиторы ренина противопоказаны, после родов их можно использовать. Если лечение иАПФ необходимо во время кормления грудью, следует использовать беназеприл, каптоприл или эналаприл. С целью снижения после нагрузки могут применяться гидралазин и нитраты. Диуретики (фуросемид и гидрохлортиазид) используют преимущественно при наличии застоя крови в малом круге кровообращения, поскольку препараты этой группы могут вызвать уменьшение плацентарного кровотока. Антагонисты альдостерона также можно применять при данной патологии в послеродовом периоде. Данные об использовании эплеренона во время беременности отсутствуют. Результаты небольшого проспективного рандомизированного пилотного исследования подтверждают гипотезу о том, что присоединение бромкриптина к стандартной терапии СН оказывает благоприятное влияние на фракцию выброса левого желудочка и клинический исход у женщин с тяжелой острой ПКМП.

Для инотропной поддержки используют допамин и левосимендан. В случае необходимости инотропной поддержки, которая возникает, несмотря на оптимальную медикаментозную терапию, возможно проведение интрааортальной баллонной контрпульсации и искусственного ЛЖ. У значительной части больных ПКМП функция ЛЖ улучшается или нормализуется в течение первых 6 мес. после установления диагноза.

Если у женщины сохраняются симптомы СН и тяжелая дисфункция ЛЖ через 6 мес. после установления диагноза, несмотря на оптимальную медикаментозную терапию, а длительность комплекса QRS составляет  $>120$  мс, большинство врачей рекомендуют ресинхронизирующую терапию или имплантацию кардиовертера-дефибриллятора. Трансплантация сердца обоснована в тех случаях, когда использование механических вспомогательных устройств невозможно или нежелательно, а также, если состояние пациентки не улучшается через 6-12 мес. после начала механической поддержки.

После родов и стабилизации гемодинамики проводится стандартная терапия по поводу СН. Сразу после родов антикоагулянты следует применять осторожно, однако после прекращения кровотечения их применение обосновано у пациенток с очень низкой ФВЛЖ, учитывая высокий риск развития периферических тромбоэмболий, в том числе в сосуды головного мозга, и образования тромба в ЛЖ. В качестве антикоагулянтной терапии используют НМГ под контролем уровня анти-Ха или антагонисты витамина К.

Новорожденных наблюдают в течение 24-48 ч для исключения гипогликемии, брадикардии и подавления функции системы дыхания. Мониторирование массы тела ребенка в первые 4 нед. после родов имеет ключевое значение для выявления дисфункции почек.

При стабильной гемодинамике и отсутствии акушерских показаний к кесареву сечению роды предпочтительнее вести через естественные родовые пути под эпидуральной анестезией. Необходимо постоянное мониторирование показателей гемодинамики. Женщинам с выраженной СН и нестабильной гемодинамикой показано неотложное родоразрешение независимо от срока гестации. В таких случаях рекомендуется кесарево сечение под комбинированной спинальной и эпидуральной анестезией.

Учитывая высокие метаболические потребности, связанные с лактацией и кормлением грудью, может обсуждаться подавление лактации.

*Прогноз и повторные беременности.* При повторных беременностях риск рецидива ПКМП составляет 30-50%. В случае нормализации ФВ повторная беременность не рекомендуется.

## **16. Тактика ведения беременных с нарушениями сердечного ритма и проводимости**

Нарушения ритма сердца в течение беременности являются сложной клинической проблемой, поскольку они могут представлять опасность сразу для двух жизней - матери и плода. Увеличение объема циркулирующей крови, частоты сердечных сокращений, электролитные нарушения, возрастание уровня катехоламинов, сердечного выброса и

другие нейрогуморальные сдвиги, характерные для беременности, ассоциируются с увеличением инцидентов развития аритмий у женщин как имеющих, так и не имеющих структурного поражения миокарда. В большинстве случаев аритмии развиваются у матери, но иногда фетальные аритмии также требуют лечения.

Основными направлениями в ведении беременных с нарушениями ритма сердца являются диагностика и лечение заболеваний ССС, дисфункции щитовидной железы, а также коррекция электролитных нарушений и других патологических состояний, способствующих развитию аритмий сердца. Кроме того, для предотвращения нарушений сердечного ритма необходимо выявить и устранить факторы, которые могут провоцировать их: употребление алкоголя, кофеина, курение, психоэмоциональные перегрузки (ощущение беспокойства, тревоги, страха и т. д.). Во многих случаях выполнение вышеперечисленных мер оказывается достаточным для профилактики или купирования ряда аритмий, либо для существенного снижения выраженности их клинических проявлений. Так как практически нет абсолютно безопасных для плода антиаритмиков, фармакотерапия нарушений ритма сердца у беременных должна проводиться по строгим клиническим показаниям, как правило, только при гемодинамически значимых или жизнеопасных аритмиях.

Согласно принятой в США классификации, рекомендованной Управлением по контролю за безопасностью пищевых продуктов и лекарственных препаратов (FDA), антиаритмические препараты, применяемые у беременных, можно разделить на 5 категорий (табл. 16).

**Таблица 16**

Классификации антиаритмических лекарственных препаратов по безопасности для плода (FDA, США, 2014; модификация ЕОК, 2011)

Категории	Определение	Антиаритмические препараты
Категория А	Контролируемые исследования у беременных не выявили риска для плода.	
Категория В	Риск не доказан. По результатам рандомизированных контролируемых исследований у беременных фетотоксичность препарата не выявлена, но в эксперименте токсическое действие описано или по результатам эксперимента фетотоксичность не наблюдалась, но исследований у беременных не	Соталол

	проводилось. Риск фетотоксичности есть, но он незначителен.	
Категория С	Риск не может быть адекватно оценен. Фетотоксичность препарата не была исследована в рандомизированных, контролируемых исследованиях или в экспериментах показано токсическое действие препарата. Потенциальный эффект препарата превышает риск фетотоксичности.	Хинидин, прокаинамид, дизопирамид, пропafenон, лидокаин, флекаинид, ибутилид, бисопролол, пропранолол, метопролол, верапамил, дилтиазем, дигоксин, аденозин
Категория Д	В экспериментальных клинических исследованиях доказан риск для плода. Препарат расценивается как опасный, но может назначаться беременным по жизненным показаниям, а также в случаях неэффективности или невозможности использования препаратов, относящихся к классам А, В, С.	Фенитоин, амиодарон, атенолол
Категория Х	Опасное для плода средство: негативное воздействие этого лекарственного препарата на плод превышает потенциальную пользу для будущей матери.	

Примечание: Не должны применяться у беременных отечественные антиаритмики аллапинин, этмозин, этализин и антиаритмический препарат III класса дронедазон

### 16.1. Экстрасистолия

Наджелудочковая и желудочковая экстрасистолия — наиболее часто диагностируемое у беременных нарушение ритма сердца. У многих из них она протекает бессимптомно и определяется только при плановой регистрации ЭКГ или при длительном мониторингировании ЭКГ по Холтеру.

Однако у части пациенток экстрасистолия может проявляться ощущениями перебоев в работе сердца, дискомфортом в грудной клетке, тревогой и беспокойством. Выявление патологических факторов, способствующих развитию нарушений ритма сердца, коррекция психоэмоционального статуса позволяют устранить или в значительной степени уменьшить субъективные ощущения, что часто предотвращает необходимость медикаментозной антиаритмической терапии.

В подавляющем большинстве случаев наджелудочковая и желудочковая экстрасистолия не является противопоказанием к естественным родам и не требует

медикаментозного лечения. Назначение антиаритмических препаратов, в первую очередь кардиоселективных  $\beta$ -АБ, показано в редких случаях при плохой субъективной переносимости экстрасистолии, а также у беременных с желудочковой экстрасистолией и систолической дисфункцией ЛЖ (потенциально опасная желудочковая аритмия).

## 16.2. Наджелудочковые тахикардии

Наиболее часто встречающимися формами наджелудочковых тахикардий (НЖТ) у женщин во время беременности являются: пароксизмальная АВ-узловая реципрокная тахикардия (ПАВУРТ), АВ-реципрокная тахикардия при наличии дополнительных путей АВ-проведения (ПАВРТ) — синдром WPW, скрытые дополнительные пути проведения (ДПП). Реже у них регистрируются предсердные тахикардии, в основном при органическом поражении сердца. Беременность может спровоцировать развитие НЖТ или привести к учащению уже имевшихся пароксизмов.

По стандартной ЭКГ трудно дифференцировать различные виды НЖТ (тахикардия с узкими комплексами QRS — менее 0,12 сек), поэтому предлагается следующий алгоритм их купирования (табл. 17):

НЖТ с нестабильной гемодинамикой (сердечная астма, отёк лёгких, симптомная артериальная гипотензия): электроимпульсная терапия (ЭИТ), энергия первого разряда монофазного тока 100 Дж, если вагусные пробы и в/в введение аденозина неэффективны.

Когда пароксизм аритмии протекает без осложнений, лечение начинают с вагусных приемов (проба Вальсальвы, массаж каротидного синуса). Если вагусные приемы неэффективны, переходят к в/в введению антиаритмических препаратов:

— Аденозинтрифосфат (АТФ) — 10 мг или аденозин — 6 мг в/в быстро (класс рекомендаций I, уровень доказательства C). При отсутствии эффекта можно повторно ввести через 2 мин АТФ (20 мг) или аденозин (12 мг). Введение этих препаратов нередко сопровождается кратковременными ощущениями жара, покраснения лица и головной болью. На ЭКГ могут быть зафиксированы транзиторная преходящая синусовая брадикардия, СА и АВ.

**Таблица 17**

Купирование НЖТ с неустановленным механизмом развития во время беременности (адаптировано из 2015ACC/AHA/HRS, part pregnancy)

Рекомендации	Класс рекомендаций	Уровень доказательства
Вагусные пробы, а при их неэффективности - в/в аденозин*	I	C
Синхронизированная ЭИТ при гемодинамической нестабильности, когда вагусные пробы и аденозин неэффективны	I	C
В/в метопролол** или пропранолол**, когда аденозин неэффективен или противопоказан	II a	C
В/в верапамил**, дилтиазем**, когда аденозин, бета-блокаторы неэффективны или противопоказаны	II b	C
В/в новокаинамид	II b	C
В/в амиодарон при жизнеопасной НЖТ, когда другая терапия неэффективна или противопоказана	II b	C

Примечание: \* -ЭИТ должна быть готова к применению, когда нельзя исключить синдром Wolf-Parkinson-White (WPW).

Нецелесообразно введение АТФ (аденозина) у пациенток с бронхиальной астмой (могут вызвать бронхоспазм).

\*\*– не должны применяться у больных с синдромом WPW.

**Сокращения:** в/в- внутривенно, НЖТ – наджелудочковая тахикардия, ЭИТ – электроимпульсная терапия,

— По мнению экспертов ESC, 2011г [4], 2015 ACC/AHA/HRS [62,63], в/в введение  $\beta$ -АБ (метопролол, пропранолол) менее эффективно, но безопаснее верапамила для купирования НЖТ у беременных (класс рекомендаций IIa, уровень доказательства C).

— В/в введение верапамила в дозе 5-10 мг не менее чем за 2 мин под контролем АД относится к действиям второй линии при купировании НЖТ у беременных (класс рекомендаций IIb, уровень доказательства C), т. к. описаны побочные эффекты у плода

— брадикардия, гипотензия, блокады сердца и др. Возможно в/в введение новокаинамида (класс рекомендаций IIb) и, крайне редко, амиодарона (табл. 17)

— АТФ (аденозин) купирует ПАВУРТ и ортодромную ПАВРТ (скрытые ДПП) в 90% случаев. Предсердные тахикардии реже купируются вагусными приемами, АТФ (аденозином),  $\beta$ -АБ и верапамилем.

— При в/в введении АТФ (аденозина), верапамила, дилтиазема,  $\beta$ -АБ у больных с синдромом WPW может развиваться фибрилляция предсердий (ФП) с проведением

большого количества импульсов на желудочки, поэтому должна быть доступна возможность быстрого выполнения ЭИТ.

Новокаиномид при в/в применении (скорость в/в инфузии 30-50 мг/мин) — хорошо переносимый и относительно безопасный препарат при беременности. Однако у 60-70% больных при его длительном пероральном приеме обнаруживаются антинуклеарные антитела, в 20-30% случаев возникает волчаночноподобный синдром. Поэтому длительный пероральный прием новокаиномидов не используется.

Применение амиодарона во время беременности должно быть резко ограничено. Его можно назначать только в случаях тяжело протекающих тахикардий и, в первую очередь, для лечения угрожающих жизни желудочковых тахикардий, рефрактерных к другим антиаритмическим препаратам, и отсутствии возможности проведения немедикаментозных методов лечения: катетерной абляции (КА), имплантации кардиовертера-дефибриллятора (ИКД) и т. д.

Рекомендации по профилактической терапии НЖТ с неустановленным механизмом развития во время беременности представлены в таблице 18.

## 16.2.1. Купирование и профилактическая антиаритмическая терапия отдельных видов НЖТ

### 16.2.1.1. Пароксизмальная АВ-узловая реципрокная тахикардия

Предполагают, что самой частой причиной пароксизмальной НЖТ у беременных является re-entry в АВ узле.

Купирование приступа ПАВУРТ:

- вагусные приемы,
- в/в АТФ (аденозин),
- в/в β-АБ .

**Таблица 18**

Профилактика НЖТ с неустановленным механизмом развития во время беременности (адаптировано из 2015 ACC/AHA/HRS)

Рекомендации	Класс рекомендаций	Уровень доказательства
Перорально при НЖТ с выраженной клинической симптоматикой – дигоксин*, пропранолол Δ+, флекаинидΔ+, метопролол*, пропранолол*, соталол, верапамил*, дилтиазем *	II a	C
Катетерная абляция при НЖТ с выраженной	II b	C

симптоматикой, рефрактерной к медикаментозной терапии. Минимизировать воздействие рентгеновского облучения		
Пероральное применение амиодарона у больных с выраженной симптоматикой при рецидивирующей НЖТ, когда другая терапия неэффективна или противопоказана	II b	C

**Примечание:** \* - не должны применяться при невозможности исключения синдрома Wolf-Parkinson-White (WPW);

Δ- при предсердных тахикардиях надо комбинировать с препаратами, ухудшающими проведение в АВ узле;

+ -исключить ИБС и ХСН

**Сокращения:** НЖТ – наджелудочковая тахикардия

В связи с тем, что эффективность АТФ (аденозина) высокая, необходимость в применении других антиаритмических препаратов в большинстве случаев отпадает. Возможно в/в использование дигоксина (поздно начинает действовать - через 60 мин), верапамила, пропafenона, новокаинамида. Следует помнить, что β-АБ нельзя вводить в сочетании с верапамилом или быстро друг за другом, потому что это может вызвать брадикардию или даже асистолию.

Тяжелые пароксизмы с нарушением гемодинамики: неотложная синхронизированная ЭИТ с мощностью первого разряда монофазного тока 100 Дж. ЭКС (чреспищеводная, трансвенозная) также высокоэффективна в купировании ПАВУРТ.

Если во время беременности возникают частые, плохо переносимые ПАВУРТ, рекомендуется назначение профилактической антиаритмической терапии. Длительный опыт безопасного применения дигоксина у беременных и высокая эффективность при ПАВУРТ позволяют рассматривать его как один из основных препаратов для профилактики пароксизмов данной аритмии. Возможно использование β-АБ (пропранолол, метопролол, бисопролол). Однако их назначения надо избегать в I триместре беременности, так как возможно развитие у плода брадикардии, гипогликемии, гипотонии. Вместе с тем, проспективные рандомизированные исследования указывают на невысокую частоту этих осложнений по сравнению с плацебо [64].

В случае наличия противопоказаний или неэффективности дигоксина и вышеперечисленных β-АБ, целесообразно назначение соталола (необходимо контролировать продолжительность интервала QT).

### 16.2.1.2. АВ-реципрокная тахикардия

Пароксизмальная атриовентрикулярная реципрокная тахикардия (ПАВРТ) второй по частоте после ПАВУРТ вид пароксизмального наджелудочкового нарушения ритма сердца, обусловленный наличием дополнительных внеузловых путей предсердно-желудочкового проведения.

Формально купирование ортодромной (с узкими комплексами QRS — менее 0,12 сек) ПАВРТ похоже на таковое при приступе ПАВУРТ: вагусные приемы, в/в введение АТФ (аденозина), в/в введение  $\beta$ -АБ или верапамила (при наличии противопоказаний к  $\beta$ -АБ). Учитывая, что АТФ (аденозин) может вызвать ФП с проведением большого количества суправентрикулярных импульсов на желудочки (укорачивает рефрактерность предсердий), при использовании его для купирования ортодромной АВ тахикардии у больных с синдромом WPW должна быть возможность быстрого проведения ЭИТ [65]. Безопасно применение АТФ (аденозина),  $\beta$ -АБ и верапамила только при «скрытых» ДПП.

В то же время, если ПАВУРТ конвертируется в ФП во время внутривенного введения  $\beta$ -АБ или верапамила, в ряде случаев это может сопровождаться значительным увеличением частоты желудочковых сокращений вплоть до развития ФЖ. Поэтому наличие дефибриллятора во время их применения у больных с синдромом WPW так же считается обязательным [62]. Использование антиаритмиков IA (новокаинамид), IC (пропафенон) классов менее эффективно. Введение сердечных гликозидов для купирования НЖТ при синдроме WPW противопоказано [66].

Для купирования ПАВРТ, протекающей с очень высокой ЧСС и гемодинамическими нарушениями при неэффективности вагусных приемов или в/в введения аденозина, методом выбора является синхронизированная ЭИТ с мощностью первого разряда монофазного тока 100 Дж.

По данным 2015 ACC/AHA/ESC [62], для купирования антидромной тахикардии при синдроме WPW (тахикардия с широкими комплексами QRS — 0,12 сек и более) предпочтительнее антиаритмики, способные ухудшать проведение преимущественно через дополнительные пути проведения (новокаинамид, пропафенон). АТФ и аденозин при антидромной тахикардии не должны применяться: они могут вызвать ФП с высокой ЧСС.

В случае необходимости профилактической антиаритмической терапии рекомендуется использовать антиаритмические препараты, которые ухудшают проведение и/или увеличивают рефрактерность как в АВ-узле, так и в дополнительных путях проведения (пропафенон, соталол).  $\beta$ -АБ, верапамил и дилтиазем, наряду с сердечными гликозидами, не должны назначаться больным с синдромом WPW для профилактики

пароксизмов ПАВРТ, потому что у ряда из них она может трансформироваться в ФП и, кроме того, ФП у них может развиваться в будущем (риск индукции ФЖ). Профилактика приступов ПАВРТ  $\beta$ -АБ, верапамилом, дилтиаземом и сердечными гликозидами возможна только при «скрытых» ДПП [62,66].

### 16.3. Предсердные тахикардии

Автоматическая, триггерная и реципрокная предсердные тахикардии объединяются термином “очаговая предсердная тахикардия” (ОПРТ), которая развивается преимущественно на фоне органических заболеваний сердца, электролитных нарушений, интоксикаций (дигиталисной, алкогольной). Прогноз больных с ОПРТ определяется, как правило, основным заболеванием.

ЭИТ с энергией первого разряда монофазного тока 100 Дж используется у больных с рефрактерной к фармакологической кардиоверсии или осложненной ОПРТ (артериальная гипотензия, СН, тяжелый ангинозный статус).

При стабильной гемодинамике для купирования или урежения высокой ЧСС в/в вводят  $\beta$ -АБ или верапамил. Для урежения ЧСС можно использовать в/в введение сердечных гликозидов. Если пароксизм сохраняется, то он купируется в/в введением антиаритмиков IA (новокаинамид), IC (пропафенон) классов. АТФ (аденозин) редко купирует ОПРТ, но может помочь в дифференциальной диагностике НЖТ.

Больные с асимптомными, редкими, непродолжительными пароксизмами ОПРТ не нуждаются в лечении. Их надо обследовать с целью определения причины нарушения ритма сердца и попытаться устранить ее. Фармакотерапия или немедикаментозное лечение необходимы только больным с симптомными приступами аритмии, а также при ее хроническом течении. Учитывая высокую эффективность и небольшое количество осложнений, в настоящее время в лечении больных с НЖТ, в т.ч. и ОПРТ, предпочтение отдается интервенционным вмешательствам - катетерной аблации [66,67], а не антиаритмическим препаратам. Эффективность профилактической антиаритмической терапии ОПРТ составляет 50-60%, а КА около 90%. Эффективными в предупреждении повторных приступов аритмии, по данным литературы, являются препараты I C (пропафенон, флекаинид) и III (соталол) классов, а также  $\beta$ -АБ, верапамил или дилтиазем. Однако, учитывая возможность появления побочных эффектов, в т.ч. удлинение интервала QT, в первые 5 дней терапии соталолом, подбор этого препарата рекомендуется проводить в условиях стационара и под контролем ЭКГ. Когда возникновение ОПРТ связывают с применением сердечных гликозидов, они отменяются. При необходимости уменьшения тахикардии перорально назначают  $\beta$ -АБ, верапамил.

Катетерная абляция (КА) при НЖТ должна быть рекомендована еще до беременности. В случаях плохой переносимости приступов и рефрактерности к антиаритмической терапии процедуру КА можно выполнять во время беременности с использованием средств максимальной защиты плода (в том числе под контролем Эхо-КГ и др.), по возможности во II триместре беременности.

#### 16.4. ФИБРИЛЛЯЦИЯ ПРЕДСЕРДИЙ

При беременности ФП редко встречается у женщин без органического поражения сердца и патологии щитовидной железы. Чаще она развивается при некоторых заболеваниях сердца (ВПС, ППС, КМП и др.) или других органов (тиреотоксикоз, хронические заболевания легких и др.). Высокая ЧСС во время ФП может стать причиной серьезных гемодинамических нарушений как у матери, так и у плода.

Общие принципы лечения ФП.

Основными направлениями в лечении ФП являются:

Установление причины ФП и воздействие на модифицируемые факторы: лечение гипертиреоза, прекращение приема алкоголя, устранение передозировки сердечных гликозидов, симпатомиметиков, нормализация электролитного баланса и др.

Контроль ЧСС, купирование и предупреждение рецидивов аритмии.

Профилактика ТЭО.

Короткие, асимптомные (малосимптомные) пароксизмы ФП не требуют антиаритмической терапии. Профилактическая антиаритмическая терапия может потребоваться при устойчивых, рецидивирующих, симптомных приступах аритмии. Если принято решение о медикаментозном лечении ФП, надо выбрать ее стратегию: “ритм-контроль” — фармакологическая кардиоверсия или ЭИТ с последующей профилактической антиаритмической терапией или “частота-контроль” — только назначение препаратов, влияющих на проводимость в АВ узле, но без купирования приступов аритмии (исключение — осложненное течение ФП). В исследованиях, посвященных данной проблеме, не получено доказательств преимущества одной из стратегий: одинаковая общая смертность, частота ТЭО и др.

Однако отсутствие исследований по сравнению двух вышеуказанных тактик ведения беременных с ФП позволяет, ориентируясь на конкретную клиническую ситуацию — тяжесть течения аритмии, эффективность, переносимость и, главное, безопасность антиаритмических препаратов, индивидуально определять тактику лечения ФП. В обоих случаях обязательным является проведение антитромботической терапии для

предупреждения ТЭО. Оральные антикоагулянты не антагонисты витамина К (апиксабан, дабигатран, ривароксабан) противопоказаны беременным, женщинам, планирующим беременность и кормящим матерям [68], что подтверждается также в Рекомендациях 2018 EHRA по их практическому применению у больных с ФП.

#### **16.4.1. Рекомендации по лечению ФП во время беременности:**

- Электрическая кардиоверсия безопасна в любом триместре беременности и должна быть выполнена у пациенток с нестабильной гемодинамикой, развившейся вследствие аритмии.
- Проведение антитромботической терапии показано в течение всего срока беременности всем пациенткам с ФП после оценки риска по шкале CHA<sub>2</sub>DS<sub>2</sub>-VASc. Выбор антитромботического препарата (НФГ, НМГ или варфарин) зависит от стадии беременности.
- Применение оральных антикоагулянтов - антагонистов витамина К (варфарин) рекомендуется со второго триместра беременности и заканчивается за 2-4 недели до родов.
- Подкожное введение НМГ рекомендуется в первом триместре и в течение последних 2-4 недель беременности. Альтернативой НМГ может быть НФГ, вводимый в дозе, достаточной для удлинения АЧТВ в 1,5 раза по сравнению с контрольным значением.
- Для урежения частоты желудочковых сокращений рекомендуются  $\beta$ -АБ (кроме атенолола), дигоксин и недигидропиридиновые АК. Назначение  $\beta$ -АБ в первом триместре беременности должно быть ограничено из-за их возможного отрицательного влияния на плод.

Применение сердечных гликозидов, верапамила, дилтиазема,  $\beta$ -АБ противопоказано при синдроме WPW, кроме того, верапамил и дилтиазем не должны назначаться больным с систолической дисфункцией ЛЖ (СН с ФВЛЖ <40%). В неотложных ситуациях урежение ЧСС при систолической СН с ФВЛЖ <40% проводят в/в введением только сердечных гликозидов. При отсутствии эффекта от монотерапии для урежения частоты сокращения желудочков можно назначить перорально комбинацию дигоксина с  $\beta$ -АБ или верапамиллом. Нельзя сочетать  $\beta$ -АБ с верапамиллом.

Выбор препарата для удержания синусового ритма зависит от ряда факторов, которые включают в себя влияние антиаритмика на плод, его эффективность, риск развития кардиальных и некардиальных побочных реакций у беременной, наличие у неё сердечно-сосудистой патологии и сопутствующих заболеваний. Лечение

антиаритмическим препаратом должно начинаться с минимально эффективной дозы, а ЭКГ регистрироваться после каждого её увеличения. Необходимо учитывать сопутствующую терапию.

Для профилактики рецидивов ФП у беременных без органической патологии сердца или с АГ без гипертрофии миокарда используют антиаритмические препараты IC (пропафенон, флекаинид) и III (соталол) классов.

Больным с систолической дисфункцией ЛЖ (систолическая СН и/или ФВЛЖ <40%) терапия антиаритмиками IA, IC классов и соталолом противопоказана в связи с ухудшением прогноза жизни. У них возможен выбор стратегии лечения “частота-контроль”.

Когда пароксизм ФП приводит к критическому ухудшению состояния беременной, показана ургентная синхронизированная ЭИТ с мощностью первого разряда монофазного тока 200 Дж с учетом специфики проведения данной процедуры при беременности.

При отсутствии экстренных показаний решение о купировании ФП (электрическом или медикаментозном) должно быть принято в течение 48 ч, так как при длительном приступе (более 2-х сут.) необходимо продолжительное назначение антикоагулянтов. Фармакологическую кардиоверсию при отсутствии СН можно проводить новокаиномидом: в/в инфузия 1,0-1,5 г (до 15 мг/кг) со скоростью 30-50 мг/мин или пропафеноном ( в/в введение 2мг/кг за 10-15 мин). При тахиформе ФП перед купированием новокаиномидом и пропафеноном целесообразно уредить ЧСС.

Для купирования ФП при синдроме WPW рекомендуется ЭИТ или в/в введение новокаиномидом. Противопоказано применение в/в и перорально  $\beta$ -АБ, сердечных гликозидов, верапамила и в/в введение амиодарона и аденозина. У женщин с синдромом WPW при развитии ФП или трепетании предсердий (ТП), даже протекающих благоприятно, необходимо выполнение КА дополнительных путей проведения (ДПП) до беременности [68].

Купирующая и профилактическая терапия ТП, в общем, проводится по тем же самым принципам, что и ФП. Однако фармакотерапия при ТП менее эффективна, чем при ФП, а для восстановления синусового ритма чаще требуется проведение чреспищеводной ЭКС или ЭИТ. При тяжелых, рефрактерных к медикаментозному лечению пароксизмах ФП и ТП, возможно применение во время беременности КА. Она наиболее эффективна при типичном ТП.

### **16.5. Желудочковая тахикардия и фибрилляция желудочков**

Желудочковая тахикардия (ЖТ) — редкое нарушение ритма при беременности. Она может быть представлена как эпизодами неустойчивой (длительность до 30 сек и

отсутствие симптомов нарушения гемодинамики), так и устойчивой (длительность более 30 сек или гемодинамическая нестабильность) вариантами, по морфологии комплексов QRS — мономорфной или полиморфной формами.

Развитие ЖТ и/или фибрилляции желудочков (ФЖ) наблюдается в основном у беременных с органическими заболеваниями сердца, включая КМП, ВПС и ППС, аритмогенную дисплазию (кардиомиопатию) ПЖ. Перипартальная кардиомиопатия должна быть исключена, если впервые ЖТ развилась в течение последних 6 недель беременности или в ранние сроки после родов. Желудочковые тахикардии могут быть следствием как врожденного удлинения, так и укорочения интервала QT, синдрома Бругада, возможно также развитие катехоламинергической полиморфной (“двунаправленной”) ЖТ, которая является довольно редкой наследственной аритмией. Вместе с тем, ЖТ могут наблюдаться у беременных при отсутствии органического поражения сердца и генетически обусловленных ионных каналопатий.

Купирование гемодинамически нестабильной ЖТ, а также ФЖ, практически не отличается от такового у небеременных и должно включать весь комплекс мероприятий по проведению электрической кардиоверсии, дефибрилляции и кардиопульмональной реанимации, предусмотренных соответствующими рекомендациями. Как уже указывалось ранее ЭИТ является безопасной для плода процедурой на протяжении всей беременности (табл. 19).

Для восстановления синусового ритма у беременных с мономорфной устойчивой ЖТ, не сопровождающейся тяжелыми нарушениями гемодинамики, можно использовать в/в введение лидокаина или новокаинамида. Внутривенное введение амиодарона проводится только в тех случаях, когда другие методы лечения симптомной мономорфной ЖТ не могут быть применены или неэффективны.

Среди всех мономорфных ЖТ довольно часто у беременных может регистрироваться идиопатическая ЖТ, источником которой является выносящий тракт правого желудочка (ЖТ “БЛВ-тип” с отклонением электрической оси сердца вправо). Прогноз при данном виде ИЖТ благоприятный. Тахикардия хорошо купируется аденозином (аденозин-чувствительная ИЖТ). Для ее профилактики вначале используют  $\beta$ -АБ или верапамил, а при их неэффективности применяют антиаритмики IC (пропафенон, флекаинид) и III (соталол) классов или КА. Наиболее частым источником другой ИЖТ (фасцикулярная ИЖТ) является нижне-задний отдел левой части межжелудочковой перегородки (ЖТ “БПВ-тип” с отклонением электрической оси сердца влево). При ней отмечена высокая купирующая и несколько меньшая профилактическая эффективность верапамила и дилтиазема. Есть данные об эффективности  $\beta$ -АБ в предупреждении рецидивов

фасцикулярной ИЖТ. Больным с фасцикулярной ИЖТ, особенно если они рефрактерны к медикаментозному лечению, показана КА [69].

**Таблица 19.**

Рекомендации по лечению ЖТ во время беременности (адаптировано из ESC, 2011; ACC/AHA/HRS, 2015)

Рекомендации	Класс рекомендаций	Уровень доказательства
При наличии клинических показаний имплантация КД рекомендуется до беременности, но также может быть выполнена во время беременности	I	C
У больных с врожденным синдромом удлиненного интервала QT и катехоламинергической полиморфной ЖТ прием $\beta$ -АБ рекомендуется в течение всей беременности и должен продолжаться после родов	I	C
Для профилактики пароксизмов устойчивой идиопатической ЖТ рекомендуется пероральный прием метопролола <sup>а</sup> , пропранолола <sup>а</sup> или верапамила	I	C
Немедленная электрическая кардиоверсия рекомендуется при устойчивой нестабильной и даже стабильной ЖТ	I	C
Устойчивую гемодинамически стабильную мономорфную ЖТ можно купировать в/в введением соталола <sup>б</sup> или новокаинамида	II a	C
Имплантацию постоянного ЭКС и ИКД при беременности на сроке более 8 недель рекомендуется проводить под контролем ЭхоКГ	II a	C
В/в введение амиодарона <sup>б</sup> может быть использовано для купирования мономорфной, устойчивой, гемодинамически нестабильной ЖТ, когда ЭИТ или другие антиаритмики неэффективны	II a	C
В случае неэффективности других антиаритмиков для профилактики идиопатической устойчивой ЖТ рекомендуется пропафенон, флекаинид, соталол <sup>б</sup>	II a	C
Катетерная абляция может быть обсуждена как способ лечения плохо переносимой и рефрактерной к фармакотерапии ЖТ	II b	C

**Примечания:** <sup>а</sup> -  $\beta$ -АБ, если возможно, не назначать в первом триместре

<sup>б</sup>- антиаритмики III класса не должны использоваться при удлинении интервала QT

**Сокращения:** В/в- внутривенно, ИКД – имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор, ЖТ – желудочковая тахикардия, КД -кардиовертер-дефибриллятор, ЭИТ – электроимпульсная терапия, ЭКС – электрокардиостимулятор, ЭхоКГ – эхокардиография

Купировать полиморфную ЖТ при врожденном синдроме удлиненного интервала QT (тахикардия “torsades de pointes”) надо сернокислой магнезией, лидокаином или ЭИТ (энергия первого и последующих разрядов монофазного тока 360 Дж). Профилактика пароксизмов данной ЖТ во время беременности осуществляется  $\beta$ -АБ, прием которых продолжается и после родов, так как после родов (до 40 недель) увеличивается риск развития полиморфной ЖТ. Противопоказано применение антиаритмиков, удлиняющих интервал QT. Основным методом лечения спонтанных пароксизмов полиморфной ЖТ при синдроме Бругада является имплантация КД. Однако, по данным литературы, для женщин с синдромом Бругада беременность и послеродовой период не представляют такого риска, как при врожденном синдроме удлиненного QT [69].

Проводя стратификацию риска ВСС у беременных с желудочковыми тахикардиями, необходимо разделять пациенток на 2 группы: лица с потенциально злокачественными и злокачественными желудочковыми аритмиями. К потенциально злокачественным аритмиям относятся желудочковая экстрасистолия ( $\geq 10$  в ч) и эпизоды неустойчивой ЖТ при наличии дисфункции ЛЖ (систолическая СН и/или ФВЛЖ  $< 40\%$ ). У пациенток с этими нарушениями ритма сердца еще не было эпизодов устойчивой ЖТ или ФЖ, но вероятность их развития высока. Целью лечения данной категории пациенток является снижение риска смерти — первичная профилактика. Первичная профилактика ВСС у них включает в себя назначение  $\beta$ -АБ, а в ряде случаев (при их неэффективности или непереносимости) — амиодарона. Амиодарон может оказывать отрицательное воздействие на плод, включая гипотиреозидизм, умственное недоразвитие плода и др., поэтому его применение показано только при отсутствии альтернативного лечения. У ряда больных женщин с ишемической и неишемической кардиомиопатиями при низкой ФВ ЛЖ ( $\leq 35\%$ ) независимо от наличия или отсутствия желудочковых аритмий для первичной профилактики ВСС целесообразна имплантация КД [69,70].

Группу лиц со злокачественными желудочковыми аритмиями формируют беременные с выраженным структурным поражением миокарда и пароксизмами устойчивой ЖТ и/или успешно реанимированные по поводу ФЖ. Прогноз жизни у этих больных крайне неблагоприятен, а лечение должно быть направлено не только на устранение тяжелой аритмии, но и на продление жизни, то есть на вторичную профилактику ВСС. Для профилактики ЖТ и ФЖ у них возможно использование амиодарона и соталола, а также комбинации  $\beta$ -блокаторов и амиодарона (с учетом вышеизложенного отрицательного

влияния его на состояние плода). ИКД (наиболее эффективный метод вторичной профилактики ВСС) может быть установлен как до беременности, так и при необходимости в любом сроке беременности с использованием средств максимальной защиты плода и минимального использования рентгеновского излучения. ИКД не является противопоказанием для будущей беременности [69].

### **17. Тактика ведения беременных с нарушением проводимости сердца**

Нарушения проводимости (блокады сердца) возникают при замедлении или полном прекращении проведения электрического импульса по проводящей системе сердца. Выделяют следующие виды блокад:

- синоатриальную,
- внутрипредсердную,
- АВ: I, II (Мобитц I, Мобитц II) и III степени,— блокады ветвей пучка Гиса/

Причинами возникновения синоатриальной и внутрипредсердной блокад могут быть воспалительные, склеротические, дегенеративные изменения миокарда предсердий, передозировка лекарственных препаратов ( $\beta$ -АБ, сердечные гликозиды и др.), электролитные нарушения. Эти виды блокад наблюдаются у практически здоровых лиц при ваготонии.

Синоатриальные блокады в подавляющем большинстве случаев бессимптомны и не требуют специального лечения. Синоатриальные блокады с симптомной брадикардией (пресинкопе, синкопе) являются показанием для имплантации ЭКС.

АВ блокады характеризуются нарушением проведения импульса от предсердий к желудочкам. При беременности чаще всего встречаются АВ-блокады, которые в большинстве случаев носят врожденный характер. Они, как правило, протекают бессимптомно и не осложняют течение беременности и родов. По-видимому, вероятным этиологическим фактором является первичное генетически детерминированное заболевание проводящей системы сердца (во многих случаях прослеживается семейный характер заболевания).

К другим вариантам поражения проводящей системы сердца относят проксимальную идиопатическую АВ-блокаду различной степени: болезнь Ленегра, болезнь Лева, синдром Кери-Сейра, болезнь Фабри. Причинами развития блокад у пациенток, кроме того, являются: ВПС, ППС, КМП, операции на открытом сердце. У практически здоровых лиц может быть блокада правой ножки пучка Гиса.

Если АВ-блокады II (Мобитц II) и III степени не являются врожденными, показана профилактическая имплантация ЭКС до беременности. Кроме того, АВ блокада II степени

любого анатомического уровня даже без симптомов, если в бодрствующем состоянии на синусовом ритме имеются периоды асистолии 3 сек и более и АВ блокада II степени любого анатомического уровня даже без симптомов у больных с ФП, имеющих в бодрствующем состоянии одну или более пауз продолжительностью 5 сек и более, также требует имплантации ЭКС до беременности. Показанием для имплантации ЭКС до беременности является наличие альтернирующей ( билатеральной ) блокады ветвей пучка Гиса [71].

У беременных с симптомами, связанными с синдромом слабости синусового узла, нарушениями АВ проводимости II-III ст. (пресинкопе и синкопальные состояния)? требуется выполнение временной или постоянной эндокардиальной стимуляции сердца. Такого рода вмешательства необходимо осуществлять с максимальным использованием ЭхоКГ, как правило, не ранее 8-ой нед. беременности.

### **Заключение**

В рекомендациях представлены наиболее распространенные в репродуктивном возрасте заболевания ССС, которые могут осложнять течение беременности, оказывать неблагоприятное воздействие на состояние плода и новорожденного, с одной стороны, с другой – приводить к декомпенсации сердечной деятельности и фатальным осложнениям со стороны женщины. Знание основных параметров гемодинамики, клинических проявлений и инструментальных методов диагностики этих заболеваний помогут во время сориентироваться специалистам, работающим с этой популяцией пациенток, для принятия правильного решения в отношении возможности планирования беременности, тактики ведения женщин в период гестации и выбора способа родоразрешения. Несомненно, успехи современной медицины позволили значительно расширить показания к беременности, и женщины, ранее не имеющие возможность познать радость материнства, смогли нормально выносить беременность и родить здорового ребенка. Вместе с тем, нередко необдуманное и неоправданное назначение медикаментозного лечения способно вызвать эмбриотоксический и/или тератогенный эффект, внося дополнительный «печальный» вклад в судьбу женщины, страдающей серьезным ССЗ.

Национальные рекомендации по диагностике и лечению сердечно-сосудистых заболеваний у беременных были приняты на Национальном конгрессе кардиологов и Национальном конгрессе терапевтов в 2013 г., в настоящее время они переработаны с учетом появившихся новых данных доказательной медицины и дополнены.

## Рекомендуемая литература

1. Diagnostics and treatment of cardiovascular diseases during pregnancy. Russian guidelines. Russian Journal of Cardiology. 2013;(4s1):4-40. (In Russ.) DOI:10.15829/1560-4071-2013-4s1-4-40 (Диагностика и лечение сердечно-сосудистых заболеваний при беременности. Российские рекомендации. Российский кардиологический журнал 2013;4(102), приложение 1: 1-40).
2. Ministry of Health of the Russian Federation (Ministry of Health of Russia). Clinical recommendations (Protocol). Prevention of venous thromboembolic complications in obstetrics and gynecology. Moscow, 2014. p. 32. Russian (Министерство здравоохранения Российской Федерации (Минздрав России). Клинические рекомендации (Протокол). Профилактика венозных тромбозов и тромбоэмболических осложнений в акушерстве и гинекологии. Москва; 2014. 32 с.)
3. Adamyan LV., Artymuk NV, Bashmakova NV, et al. Hypertensive disturbances during pregnancy, in parturition and postpartum period: Clinical recommendations (Proceedings of treatment)]. Moscow, 2016. p. 72. Russian (Адамян Л.В., Артымук Н.В., Башмакова Н.В. и др. Гипертензивные расстройства во время беременности, в родах и в послеродовом периоде. Клинические рекомендации (протоколы лечения). М.: 2016, 72 с).
4. Regitz-Zagrosek V, Blomstrom Lundqvist C, Borghi C, et al. ESC Guidelines on the management of cardiovascular diseases during pregnancy: the Task Force on the Management of Cardiovascular Diseases during Pregnancy of the European Society of Cardiology (ESC). Eur Heart J. 2011;32:3147-97. DOI:10.1093/eurheartj/ehr218.
5. Hypertension in pregnancy: the management of hypertensive disorders during pregnancy. NICE Clinical Guideline. Published by the Royal College of Obstetricians and Gynaecologists. London, 2011. 295 p. Vahanian A, Alfieri O, Andreotti F, et al. Guidelines on the management of valvular heart disease (version 2012). Eur Heart J. 2012 Oct;33(19):2451-96. DOI: 10.1093/eurheartj/ehs109.
6. Baumgartner H, Falk V, Bax JJ et al. 2017 ESC/EACTS Guidelines for the management of valvular heart disease. Eur Heart J. 2017 Sep 21;38(36):2739-2791. doi: 10.1093/eurheartj/ehx391.
7. Bates SM, Greer IA, Middeldorp S, et al. VTE, thrombophilia, antithrombotic therapy, and pregnancy. Chest. 2012;141:e691S-e736S. DOI: 10.1378/chest.11-2300.
8. American College of Obstetricians and Gynecologists, Hypertension in pregnancy. Report of the American College of Obstetricians and Gynecologists' Task Force on Hypertension in Pregnancy. Obstetrics and Gynecology. 2013; 122(5): 1122-31. doi: 10.1097/01.AOG.0000437382.03963.88.
9. Magee LA, Pels A, Helewa M, et al. Diagnosis, evaluation, and management of the hypertensive disorders of pregnancy. Pregn. Hypertens. 2014;4:105-45. DOI:10.1016/j.preghy.2014.01.003.
10. Lowe SA, Bowyer L, Lust K, et al. SOMANZ guidelines for the management of hypertensive disorders of pregnancy 2014. Aust N Z J Obstet Gynaecol. 2015 Oct; 55(5): e1-e29. DOI: 10.1111/ajo.12399.
11. Tranquilli AL, Dekker G, Magee L, et al. The classification, diagnosis and management of the hypertensive disorders of pregnancy: A revised statement from the ISSHP. Pregnancy Hypertension: An International Journal of Women's Cardiovascular Health. 2014;4:97-104. DOI:10.1016/j.preghy.2014.02.001
12. Nishimura RA, Bonow R, Otto CM, et al. 2014 AHA/ACC Guideline for the Management of Patients With Valvular Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American

- Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *Circulation*. 2014;148(1):e1-e132. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2014.05.014.
13. Galie N, Humbert M, Vachiery JL, et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS). *EurRespir J*. 2015;46(4):903-75. DOI: 10.1183/13993003.01032-2015
  14. Canobbio MM, Warnes CA, Aboulhosen J, et al. Management of Pregnancy in Patients With Complex Congenital Heart Disease: A Scientific Statement for Healthcare Professionals From the American Heart Association. *Circulation*. 2017;135(8):e50-e87. DOI:10.1161/CIR.0000000000000458.
  15. Dewhurst's textbook of obstetrics and gynaecology for postgraduates. Ed. C.R. Whitfield. - Moscow: Medicine, 2003. p 795. Russian (Руководство Дьюхерста по акушерству и гинекологии для постдипломного обучения; под ред. Ч.Р. Уитфилда. М.: Медицина, 2003. 795 с.)
  16. Magee LA, Von Dadelszen P, Stones W, Mathai M. The FIGO Textbook of Pregnancy Hypertension: An Evidence-based Guide to Monitoring, Prevention and Management. Front Cover. Global Library of Women's Medicine. London, 2016. 456 p.
  17. R.I.Stryuk. C.A. Berns, M.P. Fillipova, YA.V. Brytkova, I.V. Borisov, E.L. Barkova, T.A. Gomova, E.A. Kozina, O.A. Nagirnyak. Cardiovascular disease and associated comorbid conditions as determinants of adverse perinatal outcomes in pregnancy – an analysis of the results of the register of pregnant BEREГ. *Terapevticheskij arkhiv* 2018;1(90): 9-16. doi: 10.17116/terarkh20189019-16 Russian (Стрюк Р.И., Бернс С.А., Филиппова М.П., Брыткова Я.В. и др. Сердечно-сосудистые заболевания и ассоциированные с ними коморбидные состояния как факторы, определяющие неблагоприятные перинатальные исходы при беременности – анализ данных регистра беременных «БЕРЕГ». Тер. Архив. 2018;1(90): 9-16. doi: 10.17116/terarkh20189019-1)
  18. Magee LA, Yong PJ, Espinosa V, et al. Expectant management of severe pre-eclampsia remote from term: a structured systematic review. *Hypertension in Pregnancy*. 2009;3:312-47. doi: 10.1080/10641950802601252.
  19. Gillon TE, Pels A, von Dadelszen P, et al. Hypertensive disorders of pregnancy: a systematic review of international clinical practice guidelines. *PLoS One*. 2014 Dec 1; 9(12): e113715. doi: 10.1371/journal.pone.0113715.
  20. Clinical protocols in obstetrics and gynecology. Part II. Ed. by I. E. Zazerskaya. St Petersburg: Eco-vector, 2016. p. 344. Russian (Клинические протоколы ведения пациентов по специальности «Акушерство и гинекология». Ч. 2 / под ред. И. Е. Зазерской. СПб.: Эко-вектор, 2016. 344 с.)
  21. Thangaratnam S, Coomarasamy A, O'Mahony F, et al. Estimation of proteinuria as a predictor of complications of pre-eclampsia: a systematic review. *BMC medicine*. 2009; 7:10. DOI:10.1186/1741-7015-7-10.
  22. World Health Organization. WHO Recommendations for Prevention and Treatment of Pre-Eclampsia and Eclampsia. Geneva: World Health Organization; 2011.
  23. GAIN. Management of Severe Pre-eclampsia and Eclampsia. Guidelines and Audit Implementation Network; 2012 March.
  24. Artymuk IV, Belokrinickaya TE, Bratishchev IV, et al. Organization of medical evacuation of pregnant women, parturient women and puerperas in urgent conditions: clinical recommendations (Proceedings of treatment). *Medical Alphabet* 2016; 2 (15): 50-53. Russian (Артымук И.В., Белокриницкая Т.Е., Братищев И. В. и др. Организация медицинской

- эвакуации беременных женщин, рожениц и родильниц при неотложных состояниях: клинические рекомендации (Протокол лечения). Медицинский алфавит 2016; 2 (15): 50-53).
25. Dodd JM, McLeod A, Windrim RC, et al. Antithrombotic therapy for improving maternal or infant health outcomes in women considered at risk of placental dysfunction. *Cochrane Database Syst. Rev.* 2013; CD006780. DOI: 10.1002/14651858.CD006780.pub3
26. Henderson JT, Whitlock EP, O'Connor E, et al. Low-dose aspirin for prevention of morbidity and mortality from preeclampsia: a systematic evidence review for the U.S. Preventive Services Task Force. *Ann. Intern. Med.* 2014;160:695. doi: 10.7326/M13-2844
27. Rolnik DL, Wright D, Poon LC, et al. Aspirin versus Placebo in Pregnancies at High Risk for Preterm Preeclampsia. *N Engl J Med.* 2017;377(7):613-622. doi: 10.1056/NEJMoa1704559.
28. Hofmeyr GJ, Lawrie TA, Atallah AN, et al. Calcium supplementation during pregnancy for preventing hypertensive disorders and related problems. *Cochrane Database Syst Rev.* 2014;6:CD001059. DOI:10.1002/14651858.CD001059.pub4.
29. Radzinskii VE. Pregravidarnaya podgotovka: klinicheskii protokol. Moscow: Redaktsiya zhurnala StatusPraesens; 2016. p. 80. Russian (Радзинский В.Е. Прегравидарная подготовка: клинический протокол. М.: Редакция журнала StatusPraesens, 2016. 80 с.)
30. Pigarova EA, Rozhinskaya LYa, Belaya ZE, et al. Clinical guidelines of Russian association of endocrinologists. Vitamin D deficiency in adults: diagnosis, treatment and prevention. *Problemy Endocrinologii* 2016; 62 (4): 60-84. Russian (Пигарова Е. А., Рожинская Л. Я., Белая Ж. Е. и др. Клинические рекомендации Российской ассоциации эндокринологов. Дефицит витамина D у взрослых: диагностика, лечение и профилактика. Проблемы эндокринологии 2016; 62 (4): 60-84).
31. Rasmussen KM, Abrams B, Bodnar LM, et al. Recommendations for weight gain during pregnancy in the context of the obesity epidemic. *Obstet. Gynecol.* 2010;116(5):1191-5. DOI:10.1097/AOG.0b013e3181f60da7.
32. Wilkins-Haug L, Thomas A, Celi A. Recognition by Women's Health Care Providers of Long-Term Cardiovascular Disease Risk After Preeclampsia. *Obstetrics & Gynecology.* 2015;125(6):1287-92.DOI: 10.1097/AOG.0000000000000856.
33. McDonald, SD, Malinowski A, Zhou Q, et al. Cardiovascular sequelae of preeclampsia/eclampsia: a systematic review and meta-analyses. *Am Heart J.* 2008;156: 918-30.DOI:10.1016/j.ahj.2008.06.042.
34. Hardy R, Kuh D, Langenberg C, et al. Birthweight, childhood social class, and change in adult blood pressure in the 1946 British birth cohort. *Lancet.* 2003;362:1178-83.
35. Crowther CA, Bouwmeester AM, Ashurst HM. Does admission to hospital for bed rest prevent disease progression or improve fetal outcome in pregnancy complicated by non-proteinuric hypertension? *Br J ObstetGynaecol.* 1992;99:13-7.DOI:10.1111/j.1471-0528.1992.tb14384.x
36. Tenhola S, Rahiala E, Halonen P, et al. Maternal Preeclampsia Predicts Elevated Blood Pressure in 12-Year-Old Children: Evaluation by Ambulatory Blood Pressure Monitoring. *Pediatr. Res.* 2006;59(2):320-4.DOI:10.1203/01.pdr.0000196734.54473.e3.
37. Magnus MC, Haberg SE, Magnus P, et al. Pre-eclampsia and childhood asthma. *Eur Respir J.* 2016;48(6):1622-30.DOI:10.1183/13993003.00673-2016.
38. Makolkin V.I. Valvular heart diseases. Moscow, 2008.p192. Russian (Маколкин В.И. Приобретенные пороки сердца. Москва, 2008. 192 с. ISBN-?:978-5-9704-0792-9).
39. Drenthen W, Boersma E, Balci A, et al. Predictors of pregnancy complications in women with congenital heart disease. *Eur Heart J* 2010;31:2124–32.

40. Sliwa K, van Hagen IM, Budts W, et al. Pulmonary hypertension and pregnancy outcomes: data from the Registry Of Pregnancy and Cardiac Disease (ROPAC) of the European Society of Cardiology. *Eur J Heart Fail.* 2016;18(9):1119-28. DOI:10.1002/ejhf.594.
41. Bedard E, Dimopoulos K, Gatzoulis MA. Has there been any progress made on pregnancy outcomes among women with pulmonary arterial hypertension? *Eur Heart J* 2009;30:256-65. doi: 10.1093/eurheartj/ehn597
42. Weiss BM, Zemp L, Seifert B, Hess OM. Outcome of pulmonary vascular disease in pregnancy: a systematic overview from 1978 through 1996. *J Am Coll Cardiol* 1998;31:1650-7.
43. Thorne S, Nelson-Piercy C, MacGregor AJ, et al. Pregnancy and contraception in heart disease and pulmonary arterial hypertension. *J Fam Plann Reprod Health Care.* 2006; 32:75-81. DOI:10.1783/147118906776276486.
44. Olsson KM, Channick R. Pregnancy in pulmonary arterial hypertension. *Eur Respir Rev.* 2016; 25:431-7. DOI:10.1183/16000617.0079-2016.
45. Chandrasekhar S, Cook CR, Collard CD. Cardiac surgery in the parturient. *Anesth Analg.* 2009;108:777-85.DOI:10.1213/ane.0b013e31819367aa.
46. Baschat AA, Cosmi E, Bilardo CM, et al. Predictors of neonatal outcome in early-onset placental dysfunction. *Obstet Gynecol.* 2007;109:253-61.DOI:10.1097/01.AOG.0000253215.79121.75.
47. Leonhardt G, Gaul C, Nietsch HH, et al. Thrombolytic therapy in pregnancy. *J Thromb Thrombolysis.* 2006;21:271-6. DOI: 10.1007/s11239-006-5709-z.
48. O'Donoghue M, Boden WE, Braunwald E, et al. Early invasive vs conservative treatment strategies in women and men with unstable angina and non-ST-segment elevation myocardial infarction: a meta-analysis. *JAMA.* 2008;300:71-80. DOI: 10.1001/jama.300.1.71.
49. Drenthen W, Boersma E, Balci A, et al. Predictors of pregnancy complications in women with congenital heart disease. *Eur Heart J.* 2010;31:2124-32. DOI: 10.1093/eurheartj/ehq200.
50. Chan WC, Anand S, Ginsberg JS. Anticoagulation of pregnant women with mechanical valves: a systemic review of the literature. *Arch Int Med.*2000;160:191-6.
51. Hassouna A, Allam H. Limited dose warfarin throughout pregnancy in patients with mechanical heart valve prosthesis: a meta-analysis. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2014;18(6):797-806. DOI: 10.1093/icvts/ivu009.
52. Van Hagen IM, Roos-Hesselink JW, Ruys TP, et al. Pregnancy in Women With a Mechanical Heart Valve: Data of the European Society of Cardiology Registry of Pregnancy and Cardiac Disease (ROPAC). *Circulation.* 2015;132(2):132-42. DOI:10.1161/CIRCULATIONAHA.115.015242.
53. Elkayam U, Bitar F. Valvular heart disease and pregnancy: part II: prosthetic valves. *J Am Coll Cardiol.* 2005;46:403-10. DOI: 10.1016/j.jacc.2005.02.087.
54. Ong KT, Perdu J, De Backer J, et al. Effect of celiprolol on prevention of cardiovascular events in vascular Ehlers–Danlos syndrome: a prospective randomised, open, blinded-endpoints trial. *Lancet.* 2010;376:1476-84. DOI: 10.1016/S0140-6736(10)60960-9.
55. Roth A, Elkayam U. Acute Myocardial Infarction Associated With Pregnancy. *J. of Amer. Coll. of Card.*2008; 52(3): 171-80. doi: 10.1016/j.jacc.2008.03.049.
56. Maeder M, Ammann P, Angehrn W, Rickli H. Idiopathic spontaneous coronary artery dissection: incidence, diagnosis and treatment. *Int J Cardiol.* 2005;101(3):363-9.
57. Lin YH, Seow KM, Hwang JL, Chen HH. Myocardial infarction and mortality caused by methylergonovine. *Acta Obstet Gynecol Scand.* 2005;84(10):1022.

58. Arimura T, Mitsutake R, Miura S, et al. Acute myocardial infarction associated with pregnancy successfully treated with percutaneous coronary intervention. *InternMed*. 2009;48(16):1383-6.
59. Frassanito L, Vagnoni S, Zanfini BA, et al. General anesthesia for caesarean delivery in a pregnant woman affected by acute myocardial infarction. *Eur Rev Med Pharmacol Sci*. 2012 Aug;16(8):1123-6.
60. Kulshrestha A, Arora S, Mathur M, Bajwa SS. Combined spinal-epidural anesthesia for cesarean section in a patient with dilated cardiomyopathy. *J Anaesthesiol Clin Pharmacol*. 2012 Apr-Jun; 28(2): 273-4. doi: 10.4103/0970-9185.94929.
61. Food and Drug Administration. Pregnancy, lactation, and reproductive potential: labeling for human prescription drug and biological products—content and format: guidance for industry. Dec, 2014. Available at: [www.fda.gov/downloads/Drugs/GuidanceComplianceRegulatoryInformation/Guidances/UCM425398.pdf](http://www.fda.gov/downloads/Drugs/GuidanceComplianceRegulatoryInformation/Guidances/UCM425398.pdf).
62. Richard L Page, Jose A Joglar, Mary A. Cailwell, et al. 2015 ACC/AHA/HRS Guideline for the Management of Adult Patient With Supraventricular Tachycardia: Executive Summary. A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines and the Heart Rhythm Society. *Circulation*. 2016;133:e471-e505. Doi:10.1161/cir.0000000000000310.
63. Bunin YA, Miklishanskaya SV. General principles of treatment and discussion questions of pharmacotherapy of the main types of supraventricular tachyarrhythmias. *Consilium Medicum*. 2018;20(1):c.71-78. DOI: 10.26442/2075-1753\_2018.1.71-78. (In Russ.) Бунин Ю.А., Миклишанская С.В. Общие принципы лечения и дискуссионные вопросы фармакотерапии основных видов наджелудочковых тахикардий. *Consilium Medicum*. 2018;20(1):c.71-78. DOI: 10.26442/2075-1753\_2018.1.71-78.
64. Qasqas SA, Mc Pherson C, Frishman WH, et al. Cardiovascular pharmacotherapeutic consideration during pregnancy and lactation. *Cardiol. Rev*. 2004;12:201-221. DOI:10.1097/01.crd.0000102420.62200.e1.
65. Tramp CHN, Nanne ACM, Pernet PS, et al. Electrical cardioversion during pregnancy: safe or not? *Neth. Heart J*. 2011;19:134-136. DOI:10.1007/s12471-011-0077-5.
66. Katritsis DG, Boriani G, Cosio FG, et al. European Heart Rhythm Association (EHRA) consensus document on the management of supraventricular arrhythmias. *Europace*. 2017 Apr 1;19(4):659. DOI: 10.1093/europace/euw444.
67. Szumowski L, Szufladowicz E, Orczykowski M, et al. Ablation of severe drug-resistant tachyarrhythmia during pregnancy. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2010 Aug 1;21(8):877-82. Doi: 10.1111/j.1540-8167.2010.01727.x.
68. Kirchhof P, Benussi S, Kotecha D, et al. 2016 ESC Guidelines for the management of atrial fibrillation developed in collaboration with EACTS. *Eur Heart J*. 2016 Oct 7;37(38):2893-2962. Doi: 10.1093/eurheartj/ehw210.
69. Priori SG, Blomström-Lundqvist C, Mazzanti A, et al. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). *Eur Heart J*. 2015 Nov 1;36(41):2793-2867. Doi: 10.1093/eurheartj/ehv316.
70. Abello M, Peinado R, Merino JL, et al. Cardioverter defibrillator implantation in a pregnant woman guided with transesophageal echocardiography. *Pacing Clin. Electrophysiol*. 2003;26:1913-1914.

71. Epstein AE, DiMarco JP, Ellenbogen KA, et al. 2012ACCF/AHA/HRS focused update incorporated into the ACCF/AHA/HRS guidelines for device-based therapy of cardiac rhythm abnormalities. JACC.2013;61:e6-e75. Doi: 10.1016/j.jacc.2012.11.007.