

НАО «Медицинский Университет  
Астана»

**Врожденные пороки  
сердца, легочная  
гипертензия и  
беременность.**

# Классификация рисков сердечно-сосудистых осложнений у беременных по ВОЗ

	mWHO I	mWHO II	mWHO II–III	mWHO III	mWHO IV
Клиническое состояние	<p>Умеренный:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Стеноз ЛА</li> <li>- ОАП</li> <li>- Проплап митрального клапана</li> </ul> <p>Успешно скорректированные пороки:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- ДМПП, ДМЖП</li> <li>- ОАП, аномальный легочно-венозный дренаж</li> </ul> <p>Изолированные предсердные или желудочковые экстрасистолы</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Некорректированные ДМПП, ДМЖП</li> <li>• Корректированная тетрада Фалло</li> <li>• Большинство аритмий (суправентрикулярная аритмия)</li> <li>• Синдром Тернера без дилатации аорты</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• ФВ &gt;45%</li> <li>• ГКМП</li> <li>• Патология клапанного аппарата (не относящиеся к I и IV)</li> <li>• Синдром Марфана и другие наследственные болезни грудной аорты без дилатации аорты</li> <li>• Аорта &lt;45 мм при бicuspidальном аортальном клапане</li> <li>• ДМЖП</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• ФВ 30-45%</li> <li>• Предшествующая КМП без остаточных нарушений сократимости ЛЖ</li> <li>• Механический клапан</li> <li>• Системный правый желудочек с хорошей или умеренной желудочковой сократимостью</li> <li>• Операция Фонтена</li> <li>• Некорректированный синий порок</li> <li>• Другие сочетанные пороки сердца</li> <li>• Умеренный МС</li> <li>• Тяжелый бессимптомный АС</li> <li>• Умеренная дилатация аорты (40-45 мм при синдроме Марфана; 45-50 мм при бicuspidальном аортальном клапане, синдром Тернера ASI 20-25 мм / м2, тетрада Фалло &lt;50 мм)</li> <li>• Желудочковая тахикардия</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Легочная артериальная гипертензия</li> <li>• ФВ &lt;30% или III-IV класс СН по NYHA</li> <li>• Предшествующая КМП с остаточными нарушениями сократимости ЛЖ</li> <li>• Тяжелый МС</li> <li>• Тяжелый АС</li> <li>• Системный правый желудочек с умеренным или тяжелым нарушением сократимости желудочков</li> <li>• Тяжелая дилатация аорты (&gt; 45 мм при синдроме Марфана, &gt; 50 мм при бicuspidальном аортальном клапане, синдром Тернера ASI &gt; 25 мм / м2, Тетрада Фалло &gt; 50 мм)</li> <li>• Сосудистая патология Элерса Данло</li> <li>• Тяжелая коарктация</li> <li>• Операция Фонтена с любыми осложнениями</li> </ul>

<b>Риск</b>	<b>Нет выявляемого увеличения риска материнской смертности и нет или умеренно увеличен риск заболеваемости</b>	<b>Малый повышенный риск материнской смертности или умеренное увеличение заболеваемости</b>	<b>Промежуточный повышенный риск материнской смертности или от умеренного до тяжелого увеличения заболеваемости</b>	<b>Значительно повышенный риск материнской смертности или высокая заболеваемость</b>	<b>Чрезвычайно высокий риск материнской смертности или высокая заболеваемость</b>
Частота событий	2.5–5%	5.7–10.5%	10–19%	19–27%	40–100%
Консультирование	Да	Да	Да	Да: экспертное консультирование обязательно	Да: беременность противопоказана. Если беременность есть, вопрос о прерывании
Наблюдение в период беременности	Местная больница	Местная больница	Больница	Экспертный центр по беременности и заболеваниям ССС	Экспертный центр по беременности и заболеваниям ССС
Минимальное наблюдение во время беременности	Один или два раза	Один раз в триместр	Один раз в 2 месяца	Один раз в месяц или один раз в 2 месяца	Каждый месяц
Место доставки	Местная больница	Местная больница	Больница	Экспертный центр по беременности и заболеваниям ССС	Экспертный центр по беременности и заболеваниям ССС

# Легочная гипертензия и Синдром Эйзенменгера

- ▶ **ЛГ** - увеличение СрЛАД  $\geq 25$  мм рт.ст. при катетеризации сердца.
- ▶ Давление наполнения LV  $\leq 15$  мм рт. ст. и ЛСС  $> 3$  ед. Вуда
- ▶ Нелеченная, идиопатическая ЛГ приводит к смерти в среднем в течение 2,8 года.
- ▶ ЛАГ часто встречается у женщин, а первые клинические проявления могут проявиться лишь при беременности

# Материнский риск

- ▶ Смертность остается высокой у женщин с ЛАГ (16-30%)
- ▶ Рекомендации избегать беременности и прерывание при ее наступлении должны быть обсуждены
- ▶ Наибольший период риска - околородовый и ранний послеродовой период
- ▶ Ведение женщин мультидисциплинарной командой в экспертном центре по беременности и ССЗ совместно с экспертом по ЛГ
- ▶ Легочный гипертензивный криз, легочный тромбоз и правожелудочковая СН являются наиболее распространенными причинами смерти. Это может произойти даже у женщин с небольшими симптомами до беременности.
- ▶ Факторами риска материнской смертности являются: тяжесть ЛГ, поздняя госпитализация, и, возможно, использование общей анестезии.
- ▶ Даже умеренные формы заболевания легочных сосудов могут ухудшаться во время беременности.
- ▶ Хотя нет безопасных цифр ЛГ, считается, что он меньше при слегка повышенном давлении

# Акушерский риск и риск для плода

- ▶ повышенная смертность плода и новорожденных (0-30%), особенно при преждевременных родах, низком СВ и / или гипоксии.

# Ведение

- ▶ Эхокардиография является ключевым исследованием
- ▶ Катетеризация правых отделов сердца, при диагностической неопределенности и помощь важным терапевтическим решениям
- ▶ Генетическое консультирование при необходимости
- ▶ Рекомендовано регулярное наблюдение мультидисциплинарной командой (еженедельно в третьем триместре).
- ▶ Полная оценка состояния, включая насыщение кислородом и оценку функции ПЖ должно быть при каждом посещении.
- ▶ Постельный режим может потребоваться у симптоматических женщин и избегать дополнительные факторы риска (таких как воздушные перевозки).
- ▶ Тромбоэмболизм является основным риском, и антикоагуляция должна быть обеспечена
- ▶ Диуретики могут понадобиться пациентам с СН, при дефиците железа следует лечить.

- ▶ Беременность у пациентов с ЛАГ - это состояние высокого риска и лечение должно включать все современные возможности
- ▶ Риск стратификация должна проводиться как у небеременных пациентов.
- ▶ Босентан и другие эндотелины антагонисты рецепторов связаны с эмбриопатией и их следует прекратить, если только это не приведет к значительному увеличению материнского риска.
- ▶ Требуется индивидуальный подход при начале терапии оральным силденафилом.
- ▶ Если женщины получали блокаторы кальциевых каналов эта терапия должна быть продолжена

# Роды

- ▶ Подробный план родоразрешения, оптимальный его режим и время должна решаться командой сердца. Д.б. Включена потребность в послеродовом периоде в интенсивной терапии и механической поддержке.
- ▶ Региональная анестезия предпочтительнее общей анестезии
- ▶ Тщательный баланс жидкости и оптимизация функции ПЖ- важные детерминанты хорошего результата.
- ▶ Женщины остаются в группе высокого риска в течение многих месяцев после родов, а индивидуальное консультирование необходимо обсудить необходимость продолжения терапии и избежания будущих беременностей.
- ▶ Терапия не должна прерываться в ранний период после родов

# Синдром Эйзенменгера

## Материнский риск

- ▶ Необходимо особое внимание из-за возможности наличия дополнительных осложнений: цианоз, шунтирование справа налево и парадоксальные эмболии
- ▶ Во время беременности системная вазодилатация увеличивает шунт справа налево и уменьшает легочный поток, ведущий к увеличению цианоза и низкому СО.
- ▶ Материнская смертность высокая - 20-50%, в связи с чем необходимо прерывание беременности которое в этом случае также сопряжено с риском.

# Фетальный риск

- ▶ Фетальные и неонатальные риски увеличиваются
- ▶ Выкидыш распространен.
- ▶ Материнская гипоксия является наиболее важным предиктором результатов.

# Ведение беременных с Синдромом Эйзенменгера

- ▶ Такое же как при ЛГ без данного синдрома
- ▶ Однако необходимо учитывать при данном синдроме увеличение риска тромбоцитопении, недостатка витамина К-зависимого фактора свертывания крови и кровотечения.
- ▶ Необходимо соблюдать осторожность при назначении антитромбоцитарной терапии или НМГ
- ▶ Доказательная база для использования более совершенной терапии менее развита.
- ▶ Силденафил (и другие ингибиторы фосфодиэстеразы, такие как тадалафил и варденафил) часто предписаны, с добавлением простаноидов у пациентов, которые остаются симптоматическими
- ▶ Осторожность при назначении лекарств, которые может привести к внезапной системной вазодилатации или риску парадоксальной воздушной эмболии (в/в введение).
- ▶ Продвинутое лечение назначается только опытной командой сердца, включающей специалиста по ЛГ
- ▶ Принципы родоразрешения такие же как при других формах ЛГ

# Синие пороки сердца без легочной гипертензии

## Материнский риск

- ▶ обычно разрешаются до беременности, но некоторые компенсированные, неоперабельные или легкие достигают детородного возраста
- ▶ Материнские осложнения (СН, тромбоз, аритмии и эндокардит) встречаются в > 15%
- ▶ Исход определяется в большей степени функцией желудочков, чем степенью сатурации

# Фетальный риск

- ▶ Если сатурация кислорода  $> 90\%$ , лучше результаты плода (10% потери плода).
- ▶ Если насыщение кислородом  $< 85\%$ , задержка развития плода, преждевременные роды, смерть плода являются частыми - беременность нужно избегать

# Обструкция выходного тракта ЛЖ

- ▶ При надклапанной и подклапанной обструкции ведение, то же что и для стеноза аортального клапана
- ▶ Однако в отличие от АС баллонная вальвулопластика неприемлема

# Дефект межпредсердной перегородки

## Материнский риск

- ▶ Беременность хорошо переносится большинством женщин с корригированным пороком (класс риска I степени риска).
- ▶ При некорригированных ДМПП - тромбоэмболические осложнения (5%), предсердные аритмии и др.

# Акушерские риски и риски для плода

- ▶ У женщин с некорригированным ДМПП преэклампсия и ограничение роста плода чаще.

# Ведение беременных с ДМПП

- ▶ При вторичном дефекте может быть выполнено транскатетерное закрытие дефекта во время беременности
- ▶ При проведении процедуры необходима антитромбоцитарная терапия
- ▶ Закрытие для предотвращения парадоксальной эмболии не рекомендуется
- ▶ У женщин с остаточным шунтом необходима профилактики венозного застоя (компрессионные чулки и минимизация постельного режима)
- ▶ необходимо проявлять особую осторожность, чтобы избежать воздушной эмболии при в/в введениях

# Дефект межжелудочковой перегородки

## Материнский риск

- ▶ Небольшие или корригированные ДМЖП (без дилатации левых отделов или дисфункции желудочков) имеют низкий риск осложнений во время беременности - по ВОЗ 2 группа риска

# Акушерский риск и риск и для плода

- ▶ Нет доказательств увеличения акушерских рисков.

# Ведение беременных с ДМЖП

- ▶ Необходимо наблюдение один или два раза во время беременности с контролем давления в ЛА

# Атриовентрикулярный септальный дефект

Материнский риск

- ▶ беременность обычно хорошо переносится (риск ВОЗ класс II-III). Однако, аритмии и ухудшение атриовентрикулярных регургитаций возможны. Риск СН низкий, и существует только у женщин с тяжелой регургитацией или при сниженной функции желудочков.

# Акушерские риски и риски для плода

- ▶ Смертность плода была зарегистрирована в 6% случаев

# Ведение

- ▶ Наблюдение рекомендуется не реже одного раза в три месяца
- ▶ У пациентов со значительной клапанной регургитацией или нарушенной функцией желудочков 1 раз в месяц или 1 раз в 2 месяца

# Коарктация аорты

## Материнский риск

- ▶ Беременность часто хорошо переносится у женщин после восстановления коарктации аорты (класс риска ВОЗ II).
- ▶ При наличии системной гипертензии, остаточной КА, аневризмы аорты повышенный риск осложнений включая диссекцию
- ▶ Возможны дилатация аорты и двустворчатый аортальный клапан.

# Акушерские риски и риски для плода

- ▶ Гипертензия, преэклампсия, выкидыши

# Ведение

- ▶ Контроль АД каждый триместр
- ▶ При лечении АГ следует избегать плацентарной гипоперфузии у пациентов с остаточной коарктацией
- ▶ Чрескожное вмешательство для ге-СоА (с использованием закрытого стента) возможно во время беременности, но должно выполняться только для рефрактерной гипертонии или материнских или эмбриональных рисках

# Заболевания легочного клапана и выходного тракта правого желудочка

## Материнский риск

- ▶ Легочный стеноз обычно хорошо переносится.
- ▶ Тяжелый стеноз может привести к осложнениям, включая дисфункцию ПЖ, аритмии
- ▶ Тяжелая легочная регургитация - независимый предиктор материнских осложнений, особенно у пациентов с нарушенной функцией ПЖ

# Акушерские риски и риски для плода

- ▶ Нет доказательств усиления акушерских рисков.

# Ведение

- ▶ Легкие и умеренные ЛС - низкий риск (классы риска I и II ВОЗ). Достаточно двух или трех осмотров с ЭхоКГ контролем
- ▶ При тяжелых ЛС - ежемесячные или двухмесячные осмотры с оценкой сердца с фокусом на ПЖ
- ▶ При тяжелом симптоматическом ЛС, которая не отвечает на лечение (медикаменты, постельный режим) чрескожная вальвулопластика может быть уместной

# Тетрада Фалло

## Материнский риск

- ▶ Женщины с восстановленной тетрадой Фалло обычно переносят беременность хорошо (класс риска ВОЗ II).
- ▶ Аритмии и СН являются наиболее распространенным осложнением
- ▶ Тромбоэмболизм и эндокардит реже
- ▶ Дисфункция ПЖ и/или умеренная и тяжелая легочная регургитация являются факторами риска.
- ▶ Предыдущая беременность может быть связана с увеличением размера ПЖ и долгосрочных сердечных событий.

# Акушерские риски и риски для плода

- ▶ Повышается риск осложнений плода, в частности, задержка развития плода
- ▶ Избегать беременности необходимо до коррекции порока

# Ведение беременных с тетрадой Фалло

- ▶ Для большинства пациентов наблюдение за каждым триместром является достаточным.
- ▶ У женщин с тяжелой легочной регургитацией, ежемесячная или двухмесячная оценка
- ▶ При развитии правожелудочковой недостаточности во время беременности, лечение диуретиками и постельный режим рекомендуются
- ▶ Ранние роды или, реже, транскатетерная имплантация клапана тем, кто не реагирует на консервативное лечение.

# Аномалия Эбштейна

## Материнский риск

- ▶ У женщин с неосложненной аномалией Эбштейна беременность часто хорошо переносится (класс риска ВОЗ II).
- ▶ При наличии симптомов с цианозом и / или СН следует рекомендовать воздержаться от беременности.
- ▶ Гемодинамические проблемы в значительной степени зависят от тяжести трикуспидальной регургитации и функции ПЖ.

# Акушерские риски и риски для плода

- ▶ Фетальные и неонатальные исходы связаны с насыщением кислородом матери и СВ
- ▶ Даже тяжелая ТР с СН может управляться лечением во время беременности

## Recommendations for pregnancy and pulmonary arterial hypertension

Recommendations	Class <sup>a</sup>	Level <sup>b</sup>
Right heart catheterization is recommended to confirm the diagnosis of PAH (group 1). This can be performed during pregnancy but with very strict indications. <sup>10</sup>	I	C
Treatment dose LMWH is recommended in pregnant patients with chronic thromboembolic pulmonary hypertension.	I	C
If a PAH patient conceives on targeted PH therapies, consideration should be given to withdrawing embryotoxic drugs, taking into account the risks of withdrawal.	IIa	C
In treatment-naïve pregnant PAH patients, initiating treatment should be considered. <sup>23</sup>	IIa	C
Pregnancy is not recommended in patients with PAH. <sup>119</sup>	III	B