



# СОДЕРЖАНИЕ

<b>Список сокращений</b> .....	<b>4</b>
<b>Ключевые позиции</b> .....	<b>5</b>
<b>Общие представления о нозологии</b> .....	<b>6</b>
Определение .....	6
Классификации .....	6
<b>Нозологический профиль и факторы риска</b> .....	<b>10</b>
Этиология .....	10
Эпидемиология .....	11
<b>Патогенез, патоморфогенез</b> .....	<b>13</b>
Общие положения .....	13
Изменения гемодинамики при отдельных врожденных пороках сердца .....	15
Возможные осложнения беременности и родов у женщин с врожденным пороком сердца .....	31
Состояние плода и новорожденного у женщин с врожденным пороком сердца .....	34
Врожденный порок сердца как фактор риска плацентарной недостаточности .....	35
Влияние плацентарной недостаточности на метаболизм коллагена у женщин с врожденным пороком сердца .....	43
<b>Протоколы и методы лечения по условиям оказания медицинской помощи</b> .....	<b>48</b>
Система акушерской помощи женщинам с врожденным пороком сердца .....	48
I этап — прегравидарный, догоспитальный .....	51
II этап — госпитальный .....	58
III этап — постгоспитальный (реабилитационный) .....	60
<b>Справочник лекарственных средств</b> .....	<b>61</b>
<b>Доказательная информация</b> .....	<b>61</b>
<b>Приложения, ссылки</b> .....	<b>63</b>
<b>Литература</b> .....	<b>63</b>

# ОБЩИЕ ПРЕДСТАВЛЕНИЯ О НОЗОЛОГИИ

## ОПРЕДЕЛЕНИЕ

ВПС — это диагностированный с момента рождения дефект в структуре сердца и крупных сосудов [2]. Известно около 50 анатомических вариантов ВПС и магистральных сосудов.

<b>КОДЫ ПО МЕЖДУНАРОДНОЙ КЛАССИФИКАЦИИ БОЛЕЗНЕЙ 10-ГО ПЕРЕСМОТРА</b>	
<b>099.4</b>	Болезни системы кровообращения, осложняющие беременность, деторождение и послеродовой период.
<b>Q20-Q28</b>	Врожденные аномалии (пороки развития) системы кровообращения.

## КЛАССИФИКАЦИИ

**Модифицированная классификация Всемирной организации здравоохранения материнского риска [1]**

<b>Состояния у беременных с оценкой риска ВОЗ I</b>
Неосложненный, незначительный или умеренно выраженный стеноз легочной артерии — открытый артериальный проток (ОАП)

**Продолжение таблицы**

Успешно оперированный порок сердца (дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) или дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), ОАП, аномальный дренаж легочных вен)
Редкие предсердные или желудочковые экстрасистолы
<b>Состояния у беременных с оценкой риска ВОЗ II или III 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 левого желудочка
Гипертрофическая кардиомиопатия
Заболевание 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
ВОЗ III
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

## Окончание таблицы

Выраженная дисфункция системного желудочка (фракция выброса менее 30%, функциональный класс (ФК) сердечной недостаточности III–IV)
Предшествующая перипартальная кардиомиопатия с резидуальным поражением левого желудочка
Выраженный митральный стеноз, выраженный стеноз устья аорты с субъективными симптомами
Синдром Марфана с дилатацией аорты более 45 мм
Дилатация аорты более 50 мм при двустворчатом клапане аорты
Выраженная коарктация аорты

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%. [1]

Стратификация риска беременности при ВПС и наличия или отсутствия хронической сердечной недостаточности (ХСН):

- I степень — риск не повышен: сердечная недостаточность клинически отсутствует, ФК I; давление в легочной артерии (ЛА) в пределах нормы; гипертрофии и дилатации отделов сердца нет. Беременность не противопоказана, вероятность осложнений не превышает в популяции.
- II степень — риск умеренно повышен: сердечная недостаточность I стадии, ФК II; давление в легочной артерии умеренно повышено; начальная или умеренная гипертрофия отделов сердца; небольшая дилатация отделов сердца.

Беременность допустима, хотя обуславливает определенный риск ухудшения состояния больной.

- III степень — риск высокий: сердечная недостаточность IA стадии, ФК III; выраженная легочная гипертензия; значительная гипертрофия отделов сердца; выраженная дилатация отделов сердца. Риск беременности значительно повышен, течение гестации сопровождается кардиальными и акушерскими осложнениями. Беременность противопоказана и должна быть прервана до 12 недель. Вопрос о позднем прерывании решается индивидуально.
- IV степень — риск крайне высокий: сердечная недостаточность IIB или III стадии, ФК IV; легочная гипертензия крайней степени (давление в легочной артерии превышает системное). В этой группе высока вероятность материнской смертности. Показано прерывание беременности в ранние и более поздние сроки.

Для сердечной недостаточности беременных помимо указанных выше справедливы те же классификации, что и при сердечной недостаточности для остальных групп больных (см. Приложения и ссылки).