

<https://doi.org/10.30702/ujcvs/20.4009/049098-106/618.3>

УДК 616.1-053.2-07:618.3

Сіромаха С. О.^{1,3}, канд. мед. наук, головний лікар, доцент кафедри хірургії № 2, orcid.org/0000-0002-7031-5732

Давидова Ю. В.^{1,2}, професор, д-р мед. наук, головний науковий співробітник відділення вроджених вад серця у дітей, завідувач відділення акушерських проблем екстрагенітальної патології, orcid.org/0000-0001-9747-1738

Лиманська А. Ю.^{2,3}, канд. мед. наук, провідний науковий співробітник, доцент кафедри внутрішньої медицини № 2, <https://orcid.org/0000-0002-4514-3713>

Лазоришинець В. В.¹, д-р мед. наук, академік НАМН України, професор, директор інституту, orcid.org/0000-0002-1748-561X

¹ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова НАМН України», м. Київ, Україна

²ДУ «Інститут педіатрії, акушерства і гінекології імені академіка О. М. Лук'янової НАМН України», м. Київ, Україна

³Національний медичний університет імені О. О. Богомольця, м. Київ, Україна

Стратифікація материнського й перинатального ризику при патології серця та судин. Сучасний погляд на проблему

Резюме. Кардіальна патологія є провідною причиною захворюваності вагітних та непрямую причиною материнської летальності. За останні десятиріччя неухильно зростає увага до проблеми безпеки вагітної пацієнтки з цією патологією. Стратифікація пацієнток за кардіоваскулярним ризиком полягає в оцінюванні функціональної здатності організму пацієнтки, потреби в лікарських препаратах, наявності в анамнезі попередніх серцевих подій, оцінюванні структурних, анатомічних, фізіологічних змін і параметрів ремодельовання серця та за потреби генетичного консультування жінки. Важливим моментом є інформування пацієнтки про потенційні ризики та прийняття спільного з нею рішення щодо можливості безпечної реалізації її фертильної функції. У статті проаналізовано шкали оцінювання кардіоваскулярного ризику, що застосовуються в сучасній світовій та вітчизняній медичній практиці, розглянуто сучасні клінічні настанови щодо стратифікації ризику та рекомендованої стратегії супроводу вагітності й пологів залежно від класу кардіоваскулярного ризику у таких пацієнток, а також представлено основні принципи медичного супроводу жінки фертильного віку з патологією серця та магістральних судин у вигляді алгоритму, розробленого Національною командою з акушерської кардіології. Робота з виявлення та категоризації факторів материнського та перинатального кардіоваскулярного ризику і стратифікації вагітних за класами ризику є вкрай актуальними і продовжуються в рамках міжнародного дослідження ROPAC (Registry of Pregnancy and Cardiac Disease).

Ключові слова: патологія серця та магістральних судин, вагітність, стратифікація кардіоваскулярного материнського та перинатального ризику.

Вступ. На сьогодні ускладнення значущої патології серця та судин є провідною причиною захворюваності вагітних і непрямую причиною материнської летальності. У сучасному світі в умовах покращення доступу населення до медичної допомоги та зростання її ефективності жінки навіть з найтяжчою патологією серця та судин отримують шанс реалізувати власну репродуктивну функцію [1–6]. Досягнення ефективності такої реалізації стає серйозним викликом для медичних працівників різних спеціальностей, які проводять передконцепційне консультування, передгравідарну підготовку, антенатальне спостереження, розродження та постнатальну реабілітацію. Важливу роль у формуванні материнської захворюваності та летальності

відіграють серцева недостатність, гіпертонічні розлади та їх ускладнення, тромбоемболічні події, аритмії та аортопатії, сформовані внаслідок наявності вродженої або набутої патології аортального клапана, аортальної стінки або коарктації аорти. Пацієнтки зі складною вродженою вадою серця (ВВС) виявились значно частіше схильними до розвитку серцевої недостатності. Зокрема це пацієнтки із ціанотичною ВВС, синдромом Ейзенменгера та атрезією легеневої артерії [7]. Загалом клінічно значуща (що потребує медичного втручання) серцева недостатність спостерігається майже у 5 % жінок із завершеною вагітністю [7]. Однак варто зазначити, що цей показник серцевої недостатності може бути недооціненим, вважаючи,

що рання серцева недостатність нерідко є показанням до переривання вагітності за медичними показаннями. Гіпертонічні розлади, пов'язані з вагітністю, реєструються в середньому у 8,7 % вагітностей, порівняно з 8 % у загальній популяції [8]. Однак при деяких видах ВВС (аортальний стеноз, стеноз легеневої артерії, коарктація аорти, транспозиція магістральних судин) частота гіпертонічних розладів виявляється значно вищою – від 13 до 16 % завершених вагітностей. Тромбоемболічні події зазвичай спостерігаються 1 раз на 1000–2000 вагітностей [9, 10], при значному збільшенні частоти таких ускладнень у жінок із ВВС (1 : 50) [7]. Значною загрозою при вагітності є розвиток гострого розшарування аорти у пацієток з аортопатіями (набутими чи вродженими), а також за наявності так званих сімейних захворювань грудної аорти (СЗГА) [11].

Мета роботи – підвищити безпеку пацієтки з патологією серця при реалізації її фертильної функції, представивши сучасну стратегію медичного супроводу такої жінки на основі оцінювання її материнських та перинатальних ризиків.

Обговорення. За останні десятиріччя неухильно зростає увага до проблеми безпеки вагітної пацієтки з патологією серця та судин [2–5]. Про це свідчить збільшення кількості наукових публікацій у фахових виданнях, створення та удосконалення рекомендацій щодо медичного супроводу таких пацієток. За даними аналізу літературних джерел різних років бази даних PubMed (пошукові слова «cardiovascular risk pregnancy») можна простежити зростання наукового та практичного інтересу медичної спільноти до цієї тематики. Причому з 90-х років минулого століття з появою сучасних технологій у кардіології та кардіохірургії, а також удосконаленням допоміжних репродуктивних технологій зацікавленість науковців щодо оцінювання ризиків у вагітних з кардіальною патологією значно розширюється, кількість публікацій – різко зростає (рисунок 1).

Все більше кількість жінок із захворюваннями серця застосовують сучасні можливості допоміжних репродуктивних технологій, і в цьому випадку вкрай важливим є проведення стратифікації ризику перед зачаттям. Обговорення варіантів безпечної та ефективно контрацепції є актуальним для тих, хто вирішив утриматись від народження дітей або відкласти реалізацію репродуктивної функції. Важливо, щоб така актуальна інформація була ефективно доведена пацієнткам. Ряд досліджень показують, що багато жінок не повністю розуміють ризики вагітності та контрацепції [12, 13]. Так, відповідно до досліджень Університету Торонто [13], близько 37 % пацієток з кардіальною патологією жодного разу не були поінформовані про потенційні ризики вагітності, пов'язані з їхнім станом, а приблизно така сама кількість жінок

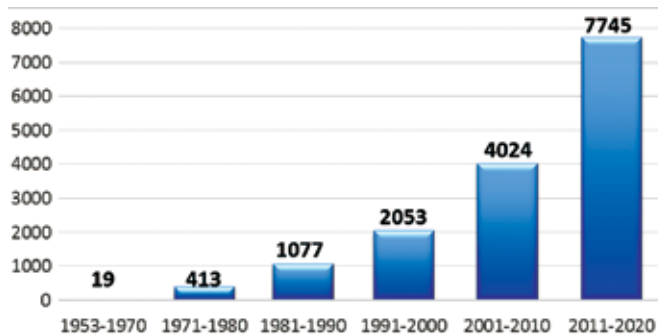


Рисунок 1. Кількість публікацій у спеціалізованих джерелах за тематикою оцінювання кардіоваскулярного ризику при вагітності (ресурс PubMed)

не була обізнана про ризики розвитку патології серця у майбутніх дітей.

На сьогодні є кілька простих кроків, які забезпечують початкову стратифікацію ризику в жінок з патологією серця, причому повноцінний збір анамнезу та фізикальне обстеження є вкрай важливими моментами.

Вважаємо, що алгоритм обстеження має бути таким:

1. Оцінювання функціональної здатності організму пацієтки, її індивідуальної толерантності до фізичних вправ (класифікація NYHA), ступеня вираженості ціанозу, потреби в лікарських препаратах та наявності в анамнезі попередніх серцевих подій (у т. ч. аритмій та венозного тромбоемболізму).
2. Оцінювання структурних, анатомічних і фізіологічних змін та параметрів ремоделювання серця, як правило, з ехокардіографічним оцінюванням. За спеціальними показаннями проводять магнітно-резонансну томографію, комп'ютерне томографічне сканування, навантажувальне тестування та амбулаторний електрокардіографічний моніторинг.
3. Жінки зі спадковими захворюваннями серця та магістральних судин мають бути ретельно опитані, а за можливості – обстежені генетиками та поінформовані про можливість наслідування захворювання потомством.

Слід зазначити, що зміни функціонування певних систем організму вагітної можуть імітувати або маскувати симптоми серцевих захворювань, отже, їх слід і відповідно інтерпретувати [14]. Проведення стрес-тестів для вимірювання функціональної здатності та реакції артеріального тиску на фізичні вправи є доцільним для стратифікації ризику в жінок з клапанними ураженнями, наприклад з аортальним стенозом [15]. Тестування серцевої та дихальної функції з вимірюванням сатурації киснем, функціональної здатності, лікового VO_2 дає важливу інформацію у пацієток із складною ВВС.

Визначення рівнів натрійуретичного пептиду типу В при вагітності можуть бути включені до протоколу обстеження пацієнок з потенційною загрозою розвитку серцевої недостатності під час вагітності через ураження міокарда, клапанів серця та наявності ВВС. У конкретних випадках жінкам з аритмією може бути призначений постійний моніторинг ЕКГ, навантажувальні тести або електрофізіологічні дослідження. Дослідження щодо кардіоваскулярних материнських ризиків проводилися ще наприкінці минулого та у 2000 роках цього століття [2–5]. Розглядалися окремі вроджені та набуті вади серця, їх вплив на перебіг вагітності, пологів, післяпологового періоду. Також слід зважати на наявність поєднаних генетично детермінованих захворювань, а також вірогідність успадкування нащадками ВВС від матері з ВВС [11, 12, 15, 16].

Проте перший прогнозований індекс ризику був розроблений дослідниками CARPREG (Cardiac Disease in Pregnancy) [5]. У дослідженні CARPREG було вивчено результати вагітностей у жінок із вродженими та набутими захворюваннями серця та визначено чотири основних фактори, що можуть обумовлювати несприятливі для матері події: серцеві події в анамнезі; збільшення функціонального класу (NYHA > II), наявність ціанозу; обструкцію вихідного тракту лівого шлуночка серця; систолічну дисфункцію системного шлуночка (таблиця 1).

Оцінювання кардіоваскулярного материнського ризику проводять на основі підрахунку набраних балів: 5 % – з 0 балами, 27 % – з 1 балом, 75 % – з ≥ 1 бала.

Група BACH (Boston Adult Congenital Heart) також вивчала провідники серцевих подій у вагітних з кардіальною патологією, і крім факторів ризику, зазначених у дослідженні CARPREG, додатково виявила вплив куріння та зменшеної функції лівого шлуночка, а також недостатність клапана легеневої артерії як

Таблиця 1

Шкала стратифікації кардіоваскулярного ризику CARPREG

Симптом	Бали
Кардіальна подія в анамнезі (серцева недостатність, ГКС, інсульт, аритмія)	1
ФК III–IV за NYHA або ціаноз ($\text{SatO}_2 < 90\%$)	1
Стеноз лівих відділів (площа мітрального < 2 см ² або аортального клапана < 1,5 см ² або піковий градієнт ВТЛШ > 30 мм рт. ст. (ехокардіографія))	1
Залишкова недостатність системного шлуночка (ФВ < 40 %)	1

Примітка. ГКС – гострий коронарний синдром; ФК – функціональний клас; ВТЛШ – вихідний тракт лівого шлуночка; ФВ – фракція викиду.

важливих детермінант несприятливих наслідків під час вагітності [17]. Також ця група вчених визначила материнські предиктори розвитку несприятливих перинатальних подій (таблиця 2).

Оцінювання ризику за шкалою ZAHARA (Zwangerschap bij vrouwen met een Aangeboren HARTafwijking-II – Вагітність у жінок з ВВС та індексом ризику-II) визначалась на основі результатів вагітності в жінок із ВВС. Це зважений показник ризику, який складається з 8 предикторів, що наведені в таблиці 3 [18].

Інтерпретування результатів бального оцінювання статусу пацієнтки наведено в таблиці 4.

Таблиця 2

Материнські предиктори розвитку несприятливих перинатальних подій (BACH)

Симптом
Десатурація
Куріння в анамнезі
Трансаортальний градієнт на ВТЛШ > 30 мм рт. ст.
Симптоматична аритмія під час вагітності

Таблиця 3

Шкала стратифікації кардіоваскулярного ризику ZAHARA

Симптом	Бали
Аритмія в анамнезі	+1,50
ФК III–IV за NYHA	+0,75
Стеноз лівих відділів серця	+2,50
Механічний протез клапана серця	+4,25
Недостатність системного атріовентрикулярного клапана	+0,75
Недостатність легеневого атріовентрикулярного клапана	+0,75
Приймання кардіальних лікарських препаратів до вагітності	+1,50
Ціанотична ВВС	+1,00

Таблиця 4

Інтерпретування результатів бального оцінювання статусу вагітної відповідно до шкали стратифікації кардіоваскулярного ризику ZAHARA

Кількість балів	Вірогідність кардіальних ускладнень (%)
0–0,50	2,9
0,51–1,50	7,5
1,51–2,50	17,5
3,51–3,50	43,1
> 3,51	70,0

У 2006 році британська робоча група створила класифікацію ризику, засновану на конкретних видах серцевої патології, використовуючи модифіковану класифікацію Всесвітньої організації охорони здоров'я (ВООЗ) (таблиця 5) [19].

Дослідники визначили групи захворювань серця та магістральних судин, що становлять найбільшу небезпеку для жінки та плода (класи 3–4), а також стратифікували інші види патології за менш небезпечними класами ризику [19]. Дещо модифікованою ця градація увійшла в Клінічні настанови із медичного супроводу вагітних з патологією серця Європейського товариства кардіології (ESC) [16]. Модифікована класифікація ризику ВООЗ виявилася найнадійнішою системою прогнозування ризику в кількох дослідженнях та представлена в таблиці 6.

Стратифікація вагітних (або жінок фертильного віку) за класами кардіоваскулярного ризику дозволяє вибудувати чітку програму спостереження та медич-

Таблиця 5

Принцип розподілу вагітних за класами кардіоваскулярного ризику за ВООЗ

Клас ВООЗ	Ризик для вагітності за станом здоров'я
1	Відсутність підвищеного ризику материнської смертності чи захворюваності
2	Незначно підвищений ризик материнської смертності чи захворюваності
3	Значно підвищений ризик материнської смертності або інвалідизації. Потребує консиліуму експертів. Якщо відбувається вагітність, необхідним є інтенсивний кардіоакушерський моніторинг протягом всієї вагітності, пологів та пубертатного періоду
4	Надзвичайно високий ризик материнської смертності або тяжкої захворюваності: вагітність протипоказана. Якщо настає вагітність, слід обговорити її переривання. Якщо вагітність триває, догляд як у класі 3

Таблиця 6

Класи кардіоваскулярного материнського ризику за модифікованою шкалою ВООЗ (mWHO)

Класи ризику	mWHO I	mWHO II	mWHO II-III (індивідуально)	mWHO III	mWHO IV (вагітність протипоказана)
Патологія	Невеликі і/або середнього ступеня: – стеноз ЛА; – ВАП – пролапс МК. Скориговані прості ВВС (ДМПП, ДМШП, ВАП, ЧАДЛВ). Передсердна або шлуночкова поодинокі ектопічна аритмія	Некориговані ДМПП, ДМШП. Коригована ТФ. Більшість аритмій (СВТ). Синдром Тернера без АА	Легка дисфункція ЛШ (ФВ > 45 %). ГКМП. Помірний стеноз АК, невеликий стеноз МК. СМ або інші СЗГА без АА. Аорта < 45 мм при ДАК. Скоригована КоАо. АВСД	Дисфункція ЛШ (ФВ 30–45 %) середнього ступеня. ПП КМП в анамнезі без залишкової дисфункції ЛШ. Механічний протез клапана серця. Системний ПШ з нормальною функцією або легкою дисфункцією. Кровообіг Фонтена без значного порушення гемодинаміки. Некоригована ціанотична ВВС. Інші складні ВВС. МС середнього ступеня. Тяжкий асимптоматичний стеноз АК. АА (40–45 мм при СМ та інших СЗГА, 45–50 мм при ДАК, при синдромі Тернера індекс розміру АК 20–25 мм/м ² , при ТФ < 50 мм). ШТ	Легенева артеріальна гіпертензія. Тяжка систолічна дисфункція системного шлуночка (ФВ ЛШ < 30 %, ФК III–IV за NYHA). ПП КМП в анамнезі з будь-якою залишковою дисфункцією ЛШ. Критичний стеноз МК, критичний симптоматичний стеноз АК. Системний ПШ із середньою або тяжкою дисфункцією. АА (при СМ > 45 мм, при ДАК > 50 мм, при синдромі Тернера індекс розміру АК > 25 мм/м ² , при ТФ > 50 мм). Вроджена виражена (ре)КоАо. Ускладнений кровообіг Фонтена. Судинний синдром Елерса – Данлоса

Примітка. ЛА – легенева артерія; ВАП – відкрита артеріальна протока; МК – мітральний клапан; ДМПП – дефект міжпередсердної перегородки; ДМШП – дефект міжшлуночкової перегородки; ЧАДЛВ – частковий аномальний дренаж легеневи вен; ТФ – тетрада Фалло; СВТ – суправентрикулярна тахікардія; АА – аневризма аорти; ЛШ – лівий шлуночок; ГКМП – гіпертрофічна кардіоміопатія; АК – аортальний клапан; СМ – синдром Марфана; СЗГА – спадкові захворювання грудної аорти; ДАК – двостулковий аортальний клапан; КоАо – коарктація аорти; АВСД – атріовентрикулярний септальний дефект; ПП КМП – перипарціальна кардіоміопатія; ПШ – правий шлуночок; ШТ – шлуночкова тахікардія.

Таблиця 7

Вірогідність серцевих подій і перинатальна тактика у пацієнок з різними класами кардіоваскулярного ризику

Показник	mWHO I	mWHO II	mWHO II-III	mWHO III	mWHO IV
Ризик материнської смертності (МС), ускладнень	Ризик МС відсутній Ризик ускладнень відсутній або незначний	Ризик МС – низький Ризик ускладнень – середній	Ризик МС – середній Ризик ускладнень – середній або високий	Значно підвищений ризик МС Ризик ускладнень – високий	Вкрай високий ризик МС та значних ускладнень
Вірогідність серцевих подій у матері	2,5–5 %	5,7–10,5 %	10–19 %	19–27 %	40–100 %
Мультидисциплінарний супровід	Так	Так	Так	Так. Експертна команда фахівців	Так. Має бути обговорено можливість переривання вагітності
Мінімальна частота консультацій мультидисциплінарною командою	1–2 рази за вагітність	1 раз на триместр	Кожні 2 місяці	1 раз на 1–2 місяці	Щомісяця
Спостереження та пологи	За місцем проживання	За місцем проживання	Перинатальний центр	Експертний центр з акушерської кардіології	Експертний центр з акушерської кардіології

ного супроводу такої жінки (а в разі проведення стратифікації до настання вагітності – виконати необхідну передгравідарну підготовку).

У Клінічних настановах ESC [16] представлено вірогідність несприятливих материнських і фетальних наслідків, а також визначено рекомендовану страте-

гію супроводу вагітності та пологів залежно від класів кардіоваскулярного ризику (таблиця 7).

Передумови виникнення ускладнень з боку матері чи плода було проаналізовано на базі нечисленних досліджень та резюмовано в Клінічних настановах ESC 2018 року (таблиця 8).

Таблиця 8

Предиктори виникнення ускладнень з боку матері або плода

Предиктори серцевої події в матері	Предиктори перинатальних ускладнень
Серцеві події в анамнезі (СН, ТІА, інсульт, аритмія)	ФК III–IV за NYHA або ціаноз під час першого допологового візиту
ФК III–IV за NYHA	Обструкція лівих відділів серця у матері
Обструкція лівих відділів серця (середня або тяжка)	Куріння під час вагітності
Знижена функція системного шлуночка (ФВ < 40 %)	Низька сатурація киснем у матері (< 90 %)
Знижена функція легеневого шлуночка (TAPSE < 16 мм)	Багатоплідна вагітність Застосування антикоагулянтів протягом всієї вагітності
Недостатність на системному атріовентрикулярному клапані (середня або виражена)	Серцеві препарати до вагітності Вроджена ціанотична вада серця
Недостатність на легеневому атріовентрикулярному клапані (середня або виражена)	Механічний протез КС
Легенева артеріальна гіпертензія	Серцева подія у матері під час вагітності
Застосування серцевих препаратів до вагітності	Зниження серцевого викиду в матері під час вагітності
Ціаноз (O ₂ сатурація < 90 %)	Аномальний матково-плацентарний кровотік
Рівні натрійуретичного пептиду (NT-proBNP > 128 пг/мл на 20-му тижні прогноз серцевої події на більш пізніх стадіях вагітності)	
Куріння в анамнезі	
Механічний протез КС	
Коригована або некоригована ціанотична ВВС	

Примітка. СН – серцева недостатність; ТІА – транзиторна ішемічна атака; КС – клапан серця.

Генетичне консультування – важливий етап перед-концепційного обстеження жінки з ВВС, СЗГА тощо [11, 20].

Пренатальне генетичне консультування жінкам із ВВС рекомендовано для проведення оцінювання, чи є ВВС частиною синдрому-комплексу та/або специфічного генетичного синдрому або це ізольована ВВС.

Таке консультування включає реконструкцію сімейного дерева (як мінімум трьох поколінь для отримання інформації про будь-які відомі вроджені вади та/або генетичні захворювання, вік і причину смертей та історію викиднів), вивчення анамнезу хвороби жінки та оцінювання будь-якої наявної медичної документації.

Необхідність проведення генетичного аналізу (цитогенетична або молекулярна типізація, порівняльно-масивна геномна гібридизація) слід розглядати у кожному конкретному випадку.

Якщо виявлено генетичне походження ВВС, оцінюється ризик передачі патології нащадкам: якщо виявлено ризик передачі генетичного дефекту, жінці пропонується можливість інвазивного пренатального тестування (біопсія хоріона або амніоцентез) на генетичну аномалію. У матерів з ізольованою ВВС ризик появи її у дітей становить близько 3–5 %, при цьому вищий ризик виникнення синдромів обструкції лівих відділів серця, включаючи синдром гіпоплазії лівих відділів серця [20].

Важливим є питання вивчення сімейного анамнезу та проведення генетичного тестування (бажано на етапі прекоцепції) у пацієток із СЗГА. Так, наприклад, при судинному типі синдрому Елерса – Данлоса (сЕДС). Після виявлення патогенного варіанта сЕДС у члена сім'ї доречно провести пренатальне тестування або передімплантаційне генетичне діагностування сЕДС. Особливо ефективним є молекулярно-генетичне тестування патогенетичного варіанта COL3A1 [22].

Діагноз СЗГА встановлюють у пробанда шляхом ідентифікації гетерозиготного патогенного варіанта в одному із 16 відомих генів, які пов'язані із СЗГА (таблиця 9).

Встановлення конкретної генетичної причини СЗГА може допомогти в побудові стратегії профілактичного хірургічного або медичного супроводу жінки на передгравідарному етапі, а також у родичів, які перебувають у групі ризику [11].

Акушерське консультування. Частота акушерських (передчасні пологи, ургентний кесарів розтин і післяпологові кровотечі) та неонатальних ускладнень (недоношеність, затримка внутрішньоутробного розвитку плода, перинатальна або неонатальна смертність) збільшується у вагітних із серцево-судинними захворюваннями порівняно зі здоровими вагітними та породіллями, і це корелюється з вищими класами кардіоваскулярного ризику за ВООЗ.

Таблиця 9

Рекомендації щодо обстеження пацієнтів з СЗГА [23]

Рекомендація	Клас	Рівень
Рекомендується обстежити родичів першого ступеня споріднення (братів, сестер і батьків) пацієнта з АДГА, щоб виявити сімейну форму, при якій всі родичі мають 50 % шансів мати сімейну мутацію/хворобу	I	C
За підозри на СЗГА рекомендується направити пацієнта до генетика для обстеження та молекулярного тестування родини	I	C
Варіативність віку маніфестації патології вимагає обстеження кожні 5 років «здорових» родичів групи ризику до встановлення або виключення діагнозу (клінічного або молекулярного)	I	C
При сімейній несиндромній формі АДГА слід проводити скринінг на аневризму не тільки грудної аорти, а і всього артеріального дерева (включаючи мозкові артерії)	IIa	C

Примітка. АДГА – аневризма/дисекція грудної аорти.

Великі серцево-судинні події в жінок з ВВС (інфаркт міокарда, порушення мозкового кровообігу та материнська летальність) спостерігаються з частотою 1 на кожні 50 вагітностей. Окрім того, результат виношування вагітності залежить і від конкретного виду вади серця, як це представлено на рисунку 2.

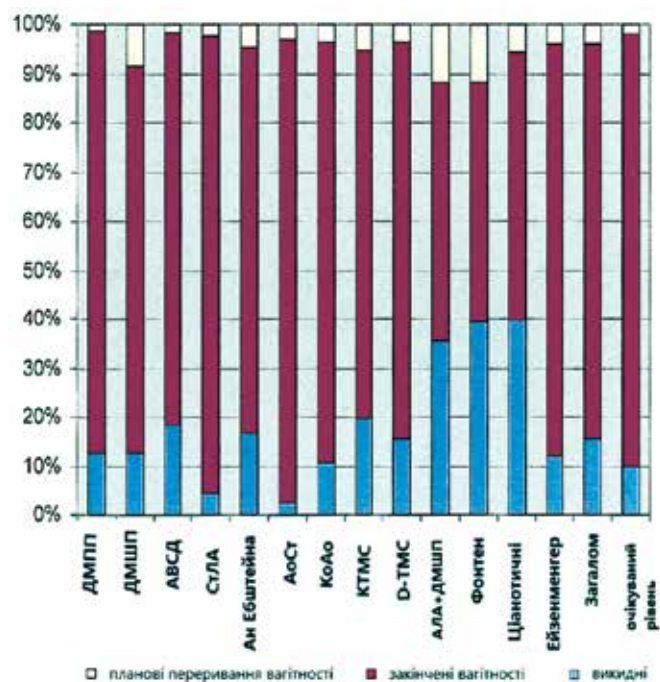


Рисунок 2. Результати виношування вагітності при різних видах вад серця [7]



Рисунок 3. Основні принципи медичного супроводу жінки фертильного віку з патологією серця та магістральних судин. Алгоритм розроблено Національною командою з акушерської кардіології

Отже, для дієвої профілактики великих кардіальних подій під час вагітності у пацієнок з відомою патологією серця та судин, а також досягнення бажаних перинатальних результатів, важливо пам'ятати про обов'язкові правила: мультидисциплінарний супровід, починаючи ще з передконцепційного етапу, передгравідарна підготовка за потреби, правильне визначення потенційних кардіоваскулярних ризиків та їх мінімізація. Для наочності наша мультидисциплінарна команда розробила алгоритм медичного супроводу жінки фертильного віку з патологією серцево-судинної системи, яка планує вагітність, або вже є вагітною (рисунок 3).

Слід наголосити на важливості обговорення з пацієнткою проблеми та спільного прийняття рішення. Консенсус з жінкою, яка усвідомлює всі потенційні ризики для себе та майбутньої дитини – наріжний камінь профілактики ускладнень під час її вагітності та пологів.

Деяким жінкам може знадобитися корекція наявної патології серця та судин до настання вагітності. Крім того, враховуючи тератогенність певних лікарських препаратів, зокрема при застосуванні в I триместрі вагітності (варфарин, інгібітори ангіотензинперетворювального ферменту, блокатори рецепторів до ангіотензину, ривароксабан, дабігатран), необхідно на етапі планування вагітності провести адекватну заміну терапії.

Безумовно, дослідження з виявлення факторів ризику та стратифікації вагітних за класами ризику досі є актуальними і мають бути продовжені. Про це свідчить і дослідження ROPAC (Registry of Pregnancy and Cardiac Disease), що проводиться ESC у наші дні. Групи

науковців з різних країн виявляють нові предиктори серцевих подій, розробляють клінічні рекомендації щодо мінімізації їх впливу на здоров'я жінки та плода [21]. У цій міжнародній роботі активно бере участь і вітчизняна мультидисциплінарна команда, що вже 7 років активно працює на базі двох академічних установ – ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова НАМН України» та ДУ «Інститут педіатрії, акушерства та гінекології імені академіка О. М. Лук'янової НАМН України НАМН України».

Висновки

1. Сучасна стратегія медичного супроводу пацієнок з кардіальною патологією в ході реалізації їх фертильної функції полягає в чіткій категоризації таких пацієнок за класами материнського кардіоваскулярного ризику на передконцепційному етапі (до настання вагітності). На цьому ж етапі визначаються й потенційні перинатальні ризики.
2. Визначення ступеня ризику дає змогу ефективно провести передгравідарну підготовку організму жінки до вагітності (медикаментозна корекція або превентивне кардіохірургічне втручання).
3. Медичний супровід таких пацієнок має бути мультидисциплінарним, побудова індивідуального плану вагітності та пологів визначається колегіально, зважаючи на потенційні кардіоваскулярні ризики та з метою їх мінімізації.
4. Протягом 7 років на базі двох академічних установ працює Національна мультидисциплінарна команда, яка використовує сучасні рекомендації з ведення вагітних з кардіальною патологією в практиці, а також активно бере участь у міжнародному проєкті, що їх удосконалює.

Список використаних джерел

References

1. Drenthen W, Pieper PG, Roos-Hesselink JW, van Lottum WA, Voors AA, Mulder BJ, et al. Outcome of pregnancy in women with congenital heart disease: a literature review. *J Am Coll Cardiol.* 2007;49(24):2303-11. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2007.03.027>
2. Presbitero P, Somerville J, Stone S, Aruta E, Spiegelhalter D, Rabajoli F. Pregnancy in cyanotic congenital heart disease. Outcome of mother and fetus. *Circulation.* 1994;89(6):2673-6. <https://doi.org/10.1161/01.CIR.89.6.2673>
3. Connolly HM, Warnes CA. Ebstein's anomaly: outcome of pregnancy. *J Am Coll Cardiol.* 1994;23(5):1194-8. [https://doi.org/10.1016/0735-1097\(94\)90610-6](https://doi.org/10.1016/0735-1097(94)90610-6)
4. Connolly HM, Grogan M, Warnes CA. Pregnancy among women with congenitally corrected transposition of great arteries. *J Am Coll Cardiol.* 1999;33(6):1692-5. [https://doi.org/10.1016/s0735-1097\(99\)00046-7](https://doi.org/10.1016/s0735-1097(99)00046-7)
5. Siu SC, Sermer M, Colman JM, Alvarez AN, Mercier LA, Morton BC, Kells CM, Bergin ML, Kiess MC, Marcotte F, Taylor DA, Gordon EP, Spears JC, Tam JW, Amankwah KS, Smallhorn JF, Farine D, Sorensen S. Prospective multicenter study of pregnancy outcomes in women with heart disease. *Circulation.* 2001;104(5):515-21. <https://doi.org/10.1161/hc3001.093437>
6. Сіромаха СО, Лазоришинець ВВ, Давидова ЮВ, Лиманська АЮ. Мультидисциплінарний супровід вагітних і породілей із вродженою вадою серця. Вісник серцево-судинної хірургії. 2019;(34(1)):31-7. Siromakha SO, Davydova YV, Limanska AYU, Lazoryshynets VV. [Multidisciplinary support for pregnant and parturient with congenital heart disease]. *Cardiovascular Surgery Herald.* 2019;(1(34)):31-7. Ukrainian. [https://doi.org/10.30702/ujcvcs/19.35/07\(031-037\)](https://doi.org/10.30702/ujcvcs/19.35/07(031-037))
7. Drenthen W, Pieper PG, Roos-Hesselink JW, van Lottum WA, Voors AA, Mulder BJ, et al.; ZAHARA Investigators. Outcome of pregnancy in women with congenital heart disease: a literature review. *J Am Coll Cardiol.* 2007 Jun 19;49(24):2303-11. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2007.03.027>
8. Roberts JM, Pearson GD, Cutler JA, Lindheimer MD; National Heart Lung and Blood Institute. Summary of the NHLBI Working Group on Research on Hypertension During Pregnancy. *Hypertens Pregnancy.* 2003;22(2):109-27. <https://doi.org/10.1081/PRG-120016792>
9. Siromakha SO, Rusnak AO, Davydova YV, Mazur OA, Kuchkova NP, Lazoryshynets VV. Cardiac Surgery and Obstetric Strategy for Thromboembolic Complications in Pregnant Women and Parturients. *Ukrainian Journal of Cardiovascular Surgery.* 2020;(1(38)):69-74. <https://doi.org/10.30702/ujcvcs/20.3803/010069-074>
10. Greer IA. Thrombosis in pregnancy: maternal and fetal issues. *Lancet.* 1999;353(9160):1258-65. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(98\)10265-9](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(98)10265-9)
11. Сіромаха СО. Орфанні спадкові захворювання грудної аорти та вагітність. Сучасні уявлення та рекомендації. *Український журнал серцево-судинної хірургії.* 2020;(2(39)):69-74. Siromakha SO. [Orphan Heritable Thoracic Aortic Diseases and Pregnancy. Modern Outlooks and Guidance]. *Ukrainian Journal of Cardiovascular Surgery.* 2020;(2(39)):69-74. Ukrainian. <https://doi.org/10.30702/ujcvcs/20.3905/028069-074>
12. Elkayam U, Golland S, Pieper PG, Silverside CK. High-Risk Cardiac Disease in Pregnancy: Part I. *J Am Coll Cardiol.* 2016 Jul 26;68(4):396-410. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jacc.2016.05.048>
13. Kovacs AH, Harrison JL, Colman JM, Sermer M, Siu SC, Silversides CK. Pregnancy and contraception in congenital heart disease: what women are not told. *J Am Coll Cardiol.* 2008;52(7):577-8. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jacc.2008.05.013>
14. Stout K. Pregnancy in women with congenital heart disease: the importance of evaluation and counselling. *Heart.* 2005 Jun;91(6):713-4. <https://doi.org/10.1136/hrt.2004.047886>
15. Regitz-Zagrosek V, Roos-Hesselink JW, Bauersachs J, Blomström-Lundqvist C, Cifková R, De Bonis M, et al. 2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy. *Eur Heart J.* 2018 Sep 7;39(34):3165-241. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehy340>
16. Regitz-Zagrosek V, Blomstrom Lundqvist C, Borghi C, Cifkova R, Ferreira R, Foidart JM, 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 Dec;32(24):3147-97. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehr218>
17. Khairy P, Ouyang DW, Fernandes SM, Lee-Parritz A, Economy KE, Landzberg MJ. Pregnancy outcomes in women with congenital heart disease. *Circulation.* 2006;113(4):517-24. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.105.589655>
18. Drenthen W, Boersma E, Balci A, Moons P, Roos-Hesselink JW, Mulder BJ, et al.; ZAHARA Investigators. Predictors of pregnancy complications in women with congenital heart disease. *Eur Heart J.* 2010;31(17):2124-32. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehq200>
19. Thorne S, Nelson-Piercy C, MacGregor A, Gibbs S, Crowhurst J, Panay N, et al. Pregnancy and contraception in heart disease and pulmonary arterial hypertension. *J Fam Plann Reprod Health Care.* 2006;32(2):75-81. <https://doi.org/10.1783/147118906776276486>
20. Bianca I, Geraci G, Gulizia MM, Egidio Assenza G, Barone C, Campisi M, et al. Consensus Document of the Italian Association of Hospital Cardiologists (ANMCO), Italian Society of Pediatric Cardiology (SICP), and Italian Society of Gynaecologists and Obstetrics (SIGO): pregnancy and congenital heart diseases. *European Heart Journal Supplements.* 2017;19(Suppl D):D256-D292 <https://doi.org/10.1093/eurheartj/sux032>
21. van Hagen IM, Roos-Hesselink JW. Pregnancy in congenital heart disease: risk prediction and counselling. *Heart.* 2020;heartjnl-2019-314702. Epub ahead of print. <https://doi.org/10.1136/heartjnl-2019-314702>
22. Byers PH. Vascular Ehlers-Danlos Syndrome. 1999 Sep 2 [Updated 2019 Feb 21]. In: Adam MP, Ardinger HH, Pagon

RA, et al., editors. GeneReviews® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2020. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1494/>

23. Erbel R, Aboyans V, Boileau C, Bossone E, Bartolomeo RD, Eggebrecht H, Evangelista A, et al. 2014 ESC Guidelines on

the diagnosis and treatment of aortic diseases. Eur Heart J. 2014 Nov 1;35(41):2873-926. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehu281>

Maternal and Perinatal Risk Stratification in Cardiovascular Pathology. A Modern View on the Problem

Siromakha S. O.^{1,3}, Davydova Yu. V.^{1,2}, Limanska A. Yu.^{2,3}, Lazoryshynets V. V.¹

¹National Amosov Institute of Cardiovascular Surgery, Kyiv, Ukraine

²Institute of Pediatrics, Obstetrics and Gynecology named after acad. O.M. Lukianova of NAMS of Ukraine, Kyiv, Ukraine

³Bogomolets National Medical University, Kyiv, Ukraine

Abstract

Objective: to increase the safety of a patients with cardiovascular pathology during the implementation of their reproductive function, by presenting a modern strategy of medical support for such women based on the assessment of the maternal and perinatal risks.

Cardiac pathology is the leading cause of morbidity in pregnant women and an indirect cause of maternal mortality. In recent decades, the focus on the problem of safety of pregnant women with the pathology has been steadily increasing. Stratification of patients by cardiovascular risk (CVR) consists of assessing the functional capacity of the patient, cardiac medications needs, history of previous cardiac events, diagnosis of structural, anatomical, and physiological changes and parameters of heart remodeling, and, if necessary, genetic counseling. An important point is to inform the patient about the potential risks and make a consensus decision with her about the possibility of safe implementation of her reproductive function. The authors of the paper analyze the CVR assessment scales used in leading medical practices and the national health care system as well, discuss current clinical guidelines for risk stratification and registered strategies for pregnancy and delivery management depending on the class of CVR in such patients. This paper presents the basic principles of medical support for women of reproductive age with pathology of the heart and great vessels in the form of an algorithm developed by the National pregnancy heart team. Determination of the degree of risk allows to prepare a woman with cardiovascular pathology for the pregnancy and delivery (medical correction or preventive cardiac surgery). Research on the identification and categorization of maternal and perinatal CVR factors and stratification of pregnant women by risk classes are extremely relevant and continue in the framework of the international study ROPAC (Registry Of Pregnancy And Cardiac disease).

Ukrainian multidisciplinary team (on the base of two academic State Institutions – “National Amosov Institute of Cardiovascular Surgery” and “Institute of Pediatrics, Obstetrics and Gynecology named after acad. O.M. Lukianova”) takes an active part in this international collaboration.

Keywords: *pathology of the heart and great vessels, pregnancy, cardiovascular maternal and perinatal risk stratification.*

Стаття надійшла в редакцію 28.08.2020 р.