

УДК 618.3:616.12-053.1+616-082

В.В. Лазоришинець¹, Ю.В. Давидова^{1,2}, А.Ю. Лиманська², С.О. Сіромаха¹ Складна GUCH-пацієнтка в акушерській практиці: мультидисциплінарний підхід до кардіоперинатального супроводу

¹ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М.М. Амосова НАМН України», м. Київ
²ДУ «Інститут педіатрії, акушерства і гінекології імені академіка О.М. Лук'янової НАМН України», м. Київ

PERINATOLOGIYA AND PEDIATRIYA.2019.1(77):5-11; doi 10.15574/PP.2019.77.5

Мета — знизити рівень материнської і малюкової смертності, а також інвалідизації вагітних жінок (породіль) і новонароджених.

Пацієнти та методи. З грудня 2013 р. по вересень 2018 р. було обстежено 2815 вагітних, з яких 116 жінок потребували госпіталізації. Група GUCH-пацієнток становила 64 жінки (61 вагітна, 3 породилі), із них 52 пацієнтки зі структурними вродженими вадами серця (ВВС), 12 жінок із вродженими аномаліями провідної системи серця. Стратифікацію кардіоваскулярного ризику проводили за трьома шкалами: модифіковану шкалою ВООЗ (mWHO), а також шкалами ZAHARA і CarPreg. Після обстеження та мультидисциплінарного консилиуму фахівців визначили тактику супроводу вагітності та пологів у кожному окремому випадку залежно від класу кардіоваскулярного та перинатального ризику, конкретної клінічної ситуації та терміну вагітності. Усіх пацієнток розподілили на такі групи за видом втручання: консервативна (група втручань на серці та магістральних судинах); група кесаревого розтину; група комбінованої хірургії (кардіохірургічне втручання з кесаревим розтином).

Результати. Сучасний рівень надання міжсекторальної спеціалізованої допомоги GUCH-вагітним з «особливими потребами» значно знижує ризик смертності та інвалідизації матері і дитини. Першою лінією захисту GUCH-жінки фертильного віку є первинна профілактика великих кардіальних подій, зокрема, прекоцепційне консультування на базі профільних експертних центрів та її прегравідарна підготовка до вагітності, у тому числі кардіохірургічні втручання з подальшим мультидисциплінарним супроводом на всіх етапах вагітності, пологів, післяпологового періоду.

Висновки. Оптимальний супровід вагітних із вродженою кардіальною патологією потребує мультидисциплінарної взаємодії фахівців експертних центрів. Методика і тактика ведення GUCH-вагітних потребують доопрацювання та перегляду існуючих настанов. Вагітні, які належать до III–IV класу ризику за модифікованою шкалою ВООЗ, мають бути скеровані до спеціалізованих закладів для надання експертної кардіологічної, кардіохірургічної, акушерсько-гінекологічної та перинатальної допомоги. У разі загрози життю вагітної з кардіальною патологією високого ризику ургентне кардіохірургічне втручання дає змогу зберегти життя матері, хоча підвищує антенатальні ризики для плода.

Ключові слова: вагітність, вроджена вада серця, мультидисциплінарна допомога.

Difficult GUCH patient in obstetric practice: multidisciplinary approach to cardio-perinatal management

V. V. Lazoryshynets¹, Iu. V. Davydova^{1,2}, A. Iu. Limanskaya², S. O. Siromakha¹

¹SI «Amosov National Institute of Cardiovascular Surgery of the National Academy of Medical Sciences of Ukraine», Kyiv

²SI «Institute of Pediatrics, Obstetrics and Gynecology named after academician O.M. Lukyanova NAMS of Ukraine», Kyiv

Purpose — to reduce the level of maternal and infant mortality, as well as of disability in women and newborns at childbirth.

Patients and methods. From December 2013 to September 2018, 2815 pregnant women were examined, 116 of which needed hospitalization. The group of GUCH patients consisted of 64 women (61 pregnant, and 3 postpartum women), 52 of which with structural congenital heart disease (CHD), 12 with congenital conduction defects of the heart. Cardiovascular risk stratification was carried out on three scales: modified WHO scale (mWHO), as well as ZAHARA and CarPreg scales. After examination and multidisciplinary consultation of specialists, the tactics of pregnancy and childbirth management in each individual case were determined, depending on the cardiovascular and perinatal risk class, the specific clinical situation and the period of gestation. All patients were divided into the following groups according to the type of intervention: conservative (group of heart and great vessels interventions); group of caesarean section; combined surgery group (cardiac surgery with cesarean section).

Results. Currently the level of cross-sectoral specialized care provision for GUCH pregnant with 'special needs' significantly reduces the risk of mortality and disability in mother and child. The first line of protection for GUCH women of fertile age is the primary prevention of major cardiac events, in particular, pre-conceptual counseling on the basis of specialized expert centers and pregravidary preparation for pregnancy, including cardiac surgery with subsequent multidisciplinary management at all stages of pregnancy, childbirth, and postpartum period.

Conclusions. Optimal management of pregnant women with congenital cardiac disease requires multidisciplinary cooperation of specialists from expert centers. The methods and tactics of GUCH pregnancies management according to existing guidelines need to be revised. Pregnant women who belong to the III–IV risk class according to the modified WHO scale should be referred to specialized institutions for expert cardiological, cardiac surgery, obstetric-gynecological and perinatal care. In the event of a life-threat to the pregnant with a high-risk cardiac disease, urgent cardiac surgery can save the mother's life, although it increases the antenatal risks for the fetus.

Key words: pregnancy, congenital heart disease, multidisciplinary care.

Сложная GUCH-пациентка в акушерской практике: мультидисциплинарный подход к кардиоперинатальному сопровождению

В. В. Лазоришинець¹, Ю. В. Давидова^{1,2}, А. Ю. Лиманская², С. О. Сиромеха¹

¹ГУ «Национальный институт сердечно-сосудистой хирургии имени Н.М. Амосова НАМН Украины», г. Киев

²ГУ «Институт педиатрии, акушерства и гинекологии имени академика Е.М. Лукьяновой НАМН Украины», г. Киев

Цель — снизить уровень материнской и младенческой смертности, а также инвалидизации беременных женщин (рожениц) и новорожденных.

Пациенты и методы. С декабря 2013 г. по сентябрь 2018 г. были обследованы 2815 беременных, из которых 116 женщин нуждались в госпитализации. Группа GUCH-пациенток составляла 64 женщины (61 беременная, 3 роженицы), из них 52 пациентки со структурными врожденными пороками сердца (ВПС), 12 женщин с врожденными аномалиями ведущей системы сердца. Стратификацию кардиоваскулярного риска проводили по трем шкалам: модифицированной шкале ВОЗ (mWHO), а также шкалами ZAHARA и CarPreg. После обследования и мультидисциплинарного консилиума специалистов определяли тактику сопровождения беременности и родов в каждом отдельном случае в зависимости от класса кардиоваскулярного и перинатального риска, конкретной клинической ситуации и срока беременности. Всех пациенток распределили на группы по видам вмешательства: консервативная (группа вмешательств на сердце и магистральных сосудах); группа кесарева сечения; группа комбинированной хирургии (кардиохірургіческие вмешательства с кесаревым сечением).

Результаты. Современный уровень оказания межсекторальной специализированной помощи GUCH-беременным с «особыми нуждами» значительно снижает риск смертности и инвалидизации матери и ребенка. Первой линией защиты GUCH-женщины фертильного возраста является первичная профилактика больших кардиальных событий, в частности, прекоцепционное консультуование на базе профільних експертних центрів та її прегравідарна підготовка к беременности, в том числе кардиохірургіческие вмешательства с дальнейшим мультидисциплинарным сопровождением на всех этапах беременности, родов, послеродового периода.

Выводы. Оптимальное сопровождение беременных с врожденной кардиальной патологией требует мультидисциплинарного взаимодействия специалистов экспертных центров. Методика и тактика ведения GUCH-беременных требуют доработки и пересмотра существующих руководств. Беременные, которые относятся к III–IV классу риска по модифицированной шкале ВОЗ, должны быть направлены в специализированные учреждения для оказания экспертной кардиологической, кардиохирургической, акушерско-гинекологической и перинатальной помощи. В случае угрозы жизни беременной с кардиальной патологией высокого риска urgentное кардиохирургическое вмешательство позволит сохранить жизнь матери, хотя повышает антенатальные риски для плода.

Ключевые слова: беременность, врожденный порок сердца, мультидисциплинарная помощь.

Зниження рівня материнської захворюваності та смертності в групі жінок з екстрагенітальною патологією — основне завдання в розвинених країнах світу. Враховуючи те, що серед причин материнської смертності від екстрагенітальних захворювань перше місце посідає патологія серцево-судинної системи, зокрема, вроджені вади серця (ВВС), за критеріями належної практики (рекомендації ESC, 2018), перинатальну допомогу цій групі жінок має надавати мультидисциплінарна команда.

Це пояснюється тим, що ВВС — аномалія структури та функції серця та/або магістральних судин, що існує при народженні дитини, формується внаслідок порушення ембріогенезу в період із 2 по 8-й тиждень гестації з моменту виникнення ангиогенетичного скупчення кліток на місці зачатка серця (18+1 день гестації) до завершення формування стулок аортального клапана та синусів Вальсальви (приблизно 55-й день гестації) [1]. Частота народження пацієнтів із ВВС становить від 7 до 9 випадків на 1000 народжених живими [5].

На сьогодні, відповідно до запропонованої світовим кардіохірургічним товариством класифікації, існує понад 160 нозологічних одиниць ВВС і більше 210 видів оперативних втручань при них [6].

Сьогодні (в кардіохірургічну еру) близько 85% малюків із ВВС досягають дорослого віку, частка пацієнтів із прооперованим у дитинстві серцем або неоперованою ВВС становить 2800 осіб на 1 млн населення [9]. За літературними даними, загальна виживаність пацієнтів після корекції ВВС до 40 років сягає 95%, до 50 років — 92%, до 60 років — 88% [10].

Саме дорослі з оперованим у дитинстві серцем або неоперованою ВВС формують окрему когорту пацієнтів — GUCH-пацієнти (GUCH — grown-up with congenital heart disease).

Якість життя пацієнтів після перенесеної в дитинстві операції на серці вважається контроверсійним питанням. З одного боку, за літературними даними [7], такі діти більш схильні до відставання в навчанні, частіше пропускають школу через хворобу, мають алергічні прояви та неврологічне відставання. А ось у дорослому віці пацієнти після операції на серці з приводу ВВС мають досить активну соціальну позицію в суспільстві. Як доводить дослідження van Rijen E.H.M. [8], більшість таких пацієнтів мають сім'ї, майже в кожного третього є діти. І для багатьох із них проопероване серце — додаткова мотивація до активнішого способу життя, у тому числі щодо реалізації функції материнства.

GUCH-пацієнти, як правило, мають певний ступінь серцевої недостатності, обумовленої рядом факторів: резидуальні дефекти перегородок, легенева гіпертензія, нескориговані компоненти ВВС і паліативно прооперовані пацієнти. Аритмії є основною причиною госпіталізації дорослих пацієнтів із ВВС. Синдром раптової серцевої смерті — ще одне характерне ускладнення віддаленого періоду в цій когорті пацієнтів [2]. GUCH-пацієнти мають підвищений ризик розвитку інфекційного ендокардиту, деякі з них потребують трансплантації серця (серця-легенів), імплантації механічних пристроїв підтримки роботи серця, оперативних та інтервенційних втручань із приводу залишкових компонентів ВВС. Окремо експерти Європейського товариства кардіологів розглядають питання медичного супроводу вагітності, пологів та післяпологового періоду в жінок із GUCH-когорти [4].

За даними світової літератури [3], частота виношування вагітності (понад 20 тижнів гестації) у жінок із ВВС не перевищує 90% при простих ВВС та 48–50% при складних ВВС. Особливо несприятливий прогноз вагітності при таких ВВС: аномалія Ебштейна, коригована транспозиція магістральних судин (ТМС), тетрада Фалло, частковий атріо-вентрикулярний септальний дефект, «ціанотичні» ВВС, гемодинамічно-скориговані ВВС (кровообіг Фонтена).

В Україні на сьогодні мешкає значна кількість жінок фертильного віку з оперованим серцем або малими формами ВВС, а також жінок, прооперованих паліативно або тих, що у свій час підлягали гемодинамічній корекції складної ВВС. Приблизно від 700 до 1000 із них на рік вступають у фертильний вік, причому щороку ця кількість збільшується приблизно на 200–300 осіб. За розрахунками,

в Україні на сьогодні мешкає до 12 тис. жінок з оперованим у дитинстві серцем. Усі ці жінки потребують обов'язкового преконцепційного консультування та прегравідарної підготовки. Лише такий сучасний підхід і мультидисциплінарний супровід вагітної з кардіальною патологією мінімізує ризики як для матері, так і для дитини.

В Україні, відповідно до рекомендацій Європейського товариства кардіологів [3], з 2013 р. функціонує мультидисциплінарна команда, до якої входять фахівці двох академічних закладів — ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М.М. Амосова НАМН України» (НІССХ ім. М.М. Амосова) і ДУ «Інститут педіатрії, акушерства і гінекології імені академіка О.М. Лук'янової НАМН України» (ІПАГ ім. О.М. Лук'янової).

Мета дослідження — знизити рівень материнської і малюкової смертності, а також інвалідизації вагітних жінок (породіль) і новонароджених.

Матеріали та методи дослідження

У період із грудня 2013 р. по вересень 2018 р. 2815 вагітних були направлені до консультативної поліклініки НІССХ ім. М.М. Амосова з метою отримання спеціалізованої мультидисциплінарної допомоги. Після експертного кардіоскринінгу та стратифікації кардіоваскулярного материнського ризику виокремлену групу вагітних з «особливими потребами» спостерігали спільно з фахівцями ІПАГ ім. О.М. Лук'янової протягом усієї подальшої вагітності, пологів та післяпологового періоду. За наявності високого кардіоваскулярного ризику пацієнток госпіталізували до НІССХ ім. М.М. Амосова для проведення медикаментозної терапії, кардіохірургічного втручання або родорозрішення. Протягом зазначеного періоду 116 жінок потребували госпіталізації.

Група GUCH-пацієнток становила 64 жінки (61 вагітна, 3 породіль), із них 52 пацієнтки зі структурними ВВС, 12 жінок із вродженими аномаліями провідної системи серця — вродженою атріо-вентрикулярною блокадою (n=9), перебіг якої ускладнився під час вагітності, та суправентрикулярними тахікардіями за типом WPW-синдрому (n=3). У підгрупі вагітних із вродженими порушеннями ритму серця проведено 11 втручань — 7 імплантацій штучного водія ритму серця (ШВРС), 1 встановлення тимчасового ШВРС та 3 радіочастотні абляції вогнищ аритмій.

Спектр структурних вроджених патологій серця та магістральних судин був досить широ-

ким — 15 різних видів ВВС, які для зручності поділили на такі групи: вади, що супроводжуються стенозом лівих відділів серця (табл. 1); «ціанотичні» ВВС (табл. 2); ВВС із підсиленням легеневого кровотоку і високою гіпертензією в легеневій артерії — ВГЛА (табл. 3).

Крім того, до когорти GUCH-вагітних увійшло 2 пацієнтки із синдромом Марфана та аортопатією.

Серед госпіталізованих до клініки НІССХ ім. М.М. Амосова були вагітні (породіль) з: радикально оперованою ВВС і задовільним результатом корекції (n=4); ВВС, оперованою паліативно або зі значними резидуальними компонентами вади (n=13); неоперованою ВВС (n=35). У підгрупі вагітних після **радикальної корекції ВВС** із задовільним результатом були пацієнтки із такими станами: стан після корекції субаортального стенозу, коарктації аорти, операції Росса—Коната імплантації ШВРС (n=1); стан після операції артеріального переключення при ТМС (n=1); стан після радикальної корекції повної форми

Таблиця 1

Група GUCH-вагітних (породіль) з обструкцією лівих відділів серця

Патологія	Кількість
Коарктація аорти	7
Вроджений аортальний стеноз, що, як правило, супроводжується постстенотичною аневризмою аорти	19
Субаортальний стеноз	3
Гіпертрофічна кардіоміопатія, обструктивна форма	3
Усього	32

Таблиця 2

Група GUCH-вагітних (породіль) із «ціанотичними» вродженими вадами серця

Патологія	Кількість
Тетрада Фалло	3
Стеноз легеневої артерії	3
Подвійне відходження магістральних судин від правого шлуночка	1
Транспозиція магістральних судин	1
Коригована транспозиція магістральних судин	1
Єдиний шлуночок (АТК, АЛА)	3
Аномалія Ебштейна	1
Усього	13

Таблиця 3

Група GUCH-вагітних (породіль) із підсиленням легеневого кровотоку та високою гіпертензією в легеневій артерії

Патологія	Кількість
Відкрита артеріальна протока	2
Вроджена недостатність мітрального клапана	2
Атріо-вентрикулярний септальний дефект	1
Усього	5

атріо-вентрикулярного септального дефекту (n=1); стан після радикальної корекції аномалії Тауссіг–Бінга (n=1). У підгрупі вагітних із ВВС, **прооперованих паліативно** або з **незадовільним результатом**, були такі стани: стан після корекції субаортального стенозу, відкритої артеріальної протоки (ВАП) з ВГЛА (n=1); стан після протезування мітрального клапана (ПМК) із приводу вродженої мітральної недостатності, тромбоз протезу (n=1); стан після ПМК із приводу вродженої його недостатності, виражена мітральна недостатність (n=1); коригована ТМС, стан після звуження легеневої артерії (n=1); атрезія тристулкового клапана (АТК), стан після накладання анастомозу Глена (n=1); атрезія легеневої артерії (АЛА) II типу, АТК, стан після операції Фонтена (n=1); єдиний шлуночок серця, стан після звуження легеневої артерії, усунення коарктації аорти (n=1); стан після усунення субаортального стенозу, рецидив (n=1); комбінована аортальна вада (КАВ) із перевагою стенозу, стан після аортальної вальвулотомії (n=1); стан після усунення коарктації аорти, рецидив (n=1); гіпертрофічна кардіоміопатія (ГКМП), стан після операції Морроу, рецидив (n=1); стан після протезування аортального клапана (ПАК), рестеноз за рахунок утворення панусу (n=1); стан після радикальної корекції подвійного відходження магістральних судин від правого шлуночка, трифасцикулярна атріо-вентрикулярна блокада (n=1).

Серед пацієнток із **неоперованою** ВВС відмічалися такі діагнози: вроджений стеноз аортального клапана з аортопатією (n=16); коарктація аорти (n=6); стеноз легеневої артерії (n=3); тетрада Фалло (n=2); субаортальний стеноз (n=2); ГКМП, обструктивна форма (n=2); аневризма аорти при синдромі Марфана (n=2); аномалія Ебштейна (n=1); ВАП з ВГЛА (n=1).

Стратифікацію кардіоваскулярного ризику проводили за трьома шкалами: модифікованою шкалою ВООЗ (mWHO), а також шкалами ZAHARA і CarPreg. За шкалою ZAHARA вагітні набрали від 0,75 балу (7,5% вірогідності кардіальних ускладнень) до 6,75 балу (70% вірогідності кардіальних ускладнень), у середньому – 3,0 балу. За шкалою CarPreg пацієнтки набрали від 0 до 2 балів (ризик кардіо-васкулярних ускладнень – 75%), у середньому – 1,5 балу. Розподіл вагітних за модифікованою шкалою ВООЗ відображено на рис. 1.

Після обстеження та мультидисциплінарного консилиуму фахівців визначили тактику супроводу вагітності та пологів у кожному

окремому випадку залежно від класу кардіоваскулярного та перинатального ризику, конкретної клінічної ситуації та терміну вагітності.

Усіх пацієнток розподілили на такі групи за видом втручання: консервативна (група втручань на серці та магістральних судинах); група кесаревого розтину; група комбінованої хірургії (кардіохірургічне втручання з кесаревим розтином), (рис. 2).

Із 53 жінок (50 вагітних та 3 породіль), прооперованих на базі клініки НІССХ ім. М.М. Амосова, у 14 жінок провели кесарів розтин, у 35 – кардіохірургічні втручання, у 4 – кардіохірургічні втручання та кесареві розтини. У 53 жінок загалом провели 42 втручання на серці і судинах, 18 кесаревих розтинів. Серед операцій на серці і судинах були: ендоваскулярні втручання (n=22); операції зі штучним кровообігом (n=19); «закрите» втручання на стегновій артерії (n=1). У плановому поряд-

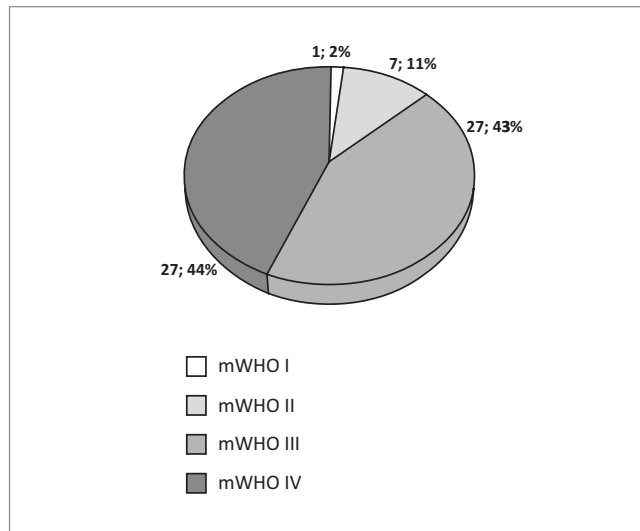


Рис. 1. Розподіл вагітних за модифікованою шкалою кардіоваскулярного ризику ВООЗ

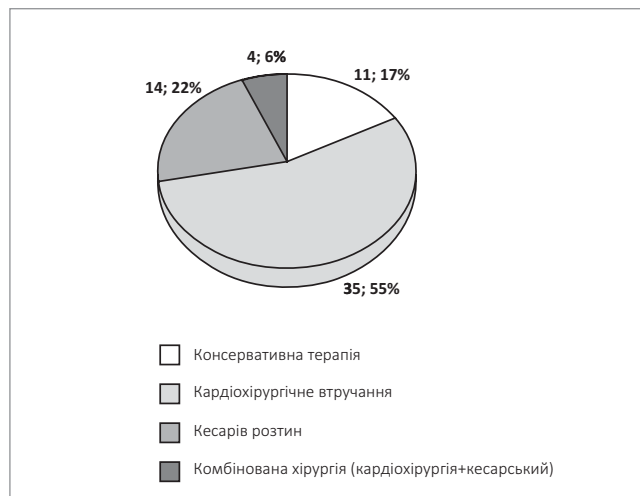


Рис. 2. Розподіл GUCH-вагітних (породіль) залежно від тактики лікування та супроводу вагітності і пологів

ку провели 23 операції, в екстреному та невідкладному — 19 втручань на серці і судинах.

У 3 породіль виконали 1 операцію зі штучним кровообігом, 1 гібридне втручання (ендоваскулярне + зі штучним кровообігом), 1 ендоваскулярне втручання та «закриту» операцію на стегновій артерії, причому в екстреному порядку оперували 2 із 3 жінок.

У 50 вагітних виконали 17 операцій зі штучним кровообігом та 20 ендоваскулярних операцій.

Типи кардіохірургічних втручань зі штучним кровообігом та основну характеристику пацієнток наведено в таблиці 4.

Рішення про планову кардіохірургічну операцію приймали на консилиумі усі члени мультидисциплінарної команди з урахуванням кардіоваскулярних та антенатальних ризиків подальшого виношування і пологів за умови існування некоригованої вади серця та клінічного стану пацієнтки, а також стану плода. З урахуванням досвіду фахівців НІССХ ім. М.М. Амосова щодо кардіохірургічних втручань та післяопераційного ведення пацієнтів, високофахової підтримки колег-акушерів-гінекологів, з *одного боку*, та існуючих значних ризиків дострокового народження для дитини в терміні

Таблиця 4

Кардіохірургічні втручання зі штучним кровообігом у GUCH-вагітних (породіль)

Діагноз	Втручання	Екстрене/ планове	Термін вагітності
ГРАА типу А, синдром Марфана	Операція Бентала	екстрене	породілля
Тетрада Фалло	Радикальна корекція тетради Фалло	екстрене	37 тиж.
Стан після ПМК, тромбоз протезу	РеПМК	екстрене	22 тиж.
Аневризма висхідної аорти, аортальна недостатність, синдром Марфана	Операція Бентала	планове	19 тиж.
Двостулковий аортальний клапан, КАВ із перевагою стенозу, стан після фібриляції шлуночків, серцево-легеневої реанімації	ПАК	екстрене	27 тиж.
Двостулковий аортальний клапан, КАВ із перевагою стенозу, аневризма висхідної аорти	ПАК з міністернотомії + бандаж висхідної аорти	планове	21 тиж.
Двостулковий аортальний клапан, КАВ із перевагою стенозу, аневризма висхідної аорти	Операція Робічека	планове	20 тиж.
Двостулковий аортальний клапан, КАВ із перевагою стенозу, аневризма висхідної аорти	ПАК	планове	18 тиж.
ГРАА типу А. Коарктація аорти. Стан після кесаревого розтину	Ендоваскулярне протезування місця коарктації + супракоронарне протезування висхідної аорти	екстрене	породілля
Дискретний субаортальний стеноз із вираженою симптоматикою	Резекція фіброзно-м'язової діафрагми	екстрене	18 тиж.
Двостулковий аортальний клапан, КАВ із перевагою стенозу, аневризма висхідної аорти	ПАК	планове	18 тиж.
Загальний шлуночок за змішаним типом. Субаортальний стеноз. Стан після звуження легеневої артерії, закриття ВАП, усунення коарктації аорти	Атріосептотомія. Bi-DiGlenn	невідкладне	8 тиж.
Двостулковий аортальний клапан, КАВ із перевагою стенозу, аневризма висхідної аорти	ПАК із міністернотомії	планове	22 тиж.
Двостулковий аортальний клапан, КАВ із перевагою стенозу, аневризма висхідної аорти	ПАК із міністернотомії	планове	20 тиж.
Двостулковий аортальний клапан, КАВ із перевагою стенозу, аневризма висхідної аорти	ПАК із міністернотомії	планове	20 тиж.
Вроджена патологія мітрального клапана. Стан після ПМК. Виражена мітральна недостатність	РеПМК + пластика трикуспідального клапана	планове	21 тиж.
Двостулковий аортальний клапан, КАВ із перевагою стенозу, аневризма висхідної аорти	ПАК з міністернотомії	планове	19 тиж.
Двостулковий аортальний клапан, КАВ із перевагою стенозу, аневризма висхідної аорти	ПАК з міністернотомії + імплантація ШВРС	планове	20 тиж.
Двостулковий аортальний клапан, КАВ із перевагою стенозу, аневризма висхідної аорти	ПАК з міністернотомії + бандаж висхідної аорти	планове	20 тиж.

25–26 тижнів, з *іншого*, визначили таку тактику ведення вагітної високого кардіоваскулярного ризику: (1) спостереження та консервативна терапія у першому триместрі; (2) планова кардіохірургія в терміні 18–24 тижні вагітності; (3) пролонгація вагітності до 36–38 тижнів із подальшим родорозрішенням і супроводом мультидисциплінарним колективом. Усі планові кардіохірургічні операції проводили в умовах нормотермічної (помірно-гіпотермічної) перфузії з особливостями в складі перфузату, підвищеними параметрами об'ємної швидкості перфузії, артеріального тиску тощо. На всіх етапах штучного кровообігу проводили моніторинг життєдіяльності плода за оригінальною методикою [11].

Особливу увагу приділяли вагітним у невідкладному стані, яких оперували в **екстреному та невідкладному** порядку, незважаючи на термін вагітності та стан плода. Таких пацієнток було 19, яким провели 23 втручання (рис. 3).

Ендоваскулярні втручання — здебільшого електрофізіологічні процедури імплантації ШВРС (n=6) та невідкладної радіочастотної абляції (n=2), а також дилатація критичного стенозу легеневої артерії (n=1) та рентгенендоваскулярна дилатація місця коарктації аорти з імплантацією ендографту (n=3). Ендоваскулярні втручання виконали в термінах 15–33 тижні вагітності, а також в 1 породіллі.

У групі екстрених та невідкладних втручань провели 1 гібридну операцію в породіллі з гострим розшаруванням аневризми аорти (ГРАА) типу А, що розвинулося на 3-тю добу після кесаревого розтину в пацієнтки з помірною коарктацією

аорти на тлі трикомпонентної антигіпертензивної терапії. Пацієнтці провели екстрене ендопротезування місця коарктації з одночасним супракоронарним протезуванням висхідної аорти.

Серед операцій зі штучним кровообігом, виконаних в екстреному та невідкладному порядку, були:

- репротезування мітрального клапана (РеПМК) на фоні гострого тромбозу протеза в терміні 22 тижні вагітності;
- операція Бентала в породіллі з ГРАА типу А на фоні аортопатії та синдрому Марфана в терміні 40 тижнів вагітності після екстреного кесаревого розтину;
- екстрене ПАК у вагітної з критичним вродженим стенозом аортального клапана, фібриляцією шлуночків та серцево-легеневою реанімацією в терміні 27 тижнів;
- екстрена радикальна корекція тетради Фалло на фоні кесаревого розтину, спазму вихідного тракту правого шлуночка, зупинки серця та серцево-легеневої реанімації;
- операція Robicsek (ПАК + екзопротезування висхідної аорти) у вагітної з вродженим критичним стенозом аортального клапана (піковий градієнт — 121 мм рт. ст.) та постстенотичною аневризмою висхідної аорти (52 мм) на фоні вираженої симптоматики та серцевої недостатності в терміні 20 тижнів вагітності;
- резекція фіброзно-м'язової субаортальної діафрагми на фоні симптоматичного субаортального стенозу (піковий градієнт на вихідному тракту лівого шлуночка — 115 мм рт. ст.) у вагітної 18 тижнів.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської Декларації. Протокол дослідження ухвалено Локальним етичним комітетом усіх зазначених у роботі установ. На проведення досліджень отримано поінформовану згоду жінок.

Результати дослідження та їх обговорення

Безпосередні материнські та антенатальні, а також перинатальні результати значною мірою залежали від вихідного клінічного стану вагітної (породіллі), виду втручання та наявності невідкладного стану (табл. 5).

Материнська та обидві фетальні втрати спостерігалися в групі вагітних (породіль), які підлягали екстреним втручанням зі штучним кровообігом, і причини таких наслідків цілком зрозумілі.

Більше ані материнських втрат, ані фетальних втрат не було. У всіх інших прооперованих жінок (n=37) вагітність закінчилася або стро-

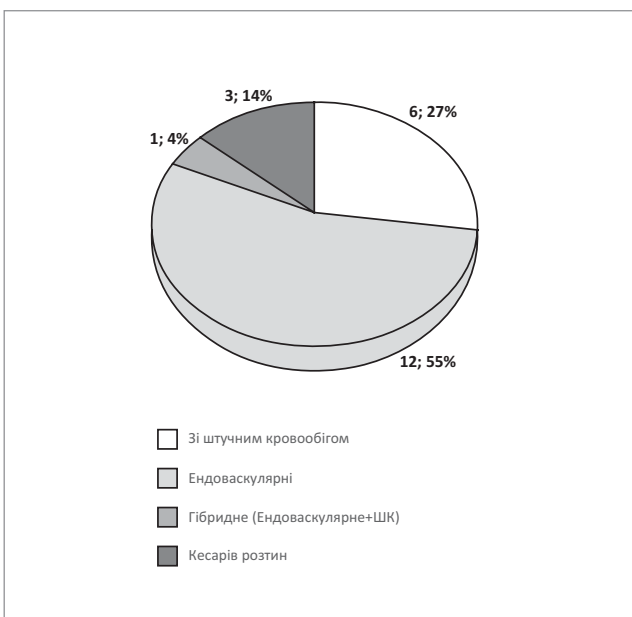


Рис. 3. Екстрені та невідкладні втручання у вагітних (породіль)

Таблиця 5

**Результати мультидисциплінарного супроводу GUCH-вагітних (породіль)
залежно від типу й терміновості кардіохірургічного втручання**

Тип втручання	Кількість	Рання материнська смертність	Пізня материнська смертність	Фетальні втрати
Планові без штучного кровообігу («закриті» + ендоваскулярні)	11	—	—	—
Екстрені без штучного кровообігу («закриті» + ендоваскулярні)	12	—	—	—
Планові зі штучним кровообігом	12	—	—	—
Екстрені зі штучним кровообігом	7	1*	—	2**
<i>Усього</i>	42	1	0	2

Примітки. *Вагітна 40 тижнів: гостра розшаровуюча аневризма аорти; синдром Марфана; кесарів розтин + операція Бентала; exitus на 8-му добу перед випискою зі стаціонару.

**Вагітна 26 тижнів: критичний стеноз аортального клапана; піковий градієнт на аортальному клапані 120 мм Нг; фібриляція шлуночків; реанімаційні заходи; екстрене ПАК; антенатальна загибель плода на 3-тій добу після операції.

**Вагітна 22 тижнів: тромбоз протеза мітрального клапана; екстрене РепМК; антенатальна загибель плода на 3-му тижні після операції.

ковими пологами, або кесаревим розтином на базі ІПАГ ім. О.М. Лук'янової або НІССХ ім. М.М. Амосова, без ускладнень із високими функціональними показниками новонароджених за шкалою Апгар.

Висновки

Сучасний рівень надання міжсекторальної спеціалізованої допомоги GUCH-вагітним з «особливими потребами» значно знижує ризик смертності та інвалідизації матері і дитини.

Першою лінією захисту GUCH-жінки фертильного віку є первинна профілактика великих кардіальних подій, зокрема, прекоцепційне консультування на базі профільних експертних центрів та її преградиварна підготовка до вагітності, у тому числі кардіохірургічні втручання з подальшим мультидисциплінарним її супроводом на всіх етапах вагітності, пологів, післяпологового періоду.

Оптимальний супровід вагітних із вродженою кардіальною патологією потребує мультидисциплінарної взаємодії фахівців експертних центрів.

Методика і тактика ведення GUCH-вагітних потребують доопрацювання та перегляду існуючих настанов.

Вагітні, які належать до III–IV класу ризику за модифікованою шкалою ВООЗ, мають бути скеровані до інститутів системи НАМН України (ІПАГ ім. О.М. Лук'янової та НІССХ ім. М.М. Амосова) для надання експертної кардіологічної, кардіохірургічної, акушерсько-гінекологічної та перинатальної допомоги.

У разі загрози життю вагітної з кардіальною патологією високого ризику ургентне кардіохірургічне втручання дає змогу зберегти життя матері, хоча підвищує антенатальні ризики для плода.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

ЛІТЕРАТУРА

- Банкл Г. (1980). Вроджені вади серця і крупних судин. Київ: Медицина: 312.
- ESC. (2010). Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010), European Heart Journal. 31: 2915–2957.
- ESC. (2011). Guidelines on the management of cardiovascular diseases during pregnancy, European Heart Journal. 32: 3147–3197.
- ESC. (2018). Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy. European Heart Journal. 00: 1–83.
- Hoffman JI, Kaplan S. (2002). The incidence of congenital heart disease. J Am Coll Cardiol. 39: 1890–1900.
- Maruszewski B et al. (2002). Congenital heart surgery nomenclature and database project: up date and proposed data harvest. European Journal of Cardio-thoracic Surgery. 21: 47–49.
- Razzaghi H. (2015). Long-Term Outcomes in Children with Congenital Heart Disease: National Health Interview. Survey J Pediatr. 166: 119–124.
- Van Rijen E.H.M et al. (2003). Psychosocial functioning of the adult with congenital heart disease: a 20–33 years follow-up. European Heart Journal. 24: 673–683.
- Warnes CA. et al. (2001). Task Force 1: The Changing Profile of Congenital Heart Disease in Adult Life, Journal of the American College of Cardiology. 37 (5): 1161–1198.
- Yu C. et al. (2018). Causes of death in a contemporary adult congenital heart disease cohort. Heart. 104: 1678–1682.

Сведения об авторах:

Лазоришинец Василий Васильевич — академик НАМН Украины, д.мед.н., проф., директор ГУ «НИССХ имени Н.М. Амосова НАМН Украины». Адрес: г. Киев, ул. Н. Амосова, 6; тел. (044) 275-42-33.

Давыдова Юлия Владимировна — д.мед.н., магистр государственного управления, зав. отделением акушерских проблем экстрагенитальной патологии ГУ «ИПАГ имени акад. Лукьяновой Е.М. НАМН Украины». Адрес: г. Киев, ул. П. Майбороды, 8; тел. (044) 483-90-69.

Лиманская Алиса Юрьевна — вед.н.с. отделения акушерских проблем экстрагенитальной патологии ГУ «ИПАГ имени акад. Лукьяновой Е.М. НАМН Украины». Адрес: г. Киев, ул. П. Майбороды, 8.

Сиромеха Сергей Олегович — гл. врач ГУ «НИССХ имени Н.М. Амосова НАМН Украины». Адрес: г. Киев, ул. Амосова, 6.

Статья поступила в редакцию 18.11.2018 г.; принята в печать 18.03.2019 г.