

С.Р. Мравян
В.А. Петрухин
С.И. Федорова
В.П. Пронина

ЗАБОЛЕВАНИЯ СЕРДЦА У БЕРЕМЕННЫХ



ИЗДАТЕЛЬСКАЯ ГРУППА
«ГЗОТАР-Медиа»

200 -

С.Р. Мравян
В.А. Петрухин
С.И. Федорова
В.П. Пронина

ЗАБОЛЕВАНИЯ СЕРДЦА У БЕРЕМЕННЫХ



Москва
ИЗДАТЕЛЬСКАЯ ГРУППА
«ГЭОТАР-Медиа»
2014

ОГЛАВЛЕНИЕ

Список сокращений	5
Введение	8
Глава I. Физиологические изменения гемодинамики во время беременности и в послеродовом периоде	11
Постуральный синдром	16
Глава II. Данные физикальных и инструментальных методов обследования при нормально протекающей беременности	20
Глава III. Диагностика сердечной недостаточности и статификация риска в отношении матери	33
Глава IV. Возможные дозы облучения у беременных	43
Глава V. Риск развития осложнений у плода	45
Глава VI. Предгравидарная подготовка пациенток с заболеваниями сердца	47
Глава VII. Врожденные пороки сердца без цианоза	51
Дефект межпредсердной перегородки	51
Неполная атриовентрикулярная коммуникация	58
Дефект межжелудочковой перегородки	60
Открытый артериальный проток	64
Стеноз легочной артерии	67
Аневризма (идиопатическое расширение) легочной артерии	72
Стеноз устья аорты (аортальный стеноз)	74
Коарктация аорты и синдром Тюрнера	83
Аневризма аорты	88
Трехпредсердное сердце (<i>cor triatrium</i>)	92
Глава VIII. Врожденные пороки сердца с цианозом	101
Тетрада и триада Фалло	102
Аномалия Эбштейна	111
Транспозиция магистральных сосудов	116
Единственный желудочек сердца	122
Синдром Эйзенменгера	129
Глава IX. Приобретенные пороки сердца	141
Митральный стеноз	141
Недостаточность митрального клапана	146
Ревматический стеноз устья аорты	153
Недостаточность аортального клапана	154
Сочетанные и комбинированные пороки сердца	160
Глава X. Болезни миокарда	164
Гипертрофическая кардиомиопатия	164

Перипартальная кардиомиопатия	178
Дилатационная кардиомиопатия	185
Рестриктивная кардиомиопатия	189
Некомпактная кардиомиопатия левого желудочка	192
Миокардиты и миокардитический кардиосклероз	194
Глава XI. Инфаркт миокарда у беременных	209
Глава XII. Большие дисплазии соединительной ткани	222
Синдром Марфана	222
Синдром Элерса—Данло	230
Эластическая псевдоксантома	234
Незавершенный остеогенез	237
Глава XIII. Использование искусственного кровообращения у беременных	247
Глава XIV. Ведение беременных с протезированными клапанами и искусственными материалами	255
Механические искусственные клапаны и беременность	259
Биологические искусственные клапаны и беременность	274
Аллографты (гомографты), аутографты и беременность	277
Глава XV. Ведение беременных после операций на сердце	283
Радикальные операции на сердце	284
Паллиативные операции на сердце	290
Операция «постоянной паллиации»	292
Глава XVI. Профилактика инфекционного эндокардита	294
Глава XVII. Легочная гипертензия у беременных	295
Глава XVIII. Принципы наблюдения и ведения беременных с пороками сердца	304
Глава XIX. Аритмии и блокады сердца у беременных	308
Общие вопросы диагностики аритмий и ведения беременных	308
Экстрасистолическая аритмия	316
Предсердная экстрасистолия	317
Желудочковая экстрасистолия	320
Механизмы пароксизмальных тахикардий	325
Суправентрикулярная пароксизмальная тахикардия	327
Желудочковая пароксизмальная тахикардия	343
Синдром удлиненного интервала QT	349
Мерцательная аритмия	358
Брадикардия и атриовентрикулярные блокады	363
Нарушения внутрижелудочковой проводимости	368
Аритмии у беременных с врожденными пороками сердца	372
Электрокардиостимуляторы и кардиовертеры-дефибрилляторы	375
Электрическая кардиоверсия у беременных	377
Радиочастотная абляция	380

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

АВ	— атриовентрикулярный
АВК	— атриовентрикулярная коммуникация
АД	— артериальное давление
АДФ	— аденозиндифосфат
АС	— аортальный стеноз
АТФ	— аденозинтрифосфат
АЧТВ	— активированное частичное тромбопластиновое время
АЭ	— аномалия Эбштейна
БИК	— биологический искусственный клапан
ВПС	— врожденный порок сердца
ВТПЖ	— выходной тракт правого желудочка
ГД	— градиент давления
ГКМП	— гипертрофическая кардиомиопатия
ДКМП	— дилатационная кардиомиопатия
ДМЖП	— дефект межжелудочковой перегородки
ДМПП	— дефект межпредсердной перегородки
ДПП	— дополнительный путь проведения
ЕЖС	— единственный желудочек сердца
ЖПТ	— желудочковая пароксизмальная тахикардия
ЖЭ	— желудочковая экстрасистолия
ИБС	— ишемическая болезнь сердца
ИК	— искусственное кровообращение
ИКД	— имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор
ИМ	— инфаркт миокарда
ИРЛА	— идиопатическое расширение легочной артерии
КДР ЛЖ	— конечно-диастолический размер левого желудочка
КС	— кесарево сечение
КСР ЛЖ	— конечно-систолический размер левого желудочка
КТ	— компьютерная томография
КТМС	— корригированная транспозиция магистральных сосудов
ЛАГ	— легочная артериальная гипертензия
ЛГ	— легочная гипертензия
ЛЖ	— левый желудочек
ЛП	— левое предсердие
МИК	— механический искусственный клапан
МН	— митральная недостаточность
МНО	— международное нормализованное отношение
МРТ	— магнитно-резонансная томография
МС	— митральный стеноз

НАК	— недостаточность аортального клапана
НВП	— нарушение внутрижелудочковой проводимости
НККМП	— некомпактная кардиомиопатия
НМГ	— низкомолекулярный гепарин
НО	— незавершенный остеогенез
НФГ	— нефракционированный гепарин
ОАП	— открытый артериальный проток
ОВТ ЛЖ	— обструкция выносящего тракта левого желудочка
ОПСС	— общее периферическое сосудистое сопротивление
ОФ	— операция Фонтена
ОЦК	— объем циркулирующей крови
ПЖПТ	— полиморфная желудочковая пароксизмальная тахикардия
ПН	— плацентарная недостаточность
ППКМП	— перипартальная кардиомиопатия
ПС	— постуральный синдром
ПЭ	— предсердная экстрасистола
РКМП	— рестриктивная кардиомиопатия
РЧА	— радиочастотная абляция
СА	— синоатриальная абляция
СВПТ	— суправентрикулярная пароксизмальная тахикардия
СЗРП	— синдром задержки роста плода
Синдром WPW	— синдром Вольффа–Паркинсона–Уайта
Синдром CLC	— синдром Клерка–Леви–Кристенко
СЛА	— стеноз легочной артерии
СМ	— синдром Марфана
СН	— сердечная недостаточность
СУИ QT	— синдром удлиненного интервала QT
СЭ	— синдромом Эйзенменгера
СЭД	— синдром Элерса–Данло
ТАП	— тканевой активатор плазминогена
ТБА	— транслюминальная баллонная ангиопластика
ТМС	— транспозиция магистральных сосудов
ТП	— трепетание предсердий
ТФ	— тетрада Фалло
ФВ	— фракция выброса
ФК	— функциональный класс
ФП	— фибрилляция предсердий
ХОБЛ	— хроническая обструктивная болезнь легких
ХЛН	— хроническая легочная недостаточность
ХПН	— хроническая почечная недостаточность
ЧСС	— частота сердечных сокращений

ЭА	— эпидуральная анестезия
ЭКВ	— электрокардиоверсия
ЭКГ	— электрокардиография
ЭКС	— электрокардиостимулятор
ЭОС	— электрическая ось сердца
ЭП	— эластическая псевдоксантома
ЭхоКГ	— эхокардиография
ЯМРТ	— ядерно-магнитная резонансная томография

akusher-lib.ru

ВВЕДЕНИЕ

Среди всей экстрагенитальной патологии у беременных сердечно-сосудистые заболевания занимают первое место, составляя от 0,4 до 4,7% [1, 2], а количество женщин с врожденными пороками сердца составляет около 1% общего их числа.

В течение последних десятилетий произошло существенное изменение соотношения врожденных и приобретенных пороков сердца с практически десятикратным преобладанием первых в экономически развитых странах. В странах с развивающейся экономикой частота ревматизма остается высокой. Так, в Индии и Непале частота ревматических пороков у детей составляет от 1 до 5,4 случая на 1000 населения, а у женщин детородного возраста — от 8 до 12 случаев на 1000 населения [3]. Для сравнения, в западных странах частота ревматических пороков составляет 0,5 случая на 1000 населения. За счет миграции необследованного контингента в Великобритании у 35–42% женщин с митральным стенозом диагноз устанавливается впервые во время беременности. Это же обстоятельство делает данную проблему весьма актуальной не только для западных стран, но и для России.

В связи с успехами кардиохирургии растет количество женщин с оперированными пороками сердца, в том числе в детском возрасте. Так, в настоящее время около 85% детей, оперированных по поводу врожденного порока сердца, доживают до подросткового возраста, а в дальнейшем — не менее половины из них будут составлять женщины репродуктивного возраста [5]. Целый ряд врожденных пороков сердца требует повторных операций на сердце, являющихся вторым этапом операции или корригирующих новую (ятрогенную) патологию. Отношение со стороны практикующих врачей к течению оперированных пороков сердца весьма различно, и чаще всего высказывается мнение о невозможности «приравнивания их к женщинам, имеющим нормальную сердечно-сосудистую систему» [6].

Другой группой является увеличивающееся число пациенток с генетическими аномалиями, лежащими в основе кардиомиопатий (гипертрофической или дилатационной), аритмогенной дисплазии правого желудочка, дисплазий соединительной ткани (синдром Марфана и др.). Увеличение осведомленности врачей об этой патологии с возможностью проведения генетического скрининга и соответствующей терапии для профилактики внезапной смерти существенно улучшает прогноз и выживаемость пациенток. Эта группа больных также может нуждаться в изменениях медикаментозного лечения во время беременности, кроме того, пациентки характеризуются различной комбинацией миокардиальной дисфункции, обструкции выходного тракта левого

желудочка, недостаточностью аортального клапана, предсердными и желудочковыми аритмиями. Этим пациенткам еще до беременности могут быть имплантированы кардиовертер-дефибриллятор или различные типы кардиостимуляторов.

В последние годы отмечается увеличение числа курящих женщин, женщин с ожирением, метаболическим синдромом, что обуславливает раннее развитие атеросклероза, а возникновение во время беременности в этих случаях инфаркта миокарда (ИМ) перестает быть казуистикой. Это особенно важно помнить при планировании экстракорпорального оплодотворения, так как возраст этих женщин, как правило, превышает 40 лет и является еще одним фактором развития ишемической болезни сердца (ИБС).

В современной литературе появились сведения о хорошем прогнозе в отношении вынашивания беременности при целом ряде пороков сердца, при которых ранее материнство считалось противопоказанным [аортальный стеноз, гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) и стеноз легочной артерии с высоким градиентом давления, паллиативные операции на сердце], расширились возможности оперативной коррекции пороков во время беременности [баллонная вальвулопластика, пластика дефекта межпредсердной перегородки (ДМПП) по методике Amplatzer], изменилось отношение к пароксизмальным нарушениям ритма (выявлены доброкачественно протекающие желудочковые тахикардии).

Внимательное отношение к беременным с пороками сердца обусловлено опасностью развития у них симптомов сердечной недостаточности (СН), с функциональным классом (ФК) которой связаны материнская и перинатальная смертность [7, 8 и др.]. Однако большинство авторов отмечают, что у пациенток с пороками сердца в 95,5% случаев отмечается I–II функциональный класс сердечной недостаточности с хорошим прогнозом в отношении самопроизвольных родов [9].

К сожалению, трудность диагностики СН у беременных обусловлена изменениями гемодинамики, сопровождающими нормально протекающую беременность [увеличение объема циркулирующей крови (ОЦК), тахикардия, одышка, отеки и др.]. Складывается ситуация, когда нормально протекающая беременность является своеобразной моделью развития СН с характерным для последней увеличением ОЦК. Гипердиагностика СН и стремление врача минимизировать риск в отношении матери часто связаны с неоправданным преждевременным родоразрешением и соответственно — с неудовлетворительными перинатальными исходами [6] или даже со случаями прерывания беременности «по медицинским показаниям» в I и II триместрах беременности. При этом необходимо помнить, что «прерывание беременности в сроках более 14 нед не менее опасно, чем правильно проводимая беременность» [10].

У большинства молодых мужчин и женщин могут отмечаться аритмии сердца и нарушения проводимости, клиническое течение которых обычно весьма благоприятно. Чаще всего они представлены редкими экстрасистолами, а при суточном мониторинге электрокардиограммы (ЭКГ) по Холтеру могут проявляться в виде носящих функциональный характер синусовой брадикардии или преходящей атриовентрикулярной блокады.

Беременность, как правило, способствует не только развитию различных видов аритмий, но и худшей их переносимости, частому возникновению субъективных симптомов (сердцебиение, перебой в сердце, синкопальные и пресинкопальные состояния и др.). Весьма важной остается объективная оценка выявленной аритмии с учетом признаков возможного органического поражения миокарда или клапанного аппарата. Обращено особое внимание практикующих врачей на доброкачественный характер целого ряда аритмий (в том числе — желудочковой тахикардии) у беременных, у которых тщательное эхокардиографическое (ЭхоКГ) обследование не выявляет органической патологии.

Обследование женщин во время беременности у кардиолога и регистрация ЭКГ для многих пациенток — первое серьезное исследование в жизни. Неслучайно, что существенная часть пороков сердца и синдромов преждевременной реполяризации желудочков [синдромы Вольфа—Паркинсона—Уайта (WPW) и Клерка—Леви—Кристеско (CLC)] впервые выявляются во время беременности (по данным МОНИИАГ, около 20%).

В то же время беременность, как правило, приводит к ухудшению течения существующих ранее аритмий (например, пароксизмальной тахикардии при синдроме WPW) или атриовентрикулярных блокад (при корригированной транспозиции магистральных сосудов). Кроме того, нарушения ритма или проводимости могут стать первым признаком органического поражения миокарда и клапанного аппарата сердца.

В настоящем руководстве авторами сознательно подробно не освещались многие вопросы электрофизиологии, использования антиаритмических препаратов у беременных, а также ЭКГ-характеристик аритмий и блокад, подробно и квалифицированно изложенные в целом ряде соответствующих монографий [11, 12, 13].

Целью настоящей монографии является знакомство практикующих врачей, прежде всего акушеров-гинекологов и кардиологов как специализированных родоводов, так и рядовых женских консультаций и родильных отделений, с диагностикой СН у беременных с пороками сердца, с уровнем риска в отношении различных кардиологических и акушерских осложнений, тактикой ведения беременности и родов с учетом современных рекомендаций, изложены вопросы предгравидарной подготовки пациенток с пороками сердца.

ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ИЗМЕНЕНИЯ ГЕМОДИНАМИКИ ВО ВРЕМЯ БЕРЕМЕННОСТИ И В ПОСЛЕРОДОВОМ ПЕРИОДЕ

Во время беременности сердечно-сосудистая система здоровых женщин претерпевает существенные изменения. Большинство адаптационных изменений у них формируется достаточно быстро и на ранних сроках беременности. Так, уже при сроке 7–8 нед сердечный выброс, ударный объем и объем левого желудочка в конце диастолы возрастают более чем наполовину по сравнению с показателями до зачатия [10].

Ключевыми элементами в адаптации сердечно-сосудистой системы у беременных являются изменения периферического сопротивления, сердечного выброса и ОЦК. По-видимому, первый шаг в адаптации — снижение общего периферического сопротивления в ответ на увеличение уровня циркулирующих эстрогенов, пептидов и ряда других факторов, например оксида азота [14].

Общее периферическое сосудистое сопротивление (ОПСС) снижается начиная с 8-й недели гестации до 70% от исходного уровня. S.C. Robson и соавт. (1989) [15] выявили снижение ОПСС с 1326 до 875 дин·см⁻⁵·с к 20-й неделе беременности. Во второй половине беременности данный показатель незначительно, но статистически достоверно нарастает до 996 дин/см в секунду к 38-й неделе гестации.

Снижение ОПСС и увеличение ОЦК связаны с активацией ренин-ангиотензин-альдостероновой системы и умеренным снижением концентрации предсердного натрийуретического пептида [16]. Это снижение ОПСС усиливается после завершения процессов плацентации, когда низкое сосудистое сопротивление плаценты способствует созданию высокого кровотока в матке.

L. Spätling и соавт. (1992) [17] отметили, что возрастание сердечного выброса начинается с 2,6 л/мин до беременности и достигает 3,8 л/мин к 8–11-й неделе беременности. Сердечный выброс в состоянии покоя на сроке 26–28 нед максимально увеличивается на 30–45% от величины до беременности и может составлять 7 л/мин [18–20]. Начиная

с III триместра беременности вследствие быстрого увеличения размеров плода и матки, а также гемодинамически значимой компрессии нижней полой вены отмечается снижение венозного возврата к сердцу (преднагрузки), что может проявляться не только в отсутствии увеличения, но даже в снижении сердечного выброса. Эти изменения наиболее четко обнаруживаются в положении на спине, в то время как при повороте на левый бок отмечается увеличение рабочего объема и сердечного выброса на 25–30% [21, 22]. Во время родов без использования анальгезии сердечный выброс увеличивается еще на 30% [5]. Ранее считалось, что это увеличение может быть существенно ограничено использованием регионарной анестезии, однако последние работы опровергают данное мнение [23]. Во время потуг во втором периоде родов отмечается еще большее нарастание сердечного выброса. Через 2 нед после родов сердечный выброс значительно снижается, а через 24 нед составляет около 5 л/мин.

Преднагрузкой называют давление или растяжение сердечных камер во время диастолы. Повышение преднагрузки по механизму Франка–Старлинга вызывает усиление сердечных сокращений. Таким образом, преднагрузка — это нагрузка, создаваемая перед сердцем.

Уже на ранних сроках беременности отмечается снижение артериального давления (постнагрузки), а диастолическое артериальное давление остается сниженным на 10 мм рт.ст. от исходного уровня и во II триместре. Если систолическое артериальное давление остается во время беременности относительно стабильным, то снижение диастолического артериального давления достигает статистически достоверных значений [15]. Это обусловлено происходящей активной вазодилатацией, в основе которой у беременных лежит увеличение образования простаглицлина, релаксина и оксида азота [24]. Снижение диастолического давления в большей степени, нежели систолического, обуславливает уменьшение пульсового артериального давления. После родов отмечается постепенное увеличение диастолического артериального давления.

Постнагрузка — это давление или сопротивление, которое сердце преодолевает, выбрасывая кровь. Артериальное или легочное давление часто называют постнагрузкой на левый или правый желудочек соответственно. Таким образом, постнагрузка — это нагрузка, которую сердце преодолевает, нагнетая кровь в сосуды.

Минутный объем сердца увеличивается на 80% по сравнению с параметрами до беременности, достигая максимума к 26–28 нед с постепенным его снижением к родам.

Отмечаемое во время беременности увеличение ОЦК сопровождается с 12-й недели беременности ростом частоты сердечных сокращений в покое на 10–15%, а в III триместре беременности — еще на 10–20

сокращений в минуту (табл. 1.1). Беременность двойней приводит к еще более раннему и значимому повышению частоты сердечных сокращений. Болевой синдром в родах в сочетании с высокой активностью симпатической нервной системы способствуют еще большему росту частоты сердечных сокращений (табл. 1.2).

Таблица 1.1

Количественные показатели гемодинамических параметров во время беременности (по Elkayam U., Gleicher N. Hemodynamic and cardiac function during normal pregnancy and the puerperium / In: U. Elkayam, N. Gleicher, eds. Cardiac Problems in Pregnancy. — 3rd ed. — New York, NY: Wiley-Liss, Inc., New York, 1998. — P. 3-19) [25]

Показатель	Нормальные параметры	Изменения во время беременности, %
Частота сердечных сокращений	71±10 в минуту	+10–20
Рабочий объем	73,3±9 мл	+30
Сердечный выброс	4,3±0,9 л/мин	+30–50
ОЦК	5 л	+20–50
Общесосудистое сопротивление	1530±520 дин/см/с	–20
Среднее артериальное давление	86,4±7,5 мм рт.ст.	Изменяется незначительно
Потребление кислорода	250 мл/мин	+20–30

Таблица 1.2

Основные показатели гемодинамики матери во время беременности и родов (по Heart Disease and pregnancy / ed. by C. Oakley, C.A. Warnws. — Balckwell Publ. Inc., 2nd ad., 2007, P. 253) [26]

Показатель	Значение
ОЦК, %	+40
Маточный кровоток на доношенном сроке, мл/мин	500
Перераспределение крови в родах, мл	300–500
Перераспределение крови после родов, мл	1000
Сердечный выброс в родах (по сравнению с III триместром), л/мин:	
латентная фаза	+1,10
активная фаза, ускорение	+2,46
активная фаза, замедление	+2,17
второй период родов	+3,50
непосредственно после родов	+3,10
Кровопотеря, мл:	
роды через естественные родовые пути	500
роды через естественные родовые пути двойней	1000
кесарево сечение	1000

Структурные адаптационные процессы в сердечной мышце приводят к увеличению массы левого желудочка, фракции выброса и степени укорочения миокардиального волокна. Так, размеры сердца могут увеличиваться на 30%, что отчасти напоминает дилатацию камер сердца. Эти признаки гипертрофии миокарда регрессируют после родов [15].

Работа левого желудочка увеличивается и достигает максимума на 26–32-й неделе беременности, превышая на 33–50% исходные показатели. Во время родов дополнительно происходит резкое возрастание работы левого и правого желудочков еще приблизительно на 30–40%. В раннем послеродовом периоде данные показатели приближаются к величинам, определяемым перед родами. Благодаря возрастающему притоку крови к сердцу, уменьшению размеров матки, повышению вязкости крови вновь усиливается работа сердца на 3–4-й день послеродового периода.

Причиной гипервентиляции, наблюдаемой у беременных, является стимулирующее действие прогестерона, что приводит к гипокарбии (PaCO_2 27–34 мм рт.ст.) и незначительному респираторному алкалозу (рН 7,40–7,45).

ОЦК возрастает на 30–50% за счет объема циркулирующей плазмы, достигая максимума к 30–36-й неделе беременности. При этом на 5–6 л увеличивается объем внеклеточной жидкости. Рост ОЦК сопровождается увеличением кровотока в легких, однако у здоровых беременных это не приводит к росту давления в легочной артерии из-за наблюдаемого снижения сопротивления легочных артериол. Увеличение ОЦК приводит к относительной анемии, что может снижать доставку кислорода к органам и тканям. Непосредственно после отделения плаценты и происходящей вслед за этим вазоконстрикции отмечается возврат около 500–1000 мл крови из маточно-плацентарного кровотока в общесосудистое русло матери (см. табл. 1.2). Этот феномен «аутоотрансфузии» в сочетании с исчезновением компрессионного действия увеличенной матки, ростом центрального венозного давления, преднагрузки желудочков и сердечного выброса может компенсировать кровопотерю в послеродовом периоде [21]. При ряде пороков сердца необходимо учитывать отрицательный эффект «аутоотрансфузии» (увеличение преднагрузки) в послеродовом периоде на исходно компрометированный миокард, особенно правого желудочка, что может приводить к декомпенсации кровообращения.

Потребление организмом кислорода во время беременности нарастает и перед родами превышает исходный уровень на 15–30%. В латентную фазу родов происходит увеличение потребления кислорода на 25–30%, в активную — на 65–100%, во втором периоде —

на 70–85%, а на высоте потуг — на 125–155%. В 1-е сутки после родов этот показатель остается повышенным на 25% по сравнению с дородовым уровнем.

Во время беременности складываются гемодинамические и биохимические условия, влияющие на фармакодинамику и фармакокинетику используемых препаратов, в том числе кардиотонических. Так, увеличение ОЦК повышает нагрузочную дозу, требующуюся для достижения необходимой концентрации препарата в сыворотке крови. Уменьшение в крови уровня протеинов снижает количество белковых связей с препаратом, что ведет к снижению его концентрации. Увеличение почечного кровотока, которое связано с увеличением сердечного выброса, усиливает выведение препарата. Усиление метаболизма в печени под влиянием прогестерона также может привести к повышенному выводу лекарств из организма. Гастроинтестинальная абсорбция лекарств может меняться за счет изменения желудочной секреции и моторики кишечника, что приводит к увеличению или уменьшению концентрации веществ в сыворотке крови.

Таким образом, необходимость в увеличении сократимости миокарда предъявляет повышенные требования к функциональному состоянию миокарда, а рост потребления кислорода — к его доставке по коронарным артериям. Все это может угрожать женщине с сердечно-сосудистыми заболеваниями развитием декомпенсации кровообращения перед родами, в родах и после них. Создается дополнительная нагрузка на сердечно-сосудистую систему, и, как следствие этого, у 30% здоровых беременных выслушивается систолический шум над легочной артерией и верхушкой сердца, усиливается II тон над легочной артерией за счет ускорения кровотока, повышение содержания эстрогенов в организме вызывает нарушения возбудимости и проводимости сердечной мышцы, возникают аритмии [27]. С внедрением ЭхоКГ выявилось, что при нормально протекающей беременности могут отмечаться физиологическая регургитация на клапанах, ускорение тока крови, создающие ЭхоКГ-признаки стеноза соответствующего отверстия, признаки функционирующего открытого овального окна, незначительное накопление жидкости в перикарде [27].

ПОСТУРАЛЬНЫЙ СИНДРОМ

Сопровождающее нормально протекающую беременность увеличение частоты сердечных сокращений является одним из симптомов

постурального синдрома (ПС), протекающего не только с тахикардией, возникающей в положении стоя и лежа на спине (вплоть до суправентрикулярной пароксизмальной тахикардии), но и с синкопальными состояниями, причиной которых является автономная дисфункция симпатической нервной системы [28, 29]. В норме при переходе в ортостаз некоторое снижение сердечного выброса должно компенсироваться увеличением общего периферического сопротивления, что не приводит к изменению артериального давления. При развитии ПС переход из положения лежа в положение стоя сопровождается возникновением субъективных симптомов (сердцебиение, головокружение) и увеличением частоты сердечных сокращений на 30 в минуту или более 120 в минуту в течение первых 10 мин [30, 31].

В акушерстве синонимами ПС являются синдром нижней полой вены, гипотензивный синдром на спине, синдром аортокавальной компрессии и др. У беременных под ПС понимают сочетание артериальной гипотензии, а также клинических и субклинических симптомов (резкая слабость, головокружение, головная боль, резкое усиление двигательной активности плода, тошнота, внезапная потливость, ощущение нехватки воздуха, сердцебиение), появляющихся в положении на спине.

Частота ПС колеблется от 0,5 до 11,2%, он отмечается в возрасте от 12 до 50 лет с соотношением мужчин и женщин 1:5 [30]. С помощью поворотного стола, создающего быстрое изменение положения тела, ПС удается моделировать у 10% добровольцев [32]. У беременных ПС отмечается у 10–70%, а его тяжелые формы — у 1–3% женщин.

Различают два типа ПС: дисавтономный и гиперadrenergический. У большинства пациенток (до 90%) отмечается дисавтономный тип, при котором отсутствует адекватное увеличение общего периферического сопротивления во время нагрузки (изменение положения тела). Диспропорция в венозном возврате, ведущая к избыточной стимуляции барорецепторного ответа, сопровождается увеличением стимуляции симпатической нервной системы и тахикардией. При гиперadrenergическом типе ПС отмечается повышенная чувствительность к β -агонистам, что приводит к присоединению, наряду с другими симптомами ПС, тремора и чувства возбуждения, страха в положении стоя, отсутствию изменений гемодинамики при повороте на правый бок. Во время отдыха эти симптомы могут сохраняться. Диагноз подтверждается пробой с β -адреностимулятором изадринном, в лечении эффективны β -адреноблокаторы [33].

Прогноз при развитии постуральной тахикардии благоприятный. Использование в родах эпидуральной анестезии позволяет уменьшить выраженность боли и стресса как вероятных стимуляторов тахикар-

дии, что особенно важно при гиперadrenergическом типе ПС [30]. Не рекомендуется в этих случаях проведение спинальной анестезии. В литературе описаны случаи оперативного родоразрешения с помощью кесарева сечения (КС), показанием к которому, по мнению авторов, являлся выраженный ПС [28].

ЛИТЕРАТУРА

1. *Ayoub C.M., Jalbout M.I., Baraka A.S.* The pregnant cardiac woman // *Curr. Opin. Anaesthesiol.* — 2002. — Vol. 15. — P. 285–291.

2. *Liu T., Feng H., Li B.* Clinical analysis of 62 pregnant women complicated with organic heart diseases // *Zhonghua Fu Chan Ke Za Zhi.* — 1996. — Vol. 31. — P. 146–148.

3. *Затикян Е.П.* Врожденные и приобретенные пороки сердца у беременных (Функциональная и ультразвуковая диагностика). — М.: Триада-Х, 2004. — 304 с.

4. *Bahadur K.C., Sharma D., Shrestha M.P.* Prevalence of rheumatic and congenital heart disease in schoolchildren of Kathmandu valley in Nepal *Indian Heart J* // 2003. — Vol. 55. — P. 615–618.

5. *Steer Ph.J., Gatzolius M.A., Baker Ph.* Heart Disease and Pregnancy. RCOG; Ed. Andrey Welsh, London. — 2006. — P. 24.

6. *Климова Л.Е., Осипова Л.Е., Севостьянова О.Ю.* Особенности течения беременности и перинатальная патология у женщин с врожденными пороками сердца // *Перинатология.* — 2008. — № 12. — С. 11–14.

7. *Ванина Л.В.* Заболевания сердца и беременность. — М.: Медицина, 1991. — 234 с.

8. *Abdel-Hady E.S., El-Shamy M., El-Rifai A.A.* Maternal and perinatal outcome of pregnancies complicated by cardiac disease // *Int. J. Gynaecol. Obstet.* — 2005. — Vol. 90. — P. 21–25.

9. *Lin J.H., Lin Q., Hong S.* Retrospective analysis of 266 cases of pregnancy complicated by heart disease // *Zhonghua Fu Chan Ke Za Zhi.* — 2000. — Vol. 35. — P. 338–341.

10. Руководство Дьюхерста по акушерству и гинекологии для последипломного обучения / Под ред. Ч.Р. Уитфилда. — М.: Медицина, 2002. — 226 с.

11. *Ройтберг Г.Е., Струтынский А.В.* Внутренние болезни. Сердечно-сосудистая система. — Бином-пресс, 2007. — 855 с.

12. *Кечер М.И.* Руководство по клинической электрокардиографии. — М., 2000. — 395 с.

13. Фармакотерапия отдельных состояний при беременности / Под ред. Н.Н. Володина. — М.: Миклош, 2012. — 176 с.
14. *Williams D.J., Vallance P.J., Neild G.H. et al.* Nitric oxide-mediated vasodilation in human pregnancy // *Am J Physiol.* — 1997. — Vol. 272 (2 Pt 2). — P. 748–752.
15. *Robson S.C., Hunter S., Boys R.J., Dunlop W.* Serial study of factors influencing changes in cardiac output during human pregnancy // *Am. J. Physiol.* — 1989. — Vol. 256 (4 Pt 2). — P. 1060–1065.
16. *Chapman A.B., Abraham W.T., Zamudio S. et al.* Temporal relationships between hormonal and hemodynamic changes in early human pregnancy // *Kidney Int.* — 1998. — Vol. 54. — P. 2056–2063.
17. *Spätling L., Fallenstein F., Huch A. et al.* The variability of cardiopulmonary adaptation to pregnancy at rest and during exercise // *Br. J. Obstet. Gynaecol.* — 1992. — Vol. 99 (Suppl. 8). — P. 1–40.
18. *Елизеев О.М., Шехтман М.М.* Беременность. Диагностика и лечение болезней сердца, сосудов и почек. — Ростов н/Д: Феникс, 1977. — 640 с.
19. *Moll W.* Physiological cardiovascular adaptation in pregnancy—its significance for cardiac diseases // *Z. Kardiol.* — 2001. — Vol. 90 (Suppl. 4). — P. 2–9.
20. *Hansen J.M., Ueland K.* Maternal cardiovascular dynamics during pregnancy and parturition // *Clin Anesth.* — 1974. — Vol. 10. — P. 21–36.
21. *Harris I.S.* Management of Pregnancy in Patients with Congenital Heart Disease // *Prog Cardiovasc Dis.* — 2011. — Vol. 53. — P. 305–311.
22. *Fujitani S., Baldisseri M.R.* Hemodynamic assessment in a pregnant and peripartum patient // *Crit. Care Med.* — 2005. — Vol. 33 (Suppl). — P. 354–361.
23. *Brownridge P.* The nature and consequences of childbirth pain // *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* — 1995. — Vol. 59 (Suppl). — P. 9–15.
24. *Conrad K.P., Novak J.* Emerging role of relaxin in renal and cardiovascular function // *Amer. J. Physiol. Regul. Integr. Comp. Physiol.* — 2004. — Vol. 287. — P. 250–261.
25. *Elkayam U., Gleicher N.* Hemodynamic and cardiac function during normal pregnancy and the puerperium / In: U. Elkayam, N. Gleicher, eds. *Cardiac Problems in Pregnancy.* — 3rd ed. — New York, NY: Wiley-Liss, Inc. — 1998. — P. 3–19.
26. *Heart Disease and pregnancy* / ed. by C. Oakley, C.A. Warnws. — Balckwell Publ. Inc. — 2nd ed. — 2007. — P. 253.
27. *Abdukjabbar H.S., Marzouki K.M., Zawawi T.H., Khan A.S.* Pericardial effusion in normal pregnant women // *Acta Obstet. Gynecol. Scand.* — 1991. — Vol. 70. — P. 291–294.

28. *Glatter K.A., Tuteja D., Chiamvimonvat N. et al.* Pregnancy in postural orthostatic tachycardia syndrome // *Pacing Clin. Electrophysiol.* — 2005. — Vol. 28. — P. 591–593.

29. *Heiskanen N., Saarelainen H., Valtonen P. et al.* Blood pressure and heart rate variability analysis of orthostatic challenge in normal human pregnancies // *Clin. Physiol. Funct Imaging.* — 2008. — Vol. 28. — P. 384–390.

30. *Corbett W.L., Reiter C.M., Schultz J.B. et al.* Anesthetic management of a parturient with the postural orthostatic tachycardia syndrome: a case report // *Brit. J. Anesth.* — 2006. — Vol. 97. — P. 196–199.

31. *Kanjwal Y., Kosinski D., Grubb B.P.* The postural orthostatic tachycardia syndrome: definitions, diagnosis, and management // *Pacing Clin. Electrophysiol.* — 2003. — Vol. 26. — P. 1747–1757.

32. *Winker R.* Orthostatic intolerance — prevalence, diagnostic management and its significance for occupational medicine (German) // *Wien Klin. Wochenschr.* — 2004. — Vol. 116 (Suppl. 1). — P. 40–46.

33. *Grubb B.P., Klingenheben T.* Postural orthostatic tachycardia syndrome (POTS): etiology, diagnosis and therapy (German) // *Med Klin (Munich).* — 2000. — Vol. 95. — P. 442–446.

ДАННЫЕ ФИЗИКАЛЬНЫХ И ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫХ МЕТОДОВ ОБСЛЕДОВАНИЯ ПРИ НОРМАЛЬНО ПРОТЕКАЮЩЕЙ БЕРЕМЕННОСТИ

Нормально протекающая беременность у пациентки без сердечно-сосудистой патологии может сопровождаться появлением симптомов, чаще всего имитирующих сердечную недостаточность, а при наличии заболевания сердца — ее усугубление. Гипердиагностика и желание минимизации риска в отношении матери в этих случаях сопровождаются необоснованно ранним родоразрешением с соответствующим неблагоприятным прогнозом в отношении плода, а недооценка полученных результатов увеличивает материнскую смертность. Таким образом, принципиально важным является оценка получаемых физикальных и инструментальных данных как при нормально протекающей беременности, так и у пациенток с сердечно-сосудистой патологией.

Жалобы. У здоровых беременных часто отмечаются жалобы на снижение толерантности к физическим нагрузкам и повышенную утомляемость. Чаще всего появление этих жалоб связано с увеличением веса плода или сопутствующей анемией. Незначительное головокружение или эпизоды синкопальных состояний могут отмечаться на поздних сроках гестации и чаще всего связаны с механической компрессией увеличенной беременной маткой нижней полой вены, приводящей к снижению венозного возврата и сердечного выброса. Сердцебиение, часто наблюдаемое у беременных, обычно является отражением гиперкинетического типа кровообращения и не связано с развитием нарушений ритма сердца. Часто встречаемой жалобой у здоровых беременных является одышка, отмечаемая у половины женщин до 19-й недели беременности и у 76% — при сроке гестации более 31 нед. Одышка может быть объективным симптомом гипервентиляции, связанной с влиянием возросшего уровня прогестерона на дыхательный центр [1]. Иногда на поздних сроках беременности могут быть жалобы на удушье, уменьшающееся в положении сидя (ортопноэ), возможно, зависящее от механического давления матки на диафрагму в положении лежа.

Объективное обследование. Более высокое стояние диафрагмы во время беременности вызывает смещение сердца вперед и более горизонтально. В этом случае верхушечный толчок легко определяется, он достаточно разлитой, резкий, а также может смещаться влево. У здоровых беременных может выявляться сердечный толчок, который определяется слева от грудины в третьем-четвертом межреберье и образуется правым желудочком и стволом легочной артерии. Пульсовая волна носит характер быстро спадающей, что в сочетании с пульсацией капилляров может напоминать аортальную регургитацию, однако в отличие от последней наблюдаемое снижение диастолического артериального давления (АД) существенно меньше.

Яремные вены при сроке беременности более 20 нед часто оказываются расширенными, пульсирующими.

Частым симптомом у здоровых беременных, особенно на поздних сроках гестации, являются отеки лодыжек и ног. Образование отеков у беременных объясняется снижением коллоидно-осмотического давления плазмы с сопутствующим повышением давления в бедренных венах и ростом проницаемости капилляров.

Аускультация. При аускультации у здоровых беременных, начиная с 12–20-й недели гестации, выявляется усиление I тона как за счет мышечного, так и за счет клапанного компонента. Громкий I тон сохраняется до 32-й недели беременности, а его интенсивность возвращается к норме через 2–4 нед после родов. Кроме увеличения громкости I тона, может отмечаться его расщепление, лучше всего выслушиваемое в третьем–пятом межреберье слева от грудины, а также в точке проекции клапана легочной артерии. Громкость I тона усиливается при вдохе и уменьшается при выдохе. Причина изменения громкости I тона до конца неясна. R. Cutforth и соавт. считают, что причина этого — увеличение ОЦК [2], а J.K. Perloff и соавт. — что тахикардия и гиперкинетический тип кровообращения, характерные для беременных [3]. До 30-й недели беременности не происходит изменений со стороны II тона сердца, затем громкость его обычно возрастает, а в положении на левом боку отмечается его расщепление. Снижение давления беременной матки на нижнюю полую вену в этом случае увеличивает приток крови к правому желудочку, объемную перегрузку легочной артерии и более позднее закрытие клапана легочной артерии по сравнению с аортальным.

На сроках беременности более 30 нед с различной частотой отмечается появление III тона сердца [2, 4].

В 96% случаев отмечается появление слабого систолического шума как следствия гиперкинетического типа кровообращения [2, 5]. Шум

возникает в середине систолы, лучше всего выслушивается в четвертом-пятом межреберье слева от грудины и на проекции клапана легочной артерии, распространяется на область яремной ямки, а также лучше выслушивается на сосудах шеи слева, чем справа. Шум вызван реакцией сосудистой стенки легочной артерии и брахиоцефальных артерий на выброс крови из правого и левого желудочков соответственно. Шум лучше всего выслушивается в положении пациентки на спине [4]. М. Mishra и соавт. обследовали 103 беременных с шумом в сердце и подозрением на сердечно-сосудистую патологию. Среди 79 пациенток, у которых отмечалось появление короткого систолического шума изгнания, при ЭхоКГ и доплер-ЭхоКГ патологии обнаружено не было. Среди 15 пациенток, при обследовании которых выслушивался патологически громкий систолический шум изгнания, у одной выявлен пролапс митрального клапана с регургитацией, еще у одной пациентки — необструктивная ГКМП и у третьей — двустворчатый аортальный клапан с умеренным аортальным стенозом. У всех семи пациенток, при обследовании которых определялся диастолический шум, пансистолический или позднесистолический шум, а также патологические изменения на ЭКГ, выявлены септальные дефекты, необструктивная ГКМП или умеренная регургитация при пролапсе митрального клапана. Авторы считают, что ЭхоКГ не является обязательным обследованием у пациенток с функциональным систолическим шумом, но имеет важное значение при появлении громкого систолического шума или патологических изменений на ЭКГ [6].

В ряде случаев у беременных слева от грудины и в области проекции клапана легочной артерии может выслушиваться нежный мезодиастолический шум, напоминающий ранний диастолический шум недостаточности клапана легочной артерии или аорты, а также митрального или трикуспидального стеноза. Шум может быть связан как с физиологической дилатацией легочной артерии, так и с высокой скоростью кровотока через митральный или трикуспидальный клапан [7]. Ряд авторов считают, что встречаемость диастолического шума крайне редка [4].

У здоровых беременных в проекции шейных вен, лучше всего справа в надключичной ямке и латеральнее грудино-ключично-сосцевидной мышцы, часто выслушивается систолический или систолодиастолический шум, имеющий нежный дующий или жужжащий характер и появляющийся вследствие повышенного кровотока в молочных железах [8]. Если шум носит систолодиастолический характер, то он усиливается в систолу. Он может также выслушиваться во втором-третьем межреберьях слева и справа от грудины, лучше всего в положении на спине,

у пациенток на поздних сроках беременности или у кормящих женщин. Когда этот шум слышен на левой стороне грудной клетки, его можно принять за шум открытого артериального протока или артериовенозную фистулу грудной клетки.

В отличие от маммарного шума шум при открытом артериальном протоке усиливается в диастолу и имеет неизменную интенсивность, не зависящую от сердечного цикла или наличия лактации. Надавливание пальцем с латеральной стороны стетоскопа или самим стетоскопом приводит к исчезновению маммарного шума и не влияет на интенсивность шума открытого артериального протока [9]. Рассматривается как венозная, так и артериальная причина маммарного шума. В. Tabatznik и соавт. считают, что источником шума является место соединения внутренней сонной и системы межреберных артерий [8].

ЭКГ. При нормально протекающей беременности на ЭКГ отмечается изменение позиции электрической оси сердца как следствие подъема уровня купола диафрагмы. Если до беременности отмечается нормальное положение электрической оси сердца, то в I триместре может быть незначительное отклонение электрической оси сердца вправо, а в III в связи с увеличивающимся подъемом левого купола диафрагмы чаще выявляется умеренное отклонение электрической оси сердца влево.

Иногда может отмечаться появление малого зубца q в III стандартном отведении (часто в сочетании с отрицательным зубцом T и депрессией сегмента $ST-T$) и инверсия зубца P , обычно исчезающие при вдохе (рис. 2.1).

Изменения сегмента ST могут быть связаны с развивающейся тахикардией, гормональной перестройкой, связанной с гиперэстрогемией, гипокалиемией и гипервентиляцией, часто сопровождающими нормально протекающую беременность. На рис. 2.2 представлена ЭКГ пациентки В., не имеющей экстрагенитальной патологии. На ЭКГ: синусовая тахикардия, ЧСС 115 в минуту. Нормальное направление электрической оси сердца (ЭОС). ЭКГ-изменения сегмента ST , напоминающие ишемические (рис. 2.3, 2.4, 2.5–2.7).

Депрессия сегмента ST более 1 мм, близкая к горизонтальной, в сочетании со снижением зубца T (или изоэлектричным) в тех же отведениях отмечается у 10–14% здоровых беременных женщин. Эти изменения фиксируются в основном в левых грудных отведениях, хотя у здоровых женщин они встречаются лишь в 6%. P. Szekely и L. Snaith установили, что эти изменения могут не регистрироваться во время последующих беременностей [10].

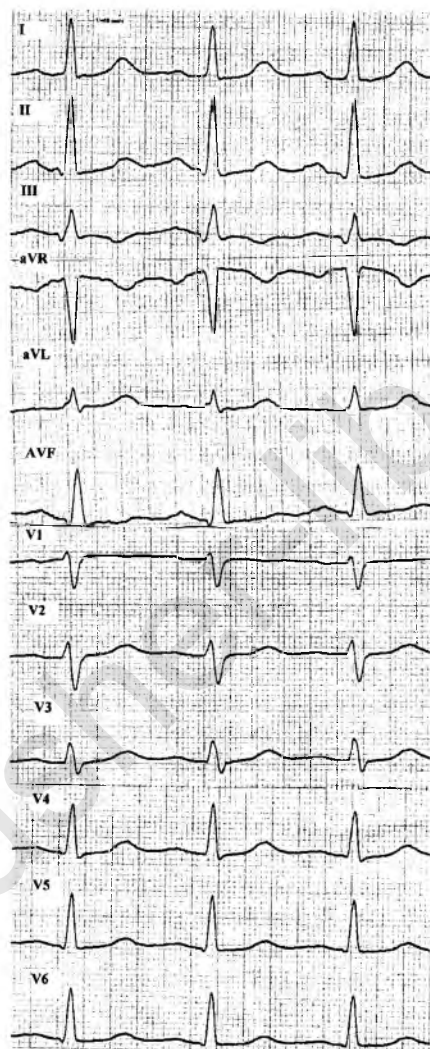


Рис. 2.1. Синусовая тахикардия, ЧСС — 111 в минуту, нормальное направление электрической оси сердца. В III отведении: зубец q ($q < 0,03$ с, $q < 1/4R$) и инверсия зубца T . Изменение предсердного компонента слева: увеличение ширины зубца ($P=0,12$ с), зубец P в отведении V_1 (\pm) с преобладанием отрицательной фазы, зубец P в отведениях V_5-V_6 (+) двугорбый (расстояние между вершинами — 0,04 с). Изменения в миокарде левого желудочка метаболического характера (гормональное влияние): зубцы T (+) в грудных отведениях сглаженной формы

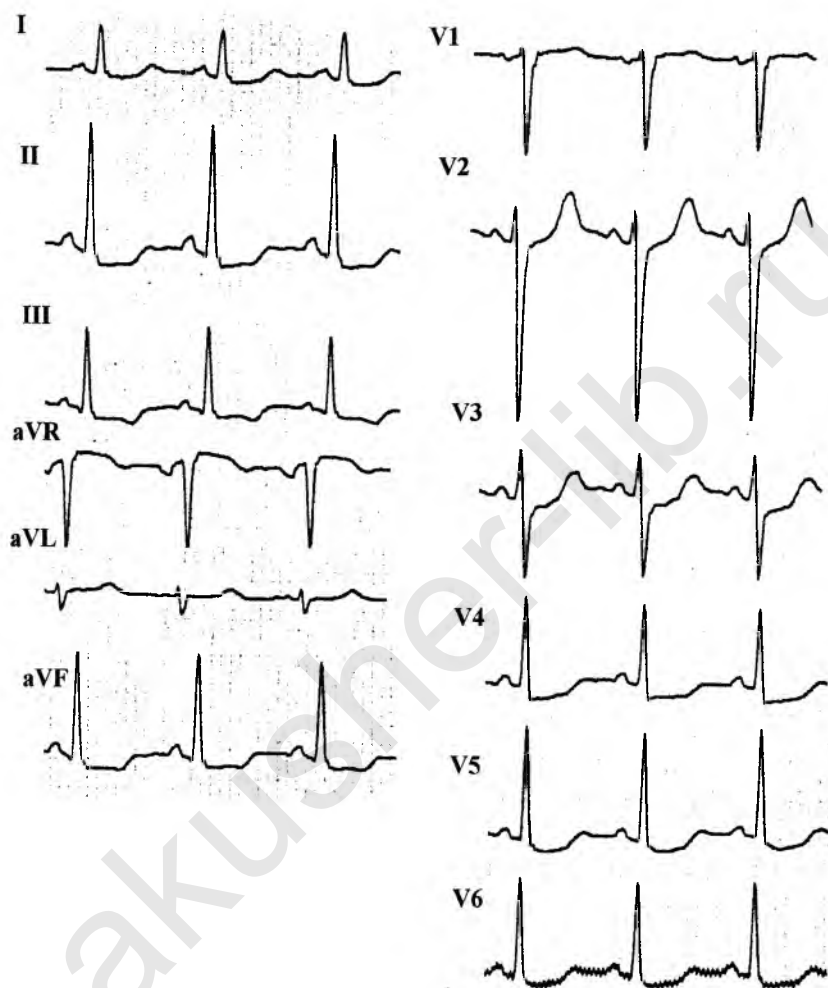


Рис. 2.2. ЭКГ пациентки В. Синусовый ритм, ЧСС — 115 в минуту, нормальное направление ЭОС. Изменения в миокарде левого желудочка: горизонтальная депрессия сегмента ST в отведениях II, III, aVF, V₂–V₆ от 1,5 до 2,0 мм. Зубец T (–) в отведениях III, aVF; зубцы T (+) сглаженной формы в отведениях II, V₄–V₆. RR=0,52 с, PQ=0,16 с, QRS=0,08 с, QT=0,34 с. Угол альфа QRS=+67°

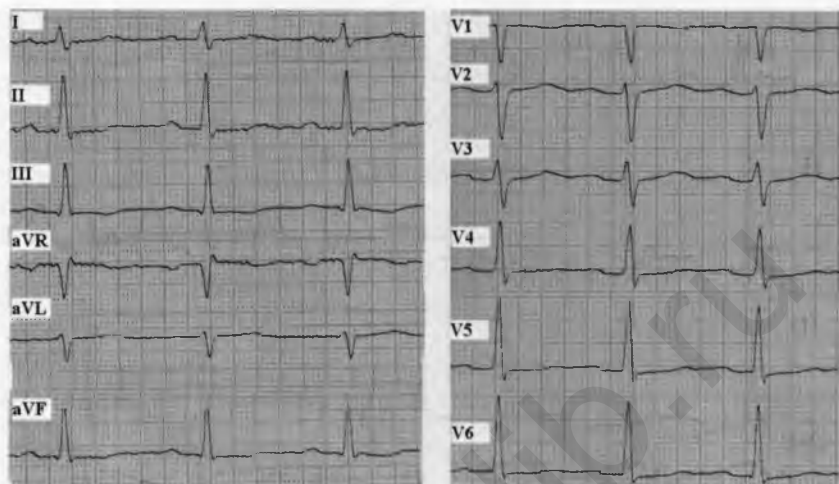


Рис. 2.3. ЭКГ пациентки В., 8 нед беременности. Синусовый ритм, ЧСС — 97 в минуту, вертикальное направление ЭОС. Изменения в миокарде левого желудочка метаболического характера: сегмент *ST* в отведениях V_5 , V_6 смещен под изолинию на 0,5 мм, зубцы *T* (+) сглаженной формы в отведениях V_2 – V_6 , I, II. $RR=0,62$ с, $PQ=0,17$ с, $QRS=0,08$ с, $QT=0,34$ с. Угол альфа $QRS=+85^\circ$

Кроме того, проведение во время КС региональной анестезии и развивающаяся в связи с этим симпатическая блокада сопровождаются как депрессией сегмента *ST* менее 1 мм, так и его подъемом [11]. J. P. Mathew и соавт. отметили изменения сегмента *ST* у 25% беременных после операции КС и ни у одной — после родов через естественные родовые пути, причем частота выявленных ЭКГ-изменений не зависела от вида анестезии. У пациенток не отмечалось изменений со стороны параметров сократимости миокарда [12]. Авторы считают, что причина послеоперационных изменений ЭКГ остается неясной.

ЭхоКГ. У здоровых беременных возможно незначительное, но достоверное увеличение камер сердца. Исследование, проведенное Robson и соавт. (1989) у 13 женщин, позволило выявить увеличение диастолического размера левого желудочка на 7% и на 4% — конечного систолического размера, увеличение левого предсердия на 16%, а фракции выброса — на 6%. Максимальное увеличение размеров камер сердца отмечается в III триместре беременности. O. Campos и соавт. (1993) в проспективном исследовании отметили прогрессивное увеличение всех четырех камер сердца, достигающее в родах 19% — для правого предсердия, 18% — для правого желудочка, 12% — для левого предсердия

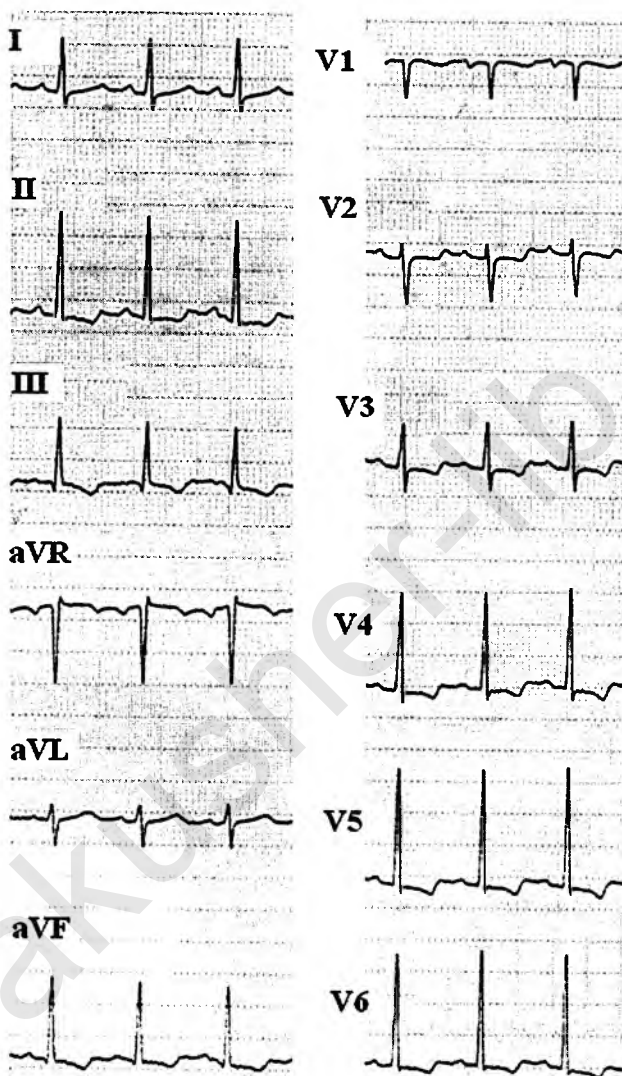


Рис. 2.4. ЭКГ пациентки В., 35 нед беременности. Синусовая тахикардия, ЧСС — 107 в минуту, нормальное направление ЭОС. Повышение нагрузки на правые и левые отделы сердца: косонисходящая депрессия сегмента *ST* в отведениях V_2 – V_6 , II, III, aVF сочетается с инвертированным зубцом *T* (–) в этих же отведениях. $RR=0,56$ с, $PQ=0,16$ с, $QRS=0,08$ с, $QT=0,35$ с. Угол альфа $QRS=+67^\circ$

и 6% — для левого желудочка. Не было отмечено увеличения толщины стенки левого желудочка, однако при увеличении конечного диастолического размера было выявлено достоверное увеличение массы миокарда левого желудочка. Изменения со стороны камер сердца сопровождаются ранним и прогрессирующим растяжением колец митрального, трикуспидального клапанов, а также клапанов аорты и легочной артерии. Это растяжение колец клапанов сопровождается многоклапанной регургитацией [13]. Максимальная клапанная регургитация отмечается в родах. Так, митральная регургитация отмечается у 28% здоровых женщин, трикуспидальная — у 94% и клапана легочной артерии — у 94%. Аортальной регургитации в исследовании этих авторов выявлено не было. Повторное обследование этих пациенток после родов позволило выявить существенное преобладание трикуспидальной (в 83%) регургитации и регургитации на клапане легочной артерии (67%).

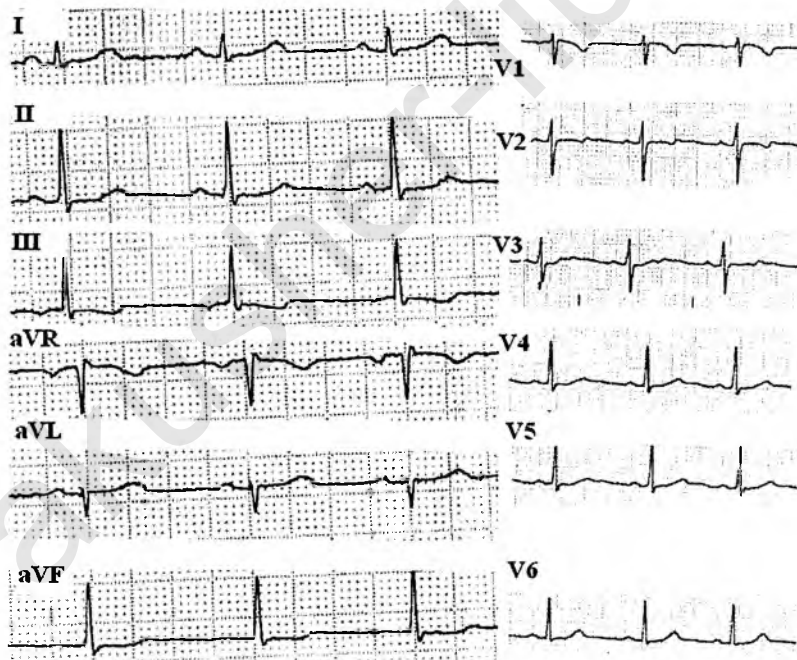


Рис. 2.5. ЭКГ пациентки Б., 14 нед беременности. Синусовый ритм, ЧСС — 71 в минуту, вертикальное направление ЭОС. Изменения в миокарде левого желудочка метаболического характера: зубцы *T* (+) сглаженной формы в отведениях V_3 – V_5 . Инвертированный зубец *T* (–) в отведении III, с закругленной вершиной. $RR=0,84$ с, $PQ=0,16$ с, $QRS=0,08$ с, $QT=0,36$ с. Угол альфа $QRS=+71^\circ$.

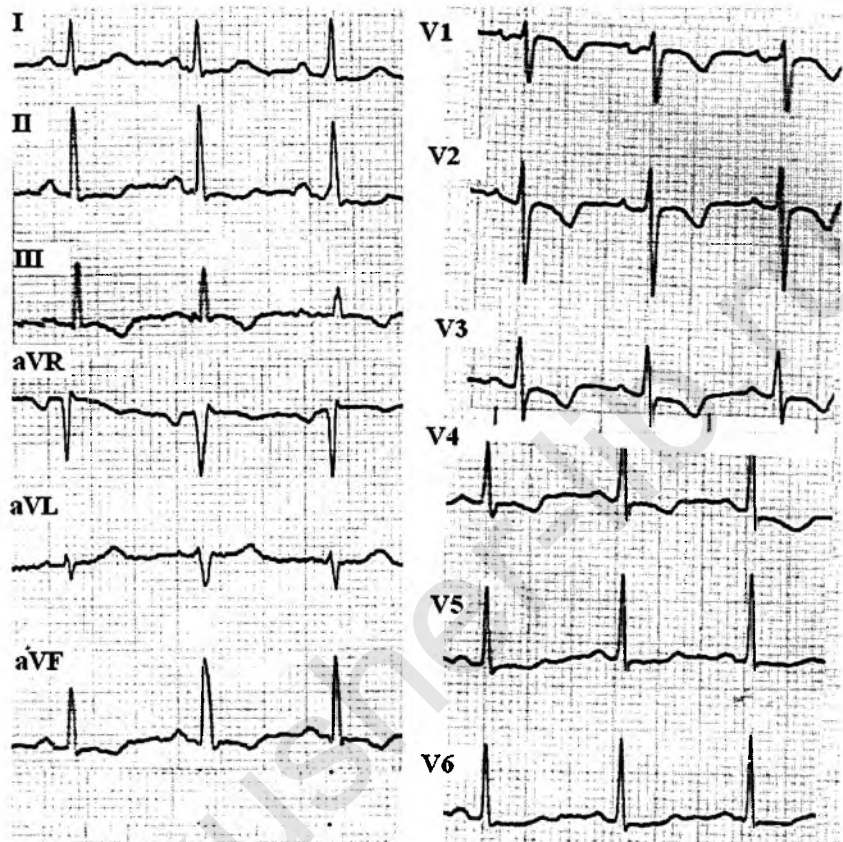


Рис. 2.6. ЭКГ пациентки Б., 35 нед беременности. Синусовая тахикардия, ЧСС — 97 в минуту, нормальное направление ЭОС. Повышение нагрузки на правые и левые отделы сердца: зубец P_{II} (+) = 2 мм, заострен; сегмент ST смещен под изолинию до 0,5 мм в большинстве отведений; глубокая инверсия зубца T (-) в отведениях V_2 - V_4 , III, aVF; сглаженный зубец T (+) в отведениях V_5 - V_6 . $RR=0,62$ с, $PQ=0,14$ с, $QRS=0,08$ с, $QT=0,33$ с. Угол альфа $QRS=+57^\circ$

При нормально протекающей беременности может отмечаться увеличение соотношения зубцов R/S в отведениях V_1 и V_2 (рис. 2.8).

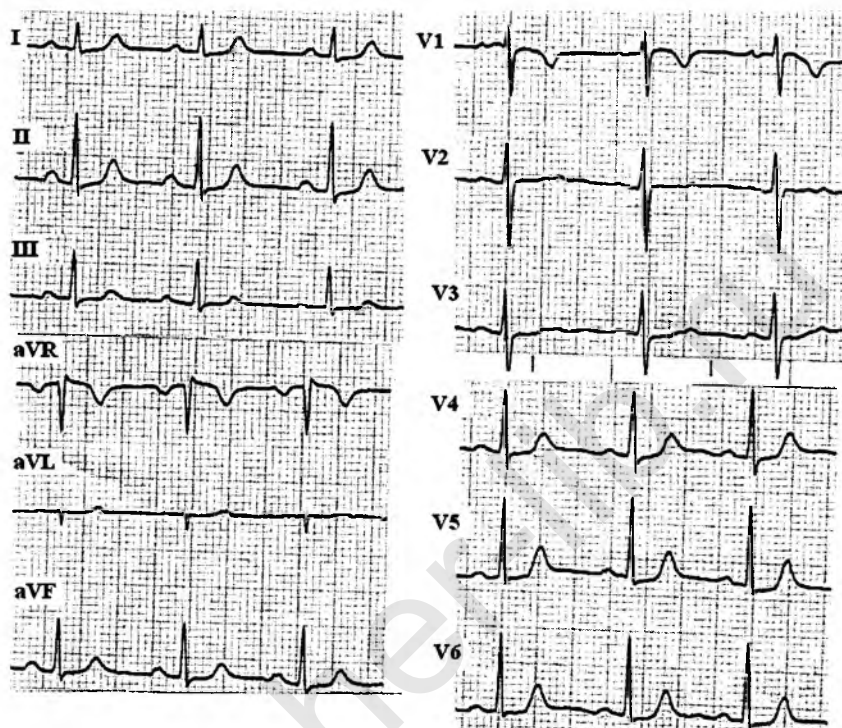


Рис. 2.7. ЭКГ пациентки Б., после родов. Замедление синусового ритма до 83 в минуту. При сохранении нормального направления ЭОС наблюдается относительное отклонение вправо на $+10^\circ$ от предыдущего ее значения. Уменьшилась нагрузка на правые и левые отделы сердца: сегмент ST приблизился к изолинии во всех отведениях, зубец T стал (+). $RR=0,72$ с, $PQ=0,16$ с, $QRS=0,08$ с, $QT=0,33$ с. Угол альфа $QRS=+67^\circ$

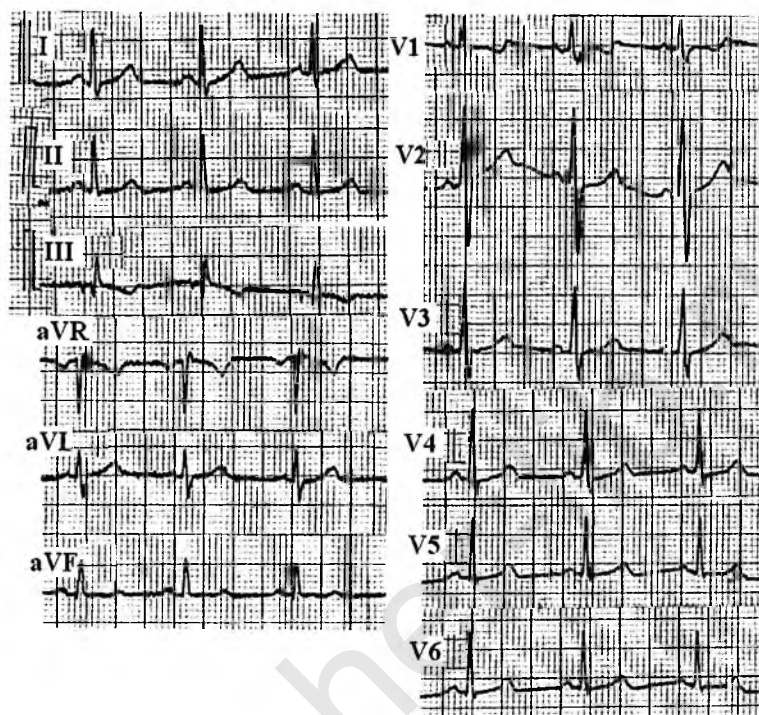


Рис. 2.8. ЭКГ пациентки П., 34 года. Диагноз: беременность 37 нед двойней. Синусовая тахикардия, ЧСС — 107 в минуту, нормальное направление ЭОС. Увеличение соотношения зубцов $R/S=1,0$ в отведении V_1 , ротация сердца относительно продольной оси «против часовой стрелки» со смещением переходной зоны вправо к отведению V_2 . $RR=0,76$ с, $PQ=0,16$ с, $QRS=0,08$ с, $QT=0,37$ с. Угол альфа $QRS=+47^\circ$

ЛИТЕРАТУРА

1. *Jensen D., Webb K.A., O'Donnell D.E.* Chemical and mechanical adaptations of the respiratory system at rest and during exercise in human pregnancy // *Appl Physiol Nutr Metab.* — 2007. — Vol. 32. — P. 1239–1250.
2. *Cutforth R., MacDonald C.B.* Heart sounds and murmurs in pregnancy // *Am Heart J.* — 1966. — Vol. 71. — P. 741–747.
3. *Perloff J.K.* Development and regression of increased ventricular mass // *Am. J. Cardiol.* — 1982. — Vol. 50. — P. 605–611.

4. *Elkayam U., Gleicher N.* Hemodynamic and cardiac function during normal pregnancy and the puerperium / In: U. Elkayam, N. Gleicher eds. *Cardiac Problems in Pregnancy*, 3rd ed. — New York, NY: Wiley-Liss, Inc., New York, 1998. — P. 3–19.

5. *Akinwusi P.O., Oboro V.O., Adebayo R.A. et al.* Cardiovascular and electrocardiographic changes in Nigerians with a normal pregnancy // *Cardiovasc. J. Afr.* — 2011. — Vol. 22. — P. 71–75.

6. *Mishra M., Chambers J.B., Jackson G.* Murmurs in pregnancy: an audit of echocardiography // *BMJ.* — 1992. — Vol. 30. — P. 1413–1414.

7. *Klein H.H., Pich S.* Cardiovascular changes during pregnancy // *Herz.* — 2003. — Vol. 28. — P. 173–174.

8. *Tabatzik B., Randall T.W., Hersch C.* The mammary soufflé of pregnancy and lactation // *Circulation.* — 1960. — Vol. 22. — P. 1069–1073.

9. *Scott J.T., Murphy E.A.* Mammary soufflé of pregnancy: report of two cases simulating patent ductus arteriosus // *Circulation.* — 1958. — Vol. 18. — P. 1038–1043.

10. *Szekely P., Snaith L.* Cardiac disorders // *Clin Obstet Gynaecol.* — 1977. — Vol. 4. — P. 265–286.

11. *Burton A., Camann W.* Electrocardiographic changes during cesarean section: a review // *Int. J. Obstet. Anesth.* — 1996. — Vol. 5. — P. 47–53.

12. *Mathew J.P., Fleisher L.A., Rinehouse J.A. et al.* ST segment depression during labor and delivery // *Anesthesiology.* — 1992. — Vol. 77. — P. 635–641.

13. *Campos O., Andrade J.L., Bocanegra J. et al.* Physiologic multivalvular regurgitation during pregnancy: a longitudinal Doppler echocardiographic study // *Int. J. Cardiol.* — 1993. — Vol. 40. — P. 265–272.

ДИАГНОСТИКА СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ И СТАТИФИКАЦИЯ РИСКА В ОТНОШЕНИИ МАТЕРИ

По данным А.Д. Макацария и соавт. (2001), при болезнях сердца материнская смертность, ассоциированная с беременностью, в настоящее время составляет около 2% [1]. Известно, что материнская и перинатальная смертность коррелируют с тяжестью ФК СН матери [2, 3]. Проспективное мультицентровое исследование 562 женщин с пороками сердца позволило выявить осложнения беременности у 13% в виде отека легких, аритмий, инсульта и смерти (непосредственно от кардиальной патологии). Независимыми предикторами сердечно-сосудистых осложнений для матери были аритмии, высокий ФК СН, цианоз, обструкция выходного тракта левого желудочка и снижение его сократимости. У 20% беременных с сердечно-сосудистой патологией неонатальные осложнения коррелировали с ФК СН матери, наличием цианоза, обструкцией выносящего тракта левого желудочка, терапией антикоагулянтами, курением и многоплодием [4]. Н. Liu и соавт. (2012) считают, что факторами риска развития сердечно-сосудистых осложнений у беременных являются предшествующее кардиологическое событие (сердечная недостаточность, выраженная аритмия, шок), ФК СН выше II, легочная гипертензия более 50 мм рт.ст., порок сердца с цианозом без хирургической коррекции, снижение фракции выброса менее 40% и сатурации кислорода менее 90% [5].

В настоящее время согласно рекомендациям Всероссийского научного общества кардиологов диагностика ФК СН вне и во время беременности базируется на клинических данных о переносимости нагрузок и результатах теста с 6-минутной ходьбой [6, 7 и др.] (табл. 3.1, 3.2).

В зависимости от перегрузки того или иного желудочка выделяют СН по левожелудочковому, правожелудочковому типу и бивентрикулярную.

Симптомы СН по левожелудочковому типу в порядке появления:

- цианоз;
- одышка;
- ортопноэ;

Таблица 3.1

**Классификация сердечной недостаточности по NYHA
(New York Heart Association)**

Функциональный класс	Определение	Терминология
I (одышка при подъеме >3-го этажа)	Больные с заболеванием сердца, но без ограничения физической активности	Бессимптомная дисфункция левого желудочка
II (одышка при быстрой ходьбе или при подъеме на 1-й этаж)	Больные с заболеванием сердца, вызывающим небольшое ограничение физической активности	Легкая сердечная недостаточность
III (признаки СН при обычной ходьбе)	Больные с заболеванием сердца, вызывающим значительное ограничение физической активности	Средней степени тяжести сердечная недостаточность
IV (признаки СН в покое)	Больные с заболеваниями сердца, у которых выполнение даже минимальной физической нагрузки вызывает дискомфорт	Тяжелая сердечная недостаточность

Таблица 3.2

Тест с 6-минутной ходьбой

Функциональный класс	6-минутная дистанция, м	Потребление кислорода, мл/мин/м ²
I	>426	18,1–22,0
II	301–425	14,1–18,0
III	151–300	10,1–14,0
IV	<150	<10,0

- кашель с трудноотделяемой мокротой, содержащей прожилки крови;
- приступы сердечной астмы;
- отек легких.

Симптомы СН по правожелудочковому типу в порядке появления:

- акроцианоз;
- набухание шейных вен;
- положительный венный пульс;
- боли в правом подреберье;
- увеличение печени, иногда с легкой желтухой;
- отеки;
- метеоризм;
- асцит;
- гидроторакс;
- гидроперикард.

В значительной степени переносимость физических нагрузок, прогноз беременности и родов зависят от типов перегрузки сердца, предложенных E. Cabrega, J. Monroy (1952) [8].

Перегрузка сопротивлением возникает при затруднении выброса крови вследствие сужения (аортальный и субаортальный стенозы, стеноз легочной артерии, коарктация аорты). Перегрузка сопротивлением способствует активации механизмов гомеостаза и не приводит к усилению диастолического растяжения кардиомиоцитов. Гипертрофия левого желудочка при перегрузке давлением является адаптивной реакцией сердца, которая позволяет поддерживать нормальный сердечный выброс в условиях градиента давления. Выявлено, что на ранних этапах формирования пороков сердца, сопровождающихся перегрузкой давлением, возникает концентрический тип гипертрофии миокарда. При этом включаются компенсаторные механизмы в виде гиперфункции миокарда — усиления сократимости миокарда и увеличения частоты сердечных сокращений. В дальнейшем адаптация сердца при длительной перегрузке давлением осуществляется посредством продолжающегося утолщения стенок и дилатации камер сердца. В более поздних стадиях значительное увеличение внутрисердечных объемов наряду со значительно увеличенной массой миокарда может свидетельствовать о том, что неадекватность гипертрофии происходит не только за счет недостаточного увеличения толщины стенок в условиях повышенного градиента давления, но и за счет эксцентрического типа гипертрофии миокарда. Имеющееся увеличение концентричности является недостаточным, вследствие чего происходит увеличение степени дилатации и напряжения стенки, что приводит к снижению сократительной способности миокарда. При отсутствии выраженной дилатации полости любого желудочка сердца женщины с этим типом перегрузки переносят беременность хорошо, однако возможность появления и прогрессирования осложнений со стороны сердечно-сосудистой системы во время беременности и способ родоразрешения зависят от других, часто связанных между собой объективных (градиент давления в месте сужения, признаки ишемии миокарда) и субъективных (боли за грудиной, одышка и приступы удушья) признаков.

Перегрузка объемом отмечается при дополнительном притоке крови в желудочек через дефект в перегородке сердца или артериальный проток (ДМПП), дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), незаросший артериальный проток, а также при регургитации крови из-за клапанной недостаточности. Этот синдром с точки зрения изменений гемодинамики является более неблагоприятной ситуацией вследствие отмечающегося увеличения объемных показателей со сто-

роны различных камер сердца, ведущей к быстрому развитию перерастяжения кардиомиоцитов, дистрофии миокарда и сердечной недостаточности. Возникающая гипертрофия миокарда оказывается в этих условиях несостоятельной. Тем не менее у большинства пациенток отмечается хорошая переносимость беременности и прогноз после родов (исключая выраженную аортальную недостаточность), что обусловлено длительной по времени компенсацией, а также развивающейся у беременных вазодилатацией, в значительной степени облегчающей переносимость перегрузки объемом.

Смешанный тип перегрузки сочетает перегрузку объемом и давлением (комбинированные и сочетанные ревматические пороки сердца, некоторые врожденные пороки сердца (ВПС) и является наиболее тяжело протекающим гемодинамическим синдромом у беременных. Возможность пролонгирования беременности и способ родоразрешения всегда решаются индивидуально.

S. C. Siu и соавт. впервые предложена стратификация риска сердечно-сосудистых осложнений беременных с пороками сердца [9]. Наш клинический опыт на основании количественных ЭхоКГ-критериев конкретного порока сердца позволил выделить некоторые положения S. C. Siu и соавт.

- **Низкая степень риска** сердечно-сосудистых осложнений (до 4%) во время беременности отмечается при следующих состояниях:
 - незначительный шунт слева направо (ДМПП, ДМЖП, открытый артериальный проток (ОАП). Наши данные свидетельствуют, что при этом диаметр ДМПП составляет до 2 см, а при ОАП и ДМПП — соотношение легочного кровотока к системному менее 2:1;
 - радикальные операции на сердце без нарушений сократительной функции миокарда;
 - пролапс митрального клапана без выраженной регургитации;
 - двустворчатый аортальный клапан с незначительным стенозом. По нашим данным, при этом градиент давления на аортальном клапане составляет не более 50 мм рт.ст.;
 - незначительный или умеренно выраженный стеноз легочной артерии. Градиент давления на клапане легочной артерии, по нашим данным, составляет до 60 мм рт.ст.;
 - клапанная регургитация до II степени при нормальной сократительной функции миокарда;
 - ГКМП. По нашим данным — с градиентом выходного тракта левого желудочка менее 40 мм рт.ст.

- При следующих пороках сердца отмечается **промежуточный риск сердечно-сосудистых осложнений** (имеют до 27% женщин с конкретным пороком сердца):
 - неоперированные цианотические пороки сердца или проведенные паллиативные операции при них [Фонтана (ОФ) — при единственном желудочке сердца, Мастарда и Сенинга — при ДМПП и аномальном дренаже легочных вен];
 - большой шунт слева направо (ДМПП, ДМЖП, ОАП). По нашим данным, диаметр ДМПП в этих случаях составляет более 2 см;
 - некорригированная коарктация аорты;
 - аортальная недостаточность II степени;
 - митральный стеноз с площадью митрального клапана менее 1,7 см²;
 - механический искусственный клапан;
 - выраженный стеноз легочной артерии;
 - умеренно выраженное снижение сократительной функции миокарда (фракция выброса от 40 до 60%);
 - ГКМП. По нашим данным, с градиентом выходного тракта левого желудочка более 40 мм рт.ст.;
 - перипартальная кардиомиопатия (ППКМП) в анамнезе.
- **Высокий риск** сердечно-сосудистых осложнений (более 27%) отмечается при следующей патологии:
 - СН III–IV ФК;
 - выраженная легочная гипертензия;
 - синдром Марфана с вовлечением аорты и клапанного аппарата;
 - выраженный аортальный стеноз;
 - ППКМП со снижением сократительной функции.

В 2001 г. по результатам исследования CARPEG предложена одобренная Европейским обществом кардиологов более упрощенная шкала оценки материнского риска (табл. 3.3) [10, 11].

Таблица 3.3

Оценка материнского риска по шкале CARPEG

Сердечно-сосудистое событие в анамнезе (сердечная недостаточность, преходящее ишемическое нарушение мозгового кровообращения, инсульт до беременности или аритмия)
Функциональный класс СН исходно более II или цианоз
Обструкция левого желудочка (площадь митрального клапана менее 2 см ² , аортального клапана — менее 1,5 см ² , ЭхоКГ-определяемый пиковый градиент выходного тракта левого желудочка более 30 мм рт.ст.)
Снижение систолической функции системного желудочка менее 40%

Подсчет по шкале CARPEG:

- 0 признаков — 5%;
- 1 признак — 27%;
- более 1 признака — 75%.

В рекомендациях Европейского общества кардиологов (2011) и ВОЗ учтены не только известные факторы риска, но и на их основе предложена тактика ведения беременности, а также противопоказания к ней (табл. 3.4).

Таблица 3.4

Модифицированная ВОЗ классификация материнского риска

Состояния у беременных с оценкой риска ВОЗ I
Неосложненный, незначительный или умеренно выраженный - стеноз легочной артерии; - открытый артериальный проток
Успешно оперированный порок сердца (ДМПП или ДМЖП, открытый артериальный проток, аномальный дренаж легочных вен)
Редкие предсердные или желудочковые экстрасистолы
Состояния у беременных с оценкой риска ВОЗ II или III
ВОЗ II (при отсутствии других осложнений)
Неоперированный ДМПП или ДМЖП
Корригированная тетрада Фалло (ТФ)
Большинство аритмий
ВОЗ III (в зависимости от индивидуальных особенностей)
Умеренно выраженное поражение левого желудочка
ГКМП
Заболевание клапанного аппарата, не соответствующее ВОЗ I или IV
Синдром Марфана (СМ) 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 (ОФ)
Неоперированные пороки сердца с цианозом
Другие сложные врожденные пороки сердца
Дилатация аорты 40–45 мм при СМ
Дилатация аорты 45–50 мм при двустворчатом клапане аорты
Состояния у беременных с оценкой риска ВОЗ IV (беременность противопоказана)

Окончание табл. 3.4

Все случаи легочной артериальной гипертензии
Выраженная дисфункция системного желудочка [фракция выброса (ФВ) менее 30%, ФК СН III–IV]
Предшествующая ППКМП с резидуальным поражением левого желудочка
Выраженный митральный стеноз, выраженный стеноз устья аорты с субъективными симптомами
СМ 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 ВОЗ (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 1 или 2 мес. Такой же тактики придерживаются при IV степени риска осложнений, если женщина не дает согласие на прерывание беременности (табл. 3.5).

Таблица 3.5

Принципы ведения беременных с пороками сердца (ВОЗ, 2011)

Уровень риска ВОЗ	Риск в отношении матери, принципы наблюдения
I	Нет увеличения материнской смертности и отсутствует или несколько увеличена заболеваемость
II	Незначительное увеличение материнской смертности и умеренное увеличение заболеваемости
III	Значительное увеличение материнской смертности. Рекомендовано решение консилиума о пролонгировании беременности. При возможности пролонгирования беременности необходимо тщательное наблюдение со стороны кардиолога акушерского стационара, акушера-гинеколога на протяжении всей беременности, родов и в послеродовом периоде
IV	Весьма высокий риск материнской смертности; беременность противопоказана. Способ прерывания беременности решается консилиумом; в случае отказа от прерывания беременности осуществляется наблюдение по принципу III уровня риска

Неонатальные осложнения у беременных с пороками сердца отмечаются в 20–28% случаев при неонатальной смертности от 1 до 4%. Прединдикторы неонатальных осложнений отражены в табл. 3.6.

Таблица 3.6

**Материнские факторы риска, влияющие на неонатальные осложнения
(ВОЗ, 2011)**

ФК СН более II до беременности или пороки сердца с цианозом
Заболелания, сопровождающиеся обструкцией выходного тракта левого желудочка
Курение во время беременности
Многоплодная беременность
Применение пероральных антикоагулянтов во время беременности
Механический искусственный клапан

Дополнительные критерии материнского риска и риска сердечно-сосудистых осложнений во время беременности представлены I.G. Maqueda и соавт. [12].

- Незначительный риск
 - Аортальный стеноз с градиентом давления менее 50 мм рт.ст. и хорошей ФВ левого желудочка (более 50%).
 - Митральная и аортальная регургитация с I–II ФК СН и хорошей ФВ левого желудочка.
 - Проллапс митрального клапана с наличием или отсутствием умеренной или выраженной недостаточности клапана и сохраненной ФВ левого желудочка.
 - Митральный стеноз с площадью митрального клапана более 1,5 см²; средний градиент на двустворчатом клапане менее 5 мм рт.ст.
 - Незначительный или умеренно выраженный стеноз легочной артерии.
- Высокий риск
 - Выраженный аортальный стеноз с субъективными симптомами.
 - Митральный стеноз с III–IV ФК СН.
 - Аортальная и митральная регургитация с III–IV ФК СН.
 - Поражение митрального или аортального клапана с выраженной легочной гипертензией (более 75% системного АД).
 - Поражение митрального или аортального клапана с ФВ менее 40%.
 - Искусственный клапан с назначением антикоагулянтов.
 - Аортальная недостаточность при СМ.

Преимуществами данной градации является более точное количественное определение ЭхоКГ-критериев, существенным недостатком — выделение только двух градаций риска.

Предложенная В.И. Медведь (1999) четырехуровневая оценка риска осложнений при кардиологических заболеваниях у беременных, основанная на синдромологическом принципе и практически не содержащая количественных ЭхоКГ-критериев, ряд заболеваний и их осложнения относит к противопоказаниям к беременности. В то же время опыт наблюдения и родоразрешения женщин с пороками сердца в МОНИИАГ, а также современные многочисленные зарубежные исследования свидетельствуют о благополучных самостоятельных родах в группе высокого риска, когда беременность, по мнению автора, должна быть прервана в сроки до 12 нед [13].

По нашему мнению, наиболее полными и клинически обоснованными являются критерии, представленные S.C. Siu и соавт. [9]. Так, В. Manso и соавт., используя данную стратификацию риска, отметили наличие сердечно-сосудистых осложнений во время беременности у 1,6; 15 и 20% с материнской смертностью 0; 7,6 и 25% у женщин с низким, промежуточным и высоким риском соответственно. Преждевременные роды отмечены в 11, 15 и 100% случаев соответственно [14].

Необходимо отметить, что степени риска сердечно-сосудистых осложнений не всегда соответствуют показаниям к прерыванию беременности или досрочному родоразрешению. Всеми авторами пролонгирование беременности не рекомендуется у женщин с высоким риском сердечно-сосудистых осложнений. Отечественная медицина рассматривает и некоторые состояния с промежуточным риском в качестве показаний к прерыванию беременности, хотя в современной литературе накапливается все больше сведений о благоприятном в целом течении беременности, а в ряде случаев — и самопроизвольных родов у этого контингента женщин.

ЛИТЕРАТУРА

1. Беременность и врожденные пороки сердца. Научн. издание / Под ред. А.Д. Макацария, Ю.Н. Беленкова, А.П. Веймана. — М.: Руссо, 2001. — 416 с.
2. *Whittemore R., Hobbins J., Engle M.* Pregnancy and its outcome in women with and without surgical treatment of congenital heart disease // *Am. J. Cardiol.* — 1982. — Vol. 50. — P. 641–651.
3. *Wasim T., Amer W., Majrroh A., Siddiq S.* Foetomaternal outcome of pregnancy with cardiac disease // *J. Pak. Med. Assoc.* — 2008. — Vol. 58. — P. 175–178.

4. *Siu S.C., Sermer M., Colman J.M. et al.* Prospective multicenter study of pregnancy outcomes in women with heart disease; Cardiac Disease in Pregnancy (CARPREG) Investigators // *Circulation*. — 2001. — Vol. 104. — P. 515–521.

5. *Liu H., Huang T.T., Lin J.H.* Risk factors and risk index of cardiac events in pregnant women with heart disease // *Chin Med J (Engl)*. — 2012. — Vol. 125. — P. 3410–3415.

6. *Беленков Ю.Н.* Классификация хронической сердечной недостаточности // *Сердечная недостаточность*. — 2001. — № 6. — С. 249–250.

7. *Khairy P., David W.O., Susan M.F. et al.* Pregnancy Outcomes in Women With Congenital Heart Disease // *Circulation*. — 2006. — Vol. 113. — P. 517–524.

8. *Cabrera E., Monroy J.* Systolic and diastolic loading of the heart // *Amer. Heart J.* — 1952. — Vol. 43. — P. 661–671.

9. *Siu S.C., Colman J.M.* Heart disease and pregnancy // *Heart*. — 2001. Vol. 85. — P. 710–715.

10. *Siu S.C., Sermer M., Colman J.M., Alvarez A.N. et al.* Cardiac Disease in Pregnancy (CARPREG) Investigators. Prospective multicenter study of pregnancy outcomes in women with heart disease // *Circulation*. — 2001. — Vol. 31. — P. 515–521.

11. *Regitz-Zagrosek V., Blomstrom Lundqvist C., Borghi C., Cifkova R. 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. — Vol. 32. — P. 3147–3197.

12. *Maqueda I.G., Romero E.A., Recasens J.D.* Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en la gestante con cardiopatía // *Rev. Esp. Cardiol.* — 2000. — Vol. 53. — P. 1474–1495.

13. *Медведь В.И.* Риск осложнений беременности при заболеваниях сердца. Новая классификация // *Вестник российской ассоциации акушеров-гинекологов*. — 1999. — № 4. — С. 75–80.

14. *Manso B., Gran F., Pijuán A., Giral G. et al.* Pregnancy and congenital heart disease // *Rev. Esp. Cardiol.* — 2008. — Vol. 61. — P. 236–243.

ВОЗМОЖНЫЕ ДОЗЫ ОБЛУЧЕНИЯ У БЕРЕМЕННЫХ

Помимо электрофизиологических, функциональных и ультразвуковых методов исследования, для уточнения диагноза и/или установления степени поражения сердечно-сосудистой системы у беременных приходится прибегать и к ряду обследований, связанных с использованием рентгеновского облучения. Среди практикующих кардиологов и акушеров-гинекологов бытует мнение о противопоказаниях к использованию данных методов диагностики из-за их отрицательного воздействия на плод. Отказ от проведения дополнительных исследований зачастую приводит либо к гипердиагностике тяжести порока, либо к его недооценке, что в обоих случаях значительно осложняет ведение таких беременных.

Действие облучения зависит от дозы облучения и гестационного возраста плода на момент облучения. По возможности эти методики должны быть использованы после срока основного завершения органогенеза (более 12 нед беременности). Отсутствуют доказательства увеличения риска мальформаций плода, синдрома задержки роста плода (СЗРП) или потери беременности при дозе радиации менее 50 мГр. Риск мальформаций плода увеличивается при облучении более 100 мГр. После первых 14 нед гестации облучение в дозе более 50 мГр может быть связано с увеличением риска врожденных мальформаций, СЗРП и интеллектуальной неполноценности.

При большинстве медицинских методик не используются такие высокие дозы облучения (табл. 4.1), а действие на плод начинается с дозы 1 мГр, но при этом вероятность развития онкологического заболевания у ребенка крайне невелика.

Рентгенография грудной клетки. Рентгенография грудной клетки должна быть использована при наличии кашля, одышки, а также других симптомов заболевания легких и неэффективности альтернативных методов обследования. При необходимости использования методики ионизирующая радиация должна быть менее 50 мГр. Рекомендуется письменная документация дозы ионизирующей радиация, особенно в случае попадания плода в зону облучения.

Таблица 4.1

**Оценка действия на плод и беременную доз облучения
при различных медицинских процедурах**

Методика	Облучение			
	плода		матери	
Рентгенограмма грудной клетки (прямая и боковая)	<0,01 мГр	<0,01 мЗв	0,1 мГр	0,1 мЗв
Компьютерная томография (КТ) грудной клетки	0,3 мГр	0,3 мЗв	7 мГр	7 мЗв
Коронарография	1,5 мГр	1,5 мЗв	7 мГр	7 мЗв
Транслюминальная баллонная ангиопластика (ТБА) или радиочастотная абляция	3 мГр	3 мЗв	15 мГр	15 мЗв

Ядерно-магнитная резонансная томография (ЯМРТ) и КТ. ЯМРТ является ценным методом обследования при сложных пороках сердца и заболеваниях аорты. В случае неинформативности чреспищеводной ЭхоКГ для точной верификации ряда пороков сердца возможно использование ЯМРТ. После I триместра беременности использование ЯМРТ относительно безопасно.

Гадолиний, применяемый с целью усиления, может проходить плацентарный барьер, однако данных по его применению у беременных недостаточно, поэтому использование этого препарата желательно исключить.

КТ обычно не используется в диагностике кардиологической патологии. Единственное показание — исключение тромбоэмболии легочной артерии при неэффективности других методов диагностики. В этой ситуации могут быть использованы низкие дозы облучения (1–3 мЗв).

Катетеризация полостей сердца. Во время проведения ангиографии при отсутствии экранирования живота доза облучения составляет 1,5 мГр, но из-за поглощающего эффекта окружающих тканей на плод приходится менее 20% этой дозы. Использование при обследовании экранирования живота и уменьшение времени экспозиции позволяют минимизировать дозу облучения. Предпочтителен доступ через лучевую артерию. Показанием для электрофизиологического обследования и абляции дополнительных путей являются случаи аритмий, устойчивых к медикаментозному лечению и сопровождающихся нарушениями гемодинамики. При необходимости для снижения облучения могут быть использованы системы навигаторов.

РИСК РАЗВИТИЯ ОСЛОЖНЕНИЙ У ПЛОДА

В отношении плода у беременных с пороками сердца существует риск наследования врожденного порока сердца (табл. 5.1), потенциальной опасности используемых препаратов, появления СЗРП, который, в свою очередь, может быть следствием снижения сердечного выброса у матери и недоношенности (часто ятрогенной). Риск развития СЗРП особенно значителен при пороках сердца с цианозом, ДКМП и снижении фракции выброса, ГКМП и других пороках с ограничением выброса. Развитие СЗРП при митральном стенозе часто связано не столько со влиянием стеноза на ограничение сердечного выброса, сколько с использованием β -адреноблокаторов. Это же положение актуально в отношении плода у беременных с коарктацией аорты. Прогноз в отношении плода не ухудшается у пациенток без гемодинамических нарушений с I или II ФК СН. Рядом авторов с целью диагностики выраженных пороков сердца рекомендуется проведение ЭхоКГ плода на ранних сроках (14–16 нед беременности), хотя менее существенные врожденные пороки сердца легче диагностируются на более поздних сроках (от 18 до 22 нед), когда плод становится больше. Развитие порока сердца у плода в 4–5% случаев ассоциируется с хромосомными аномалиями.

Таблица 5.1

Частота наследования врожденного порока сердца

Вид порока сердца	Порок сердца, %	
	у матери	у отца
Аортальный стеноз	13–18	3
ДМПП	4–4,5	1,5
Атриовентрикулярная коммуникация	14	1
Коарктация аорты	4	2
Открытый артериальный проток	3,5–4	2,5
Стеноз легочной артерии	4–6,5	2
ТФ	2,5	1,5
ДМЖП	6–10	2

По *Nora J.J., Nora A.H.* Maternal transmission of congenital heart diseases: new recurrence risk figures and the questions of cytoplasmic inheritance and vulnerability to teratogens // *Am. J. Cardiol.* — 1987. — Vol. 59 (5). — P. 459–463 [1].

Преждевременные роды в целом у женщин с пороками сердца отмечаются в 16% случаев. Частота преждевременных родов от 22 до 65% отмечается у женщин со множественными пороками сердца, включая аномалию Эбштейна (АЭ), транспозицию магистральных сосудов, после проведения ОФ, врожденные пороки сердца с цианозом, комплекс Эйзенменгера. У женщин с транспозицией магистральных сосудов и после проведения ОФ важную роль в преждевременных родах играет раннее излитие околоплодных вод. Спонтанные преждевременные роды часто отмечаются до 34-й недели гестации. В случае развития преждевременных родов, кроме пациенток с ОФ в анамнезе, часто выявляется гипотрофия плода. Основную роль в преждевременных родах играет развитие фетоплацентарной недостаточности.

Перинатальная смертность в целом у женщин с пороками сердца в индустриально развитых странах составляет 1%.

ЛИТЕРАТУРА

1. *Nora J.J., Nora A.H.* Maternal transmission of congenital heart diseases: new recurrence risk figures and the questions of cytoplasmic inheritance and vulnerability to teratogens // *Am. J. Cardiol.* — 1987. — Vol. 59 (5). — P. 459–463.

ПРЕДГРАВИДАРНАЯ ПОДГОТОВКА ПАЦИЕНТОК С ЗАБОЛЕВАНИЯМИ СЕРДЦА

Предгравидарная консультация супружеской пары ставит целью активную подготовку к беременности, оптимизацию функции сердца до беременности и минимизацию риска последующей беременности как в отношении матери, так и в отношении плода.

Предгравидарная подготовка включает следующие положения.

- Вальвулопластика (баллонная или операционная инструментальная). В случае имплантации искусственного клапана выбор протеза определяется исходя из планируемой беременности, а имплантация биологического протеза позволит избежать использования во время беременности антикоагулянтов.
- Терапевтическое или хирургическое лечение аритмий в соответствии с соотношением риск/польза в отношении как матери, так и плода.
- Лечение сопутствующих заболеваний, таких как артериальная гипертензия или сахарный диабет.
- Исключение приема тератогенных препаратов. Практикующему врачу необходимо учитывать, что при наступлении беременности прием ряда препаратов (в том числе эффективных и/или жизненно необходимых!) может быть прекращен.
- Обсуждение антикоагулянтной терапии. Пациентки, принимающие варфарин, должны быть осведомлены о его потенциально тератогенном эффекте и риске интракраниальных кровоизлияний у плода, а также о необходимости замены варфарина на гепарин или низкомолекулярный гепарин (НМГ). При подборе дозировки и мониторинговании международного нормализованного отношения (МНО) может потребоваться консультация гематолога. Рекомендуются получить информированное согласие пациентки о рисках приема варфарина и гепарина.
- Лечение у стоматолога предпочтительно проводить до наступления беременности.
- Определение времени беременности. Пациентки с системным правым желудочком или единственным желудочком сердца лучше

переносят беременность до достижения 20–25-летнего возраста, чем после 30 лет.

Основные положения предгравидарной подготовки, рекомендованные Европейским обществом кардиологов в 2011 г., отражены в табл. 6.1, 6.2.

Таблица 6.1

Рекомендации по ведению беременных с врожденными пороками сердца

Мероприятие	Класс
У пациенток с выраженным стенозом клапана легочной артерии (градиент давления выше 64 мм рт.ст.) рекомендуется предгравидарная коррекция порока (баллонная вальвулопластика)	IB
Индивидуальный план наблюдения пациенток; от 1 до 2 раз в месяц	IC
Хирургическое лечение показано пациенткам с АЭ, цианозом и/или сердечной недостаточностью. В противном случае — беременность противопоказана	IC
У пациенток с существенной дилатацией правого желудочка, вызванного выраженной регургитацией на клапане легочной артерии, рекомендуется проведение в предгравидарном периоде протезирования клапана легочной артерии биопротезом	IIaC
У женщин с двустворчатым аортальным клапаном, которые планируют беременность, рекомендуется обследование восходящей аорты и хирургическое лечение при ее диаметре более 50 мм	IIaC
У пациенток после проведения ОФ рекомендуется предусмотреть возможность антикоагулянтной терапии	IIaC
При подозрении на тромбозмобилический генез легочной гипертензии рекомендуется предусмотреть возможность антикоагулянтной терапии	IIaC
У пациенток с первичной легочной гипертензией рекомендуется предусмотреть продолжение медикаментозной терапии с учетом тератогенного действия препаратов	IIaC
У пациенток с высокой легочной гипертензией беременность противопоказана	IIIC
При сатурации кислорода в крови менее 85% беременность противопоказана	IIIC
Беременность противопоказана при транспозиции магистральных сосудов и умеренном поражении функции правого желудочка и/или выраженной недостаточности трехстворчатого клапана	IIIC
Беременность противопоказана после ОФ со снижением сократительной функции и умеренной или выраженной атриовентрикулярной регургитацией, с цианозом или протеиновой энтропатией	IIIC

Таблица 6.2

Мероприятия по ведению беременных с пороками сердца

Мероприятие	Класс
У женщин с подозрением на врожденный или приобретенный порок сердца, с заболеванием аорты до беременности должна быть произведена оценка риска	IC
Пациентки высокого риска должны наблюдаться в специализированном роддоме	IC
У женщин с врожденными пороками сердца и врожденным характером аритмий, кардиомиопатиями, заболеванием аорты и генетическими мальформациями с сердечно-сосудистой патологией показано генетическое консультирование	IC
ЭхоКГ должна быть произведена всем женщинам с шумом или необъяснимой одышкой	IC
При возможности до кардиохирургического лечения беременным должен быть проведен курс кортикостероидной терапии	IC
Профилактика инфекционного эндокардита у беременных проводится по общим критериям	IC
У большинства пациенток рекомендовано родоразрешение через естественные родовые пути	IC
При малой информативности ЭхоКГ может быть проведено МРТ с усилением гадолинием	IIaC
У беременных с выраженной артериальной гипертензией должна быть рассмотрена возможность родов через естественные родовые пути под эпидуральной анестезией и оперативным влагаличным родоразрешением (акушерские щипцы или вакуум-экстракция плода)	IIaC
При сроке беременности более 28 нед до проведения операции пациентка должна быть родоразрешена	IIaC
Родоразрешение КС должно быть проведено у беременных с диаметром восходящей аорты более 45 мм, выраженным стенозом устья аорты, при преждевременных родах и пероральном приеме антикоагулянтов, синдроме Эйзенменгера (СЭ) или выраженной сердечной недостаточности	IIaC
Родоразрешение КС может быть проведено у беременных с СМ и диаметром восходящей аорты более 40–45 мм	IIaC
Должно быть рассмотрено проведение рентгенографии грудной клетки с экранированием плода при неэффективности других методов выяснения причины одышки	IIbC
Катетеризация полостей сердца проводится по строгим показаниям	IIbC
По специальным показаниям у отобранной группы беременных могут быть проведены КТ и электрофизиологические исследования	IIbC
Операция в условиях искусственного кровообращения может быть проведена во время беременности только при условии угрозы жизни матери и при невозможности коррекции порока чрескожными методами	IIbC
Профилактическая антибиотикотерапия во время родов не рекомендуется	IIIC

Кроме того, у беременных с кардиологической патологией могут отмечаться дополнительные факторы риска, такие как поздний репродуктивный возраст, риск гиперстимуляции яичников, многоплодная беременность с соответствующим увеличением нагрузки на сердечно-сосудистую систему и риском преэклампсии. При поведении экстракорпорального оплодотворения рекомендуется избегать циклов гиперстимуляции яичников и подсадки нескольких эмбрионов.

Предгравидарная консультация ставит целью выявить пары с высоким риском рождения ребенка, имеющего врожденную патологию. Для большинства женщин с врожденным пороком сердца (ВПС), не имеющих отягощенного семейного анамнеза или хромосомных aberrаций, риск наличия ВПС у плода составляет 3%. У пациенток с отягощенным семейным анамнезом в отношении врожденной патологии, а также при наличии хромосомной или генетической аномалии рекомендуется консультация генетика, а также проведение кариотипирования. Предгравидарная консультация должна также затрагивать вопросы прерывания беременности в случае выявления патологии у плода.

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА БЕЗ ЦИАНОЗА

Врожденные аномалии сердца и сердечно-сосудистой системы встречаются примерно в 7–10 случаях на 1000 родившихся живыми. Другими словами, эти заболевания составляют примерно 30% врожденных заболеваний у взрослых. По мере снижения в развитых странах частоты ревматических поражений сердца врожденные пороки сердца остаются основной кардиальной патологией у детей. Часть из них протекают нетяжело, без развития цианоза (так называемые пороки бледного типа), и до определенной поры не снижают функциональной активности больных. Прогресс в области диагностики сердечно-сосудистых заболеваний и их хирургического лечения, успехи анестезиологии и интенсивной терапии привели к тому, что многие из врожденных пороков стали операбельными, причем большинство больных живут после этого долгое время и достигают репродуктивного возраста (табл. 7.1).

Таблица 7.1

Наиболее часто встречающиеся врожденные пороки сердца без цианоза

Врожденные пороки сердца без цианоза	Среди всех ВПС, %
ДМЖП	17–35
ДМПП	8–12
Открытый артериальный проток	8–10
Стеноз легочной артерии	8–15
Аортальный стеноз	6–9
Коарктация аорты	4–15
Дефект атриовентрикулярной (АВ) перегородки	3

По *Findlow D., Doyle E.* Congenital Heart Disease in adults // *Brit. J. of Anaest.* — 1997. — Vol. 78. — P. 416–430 [1].

ДЕФЕКТ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

Определение. ДМПП характеризуется наличием сообщения в перегородке между предсердиями, через который происходит сброс крови.

Эпидемиология. У взрослых с врожденными пороками сердца данный вид ВПС составляет от 9 до 35%, причем у женщин он выявляется в 2–3 раза чаще, чем у мужчин.

Классификация. Различают первичный и, наиболее часто встречающийся, — вторичный ДМПП. Первичный дефект возникает вследствие незаращения первичного сообщения между предсердиями и располагается в нижнем отделе межпредсердной перегородки непосредственно над предсердно-желудочковыми отверстиями. Нижним краем дефекта является перегородка между ними. Дефекты межпредсердной перегородки такого типа — составная часть полной (или неполной) АВ-коммуникации (АВ-канал) — порока, который особенно характерен для синдрома Дауна и может также включать дефекты АВ-перегородки, дефекты задненижнего отдела межжелудочковой перегородки и единый АВ-клапан (передняя створка митрального и перегородочная створка трехстворчатого клапанов соединены и образуют единую створку). В изолированном виде порок встречается крайне редко.

Вторичный дефект — наиболее распространенная форма порока. Он составляет 85–98% общего числа изолированных ДМПП, при этом всегда сохраняется край межпредсердной перегородки в нижнем отделе, которым он отделен от уровня предсердно-желудочковых клапанов. Его надо отличать от открытого овального окна: вскоре после рождения оно обычно закрывается и зарастает (небольшое отверстие, пропускающее катетер, — вариант нормы).

Дефекты, напоминающие венозный синус (коллектор венозной крови из миокарда), возникают в верхней части межпредсердной перегородки вблизи впадения верхней полой вены. Этот порок часто сочетается с аномальным впадением (дренажом) правых легочных вен, когда вены, исходящие из правого легкого, соединяются с верхней полой веной и правым предсердием.

Патогенез. Обычно возникающий сброс крови слева направо ведет к перегрузке правого желудочка объемом и, соответственно, к увеличению легочного кровотока. Величина сброса крови зависит от размера дефекта, податливости желудочков и отношения легочного сосудистого сопротивления к общему периферическому сосудистому сопротивлению. Величина сброса варьирует в широких пределах, но обычно достигает 10–15 л/мин. Возникающая легочная гипертензия (ЛГ) носит гипертрофический характер и обычно не бывает высокой (до 40 мм рт.ст.). Систолическое давление в легочной артерии, превышающее 50 мм рт.ст., выявляется только у 7% пациенток в III триместре беременности [3].

Клиническая и аускультативная картина. Обычно жалобы больных связаны с декомпенсацией кровообращения. Тяжесть ее зависит от выраженности перегрузки правых отделов и развития ЛГ.

При небольших размерах шунта длительное время жалоб нет, трудоспособность не ограничена и порок выявляется при случайном обследовании. В большинстве случаев жалобы появляются после 30 лет. Больные жалуются на быструю утомляемость, одышку, реже — сердцебиение и перебои. Аускультативно ДМПП проявляется нежным систолическим шумом с эпицентром над легочной артерией. Шум обусловлен относительным стенозом основания легочного ствола, через который протекает избыточный объем крови; II тон над легочной артерией усилен и часто расщеплен.

При вторичном ДМПП течение болезни более благоприятное. Жалобы обычно появляются лишь в зрелом возрасте (как правило, старше 40 лет). К 50-летнему возрасту примерно 75% больных страдают от сердечной недостаточности, развитию которой способствует мерцательная аритмия. Сердечная недостаточность обусловлена как изолированным сбросом крови слева направо, значительным по объему, так и выраженной ЛГ, которая заметно отягощает прогноз.

Течение болезни при первичном ДМПП более тяжелое, чем при вторичном. У большинства больных жалобы появляются уже в 20-летнем возрасте. Кроме перечисленных осложнений, у таких больных может развиваться полная АВ-блокада вследствие частой травматизации АВ-узла, расположенного кзади от дефекта, турбулентным потоком крови через него.

ЭКГ. Для ДМПП типичны отклонение электрической оси сердца вправо и комплексы rSr' в отведениях V_1 и V_2 (признак полной или неполной блокады правой ножки пучка Гиса). Из-за ЛГ возможно появление признаков гипертрофии правого желудочка (комплексы R_s в отведениях V_1 и V_2) и увеличение правого предсердия (высокие остроконечные зубцы P в отведениях II, III, aVF (P — pulmonale) (рис. 7.1). Возможно сочетание этого порока с пароксизмальной суправентрикулярной тахикардией и мерцательной аритмией.

ЭхоКГ (рис. 7.2, рис. 7.3, см. цв. вклейку). При ЭхоКГ-исследовании отмечается увеличение правого желудочка и правого предсердия. Наличие ДМПП часто сопровождается парадоксальным систолическим движением межжелудочковой перегородки или трикуспидальной регургитацией [2].

Объемная перегрузка правого желудочка развивается при умеренных и больших ДМПП со сбросом слева направо. При ДМПП с выраженной ЛГ исчезает парадоксальное движение межжелудочковой перегородки, определяется дилатация и гипертрофия правого желудочка, гипертрофия межжелудочковой перегородки. Трудности визуализации ДМПП составляют одно из показаний к проведению чреспищеводной ЭхоКГ.

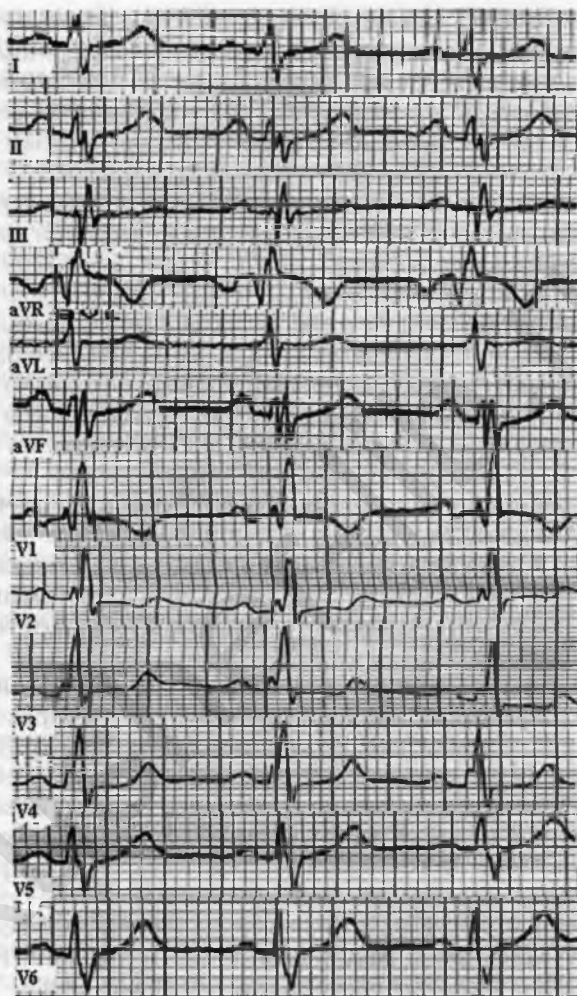


Рис. 7.1. ЭКГ больной Г., 30 лет. Диагноз: ВПС. ДМПП 4 см. Синусовый ритм, ЧСС — 85 в минуту, вертикальное направление ЭОС. Блокада правой ножки пучка Гиса ($rsR's'$ в отведении V_1). Комбинированная гипертрофия предсердий: гипертрофия правого предсердия (P -pulmonale — высокие остроконечные зубцы P в отведениях II, III, aVF) и признаки гипертрофии левого предсердия [увеличение продолжительности зубца $P=0,12$ с, двухфазный зубец P (+) в отведении V_1 с глубокой (-) фазой]. Гипертрофия правого желудочка (высокий зубец R с заостренной вершиной в комплексах RS в отведениях V_1-V_3 ; комплекс RS в отведениях V_5, V_6 , комплекс QR в отведении aVR). $RR=0,70$ с, $PQ=0,17$ с, $QRS=0,12$ с, $QT=0,37$ с



Рис. 7.2. Секторальная ЭхоКГ больной Г. (четырёхкамерное сечение): дефект межпредсердной перегородки 4 см в диаметре, регургитация на трикуспидальном клапане II степени, парадоксальное движение межжелудочковой перегородки, легочная гипертензия (систолическое давление в легочной артерии — 40 мм рт.ст.). Родоразрешена под длительной эпидуральной анестезией кесаревым сечением на доношенном сроке

Основные нарушения гемодинамики. Обычно возникающий сброс крови слева направо ведет к перегрузке правого желудочка объемом и соответственно — к увеличению легочного кровотока. Величина сброса крови зависит от размера дефекта, податливости желудочков и отношения легочного сосудистого сопротивления к общему периферическому сосудистому сопротивлению.

Рост сердечного выброса во время беременности при перегрузке правого желудочка у пациенток с шунтированием крови слева направо компенсируется снижением ОПСС. Даже наличие большого шунта редко приводит к развитию СН у беременных [4]. Л.А. Самородинова и соавт. (1971) наблюдали 14 больных с ДМПП, которые перенесли 22 беременности. Ни у одной из них не возникло симптомов сердечной недостаточности [5]. Течение и исход беременности при этом пороке сердца обычно благополучны.

С.С. Уар и соавт. (2009) по результатам многонационального ретроспективного обследования 67 беременных с ДМПП и 31 беременной, оперированной по поводу ДМПП (188 беременностей), отметили, что кардиологические осложнения возникали одинаково часто в обеих

группах. У пациенток с ДМПП по сравнению с общей популяцией чаще отмечалась преэклампсия, перинатальная смертность и досрочные роды [6].

Патогенез осложнений гестации. Рост сердечного выброса во время беременности при перегрузке правого желудочка у пациенток с шунтированием крови слева направо компенсируется снижением общего периферического сосудистого сопротивления. Систолическое давление в легочной артерии, превышающее 50 мм рт.ст., выявляется только у 7% пациенток в III триместре беременности [8].

Кардиологические осложнения во время беременности:

- мерцательная аритмия;
- суправентрикулярная пароксизмальная тахикардия;
- правожелудочковая недостаточность;
- парадоксальная эмболия.

Факторы, определяющие тяжесть ДМПП у беременных:

- цианоз (свидетельствует о сбросе справа налево — реверсия шунта);
- диаметр дефекта более 3 см;
- выраженные тахикардия и одышка при минимальной нагрузке (СН III ФК);
- высокая легочная гипертензия более 40–50 мм рт.ст. (бывает крайне редко);
- сочетание с другими пороками (неполная АВ-коммуникация).

Особенности течения беременности. При ведении данного контингента беременных важно помнить, что они плохо переносят кровопотерю. При значительном и остром снижении ОЦК повышение общего сосудистого сопротивления вместе со снижением венозного возврата в правое предсердие вызывает массивное поступление крови из левого в правое предсердие. Клинически это может проявляться усилением одышки и появлением мерцательной аритмии, которую необходимо немедленно купировать либо медикаментозно, либо электрической кардиоверсией (дефибрилляцией) [7]. Из медикаментов могут использоваться кордарон (до 600–1200 мг/сут внутривенно струйно и капельно) или новокаинамид (100 мг/сут внутривенно струйно медленно) [9]. Проведение дефибрилляции на любом сроке беременности безопасно для плода [10].

В последующем, в случае персистирующей формы мерцательной аритмии, рекомендуется антикоагулянтная терапия варфарином в течение 4 нед. Еще одним редким осложнением ДМПП у беременных является парадоксальная эмболия, а пациенткам с длительным постельным режимом рекомендуется проведение тромбопрофилактики нефракционированным или низкомолекулярным гепарином, возможно проведение тромболизиса тканевым активатором плазминогена [11].

Лечение. В связи с хорошей переносимостью беременности и самостоятельных родов женщинами с ДМПП необходимость в закрытии дефекта транскатетерным методом во время беременности с использованием окклюдера по методу Amplatzer возникает крайне редко [12].

Подготовка к родам и родоразрешение

- При первой консультации беременной по результатам ЭхоКГ-исследования определить тип ДМПП (первичный или вторичный), размер дефекта, направление сброса крови и сочетание с другими ВПС. Большинство беременных с ДМПП в проведении медикаментозной терапии не нуждаются. Исключение составляют пациентки с СН III ФК, цианозом и высокой ЛГ. В этих случаях возможно использование периферических вазодилататоров (нитратов), сердечных гликозидов и диуретиков в невысоких дозировках. Лечение чаще всего осуществляется в стационарных условиях под наблюдением кардиолога.
- При отсутствии факторов, определяющих тяжесть ДМПП, — роды под медикаментозным обезболиванием через естественные родовые пути. При статификации определяется низкий риск осложнений (см. гл. III).
- При наличии факторов, определяющих тяжесть ДМПП, и вторичном ДМПП возможно закрытие дефекта с помощью окклюдера по методике Amplatzer на сроке беременности 21–22 нед. При невозможности проведения катетерного закрытия дефекта (отсутствие нижнего края, диаметр более 1,5 см, ЛГ) роды проводятся на фоне оксигенотерапии с ограничением потуг длительной эпидуральной анестезией (возможно с использованием вакуум-экстракции плода) или в случае развития цианоза и высокой ЛГ — с их исключением путем наложения акушерских щипцов. Для контроля насыщения крови кислородом рекомендуется использование пульсоксиметрии. В случае необходимости проведения КС (чаще — по акушерским показаниям) обязателен строгий контроль и своевременная коррекция объема кровопотери [11]. При статификации чаще всего определяется промежуточный риск осложнений (см. гл. III).
- Проведение эпидуральной и спинальной аналгезии у беременных с большим ДМПП из-за снижения АД и давления в левом предсердии может осложниться реверсией шунта (ток крови через ДМПП справа налево), клинически проявляющейся диффузным, разлитым цианозом. Рекомендуется строгий контроль за АД во время анестезии, при значительном снижении АД показано введение мезатона.

Послеродовой период. По завершении третьего периода родов у женщин с промежуточным риском рекомендуется продолжить проведение оксигенотерапии в течение 1–2 ч, придать приподнятое положение верхней половине тела. При показаниях (выраженная синусовая тахикардия, одышка) используют сердечные гликозиды (строфантин 0,25% — до 1,5 мл внутривенно струйно медленно на 20,0 физраствора).

В МОНИИАГ ежегодно проходят обследование и родоразрешение 10–15 женщин с ДМПП различных размеров. За исключением случаев оперативного родоразрешения по акушерским показаниям все пациентки родоразрешались на доношенных сроках через естественные родовые пути.

НЕПОЛНАЯ АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНАЯ КОММУНИКАЦИЯ

Определение. АВ-коммуникация (АВК) анатомически характеризуется наличием сообщения между предсердиями и желудочками, обусловленного дефектами в перегородках, в сочетании с расщеплением створок митрального и трикуспидального клапанов (рис. 7.4).

Эпидемиология. Порок встречается в 2–3% случаев ВПС.

Классификация. В клинике различают:

- неполную форму АВК, включающую ДМПП с расщеплением створки митрального клапана;
- 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 АВ-отверстие. Полная форма АВК в 40% случаев сочетается с синдромом Дауна; наблюдаются сочетания с другими пороками.

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

Патогенез. Артериовенозный сброс крови при неполной форме АВК происходит только на уровне межпредсердной перегородки, а наличие расщепленной створки митрального клапана способствует регургитации крови из левого желудочка в левое предсердие, 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 тяжелые с явлениями сердечной недостаточности, дефицита массы тела.



Рис. 7.4. ЭхоКГ больной М., 35 лет. В анамнезе — двое самостоятельных родов (стрелками указаны ДМПП и расщепление створки митрального клапана — PC)

Клиническая и аускультативная картина. Клинические признаки митральной недостаточности или ДМПП.

Кардиологические осложнения во время беременности:

- аритмии;
- хроническая сердечная недостаточность.

Подготовка к родам и родоразрешение

- Оценить степень митральной недостаточности и размер ДМПП, от которых зависит дальнейшая тактика (см. гл. III). В зависимости от этих показателей риск расценивается как незначительный или промежуточный.

- При незначительном риске — роды через естественные родовые пути под медикаментозным обезболиванием, при промежуточном — с ограничением потуг длительной эпидуральной анестезией или вакуум-экстракцией плода.

ДЕФЕКТ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

Определение. ДМЖП представляет собой отверстие в межжелудочковой перегородке сердца. Он может быть изолированным или сочетаться с другими пороками сердца.

Эпидемиология. Частота изолированного ДМЖП колеблется от 5 до 21% всех ВПС. Открытым артериальным протоком сопровождается 6% всех ДМЖП, 5% — коарктацией аорты, 2% — стенозом клапана аорты. В 1,7% случаев ДМЖП межжелудочковая перегородка отсутствует, и такое состояние характеризуют как единственный желудочек сердца.

Классификация. По локализации выделяют ДМЖП мембранозной части (высокорасположенные) и мышечной части (низкорасположенные). Мембранозные дефекты (75%) располагаются в верхней части межжелудочковой перегородки, под клапаном аорты и септальной створкой трехстворчатого клапана. Мышечные (10%) располагаются в мышечной части межжелудочковой перегородки, на значительном расстоянии от клапанов и проводящей системы. Они бывают множественными, фенестрированными и часто закрываются самопроизвольно. Спонтанное закрытие ДМЖП может происходить в результате закрытия дефекта створкой трехстворчатого клапана (чаще всего), разрастания фиброзной ткани, пролиферации эндокарда, смыкания краев дефекта. Надгребневые (ДМЖП выносящего тракта правого желудочка — 5%) располагаются выше наджелудочкового гребня, часто сопровождаются недостаточностью аортального клапана, самопроизвольно не закрываются. В 10% случаев могут отмечаться множественные ДМЖП. На рис. 7.5 (см. цв. вклейку) и 7.6 представлены цветная доплерЭхоКГ и четырехкамерная ЭхоКГ больной А., 28 лет, с диагнозом ВПС. Множественные (четыре) ДМЖП. Высокая легочная гипертензия. Родоразрешена на сроке 29–30 нед беременности.

Дефекты различают по размерам:

- большие: диаметр отверстия равен или больше диаметра аорты (3 см и более). При таких дефектах давление в обоих отделах сердца почти одинаковое;

- средние: диаметр отверстия меньше размера аорты (от 1 до 3 см). Давление в правом желудочке составляет 50% от давления в левом желудочке;
- малые: диаметр отверстия до 1 см. При этом объем крови в малом круге кровообращения увеличивается на 25%.

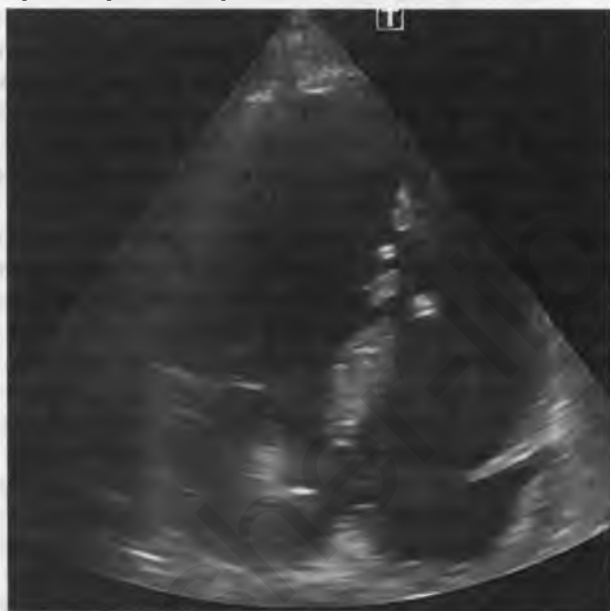


Рис. 7.6. Четырехкамерное сечение сердца. Видны множественные дефекты в межжелудочковой перегородке

Патогенез. Основные нарушения гемодинамики в большей мере зависят от размера дефекта и состояния легочных сосудов, чем от локализации дефекта.

В основе нарушений гемодинамики лежит сброс крови на уровне желудочков. Поскольку левый желудочек мощнее правого, вначале кровь сбрасывается из левого желудочка в правый, из большого круга кровообращения — в малый. При перегрузке малого круга кровообращения происходит спазм сосудов легких, они склерозируются, уплотняются, давление в малом круге увеличивается и, когда оно превышает давление в большом круге кровообращения, развивается обратный процесс — кровь сбрасывается из правого желудочка в левый.

Клиническая и аускультативная картина. Клиническая картина порока определяется величиной сброса крови и ЛГ. Небольшие дефекты

(болезнь Толочинова—Роже) проявляются лишь типичным грубым систолическим шумом с эпицентром в третьем-четвертом межреберье у левого края грудины. Жалоб со стороны больных нет, данные ЭКГ и рентгенологического исследования без изменений. Следует подчеркнуть, что звучность шума не коррелирует с величиной дефекта и объемом сброса крови («много шума из ничего»).

При дефекте больших размеров появляются симптомы нарушений гемодинамики. При отсутствии ЛГ или ее умеренной выраженности больные жалуются на одышку при физической нагрузке и утомляемость. В анамнезе — частые бронхолегочные инфекции. При физикальном исследовании отмечаются бледность кожи и усиленный верхушечный толчок, который часто смещается влево. При аускультации характерны:

- грубый пансистолический шум с эпицентром в третьем-четвертом межреберье слева у края грудины и широкой иррадиацией, который сопровождается систолическим дрожанием;
- акцент II тона над легочной артерией;
- появление III тона.

Может отмечаться также тихий мезодиастолический шум относительного митрального стеноза.

При длительном течении порока, особенно при высокорасположенных и больших дефектах, возможно развитие тяжелого осложнения ДМЖП, известного как СЭ (высокая ЛГ с преходящим или постоянным шунтом крови справа налево).

ЭКГ. На ЭКГ выявляются признаки гипертрофии и перегрузки левых, а при ЛГ — и правых отделов сердца. Гипертрофия левого желудочка проявляется смещением «переходной» зоны влево с $RV_6 > RV_5 > RV_4$, регрессом зубца RV_1 , V_2 или даже появлением признаков полной блокады левой ножки пучка Гиса (комплексы типа R_sR' в отведениях V_5 и V_6). Для перегрузки и гипертрофии левого предсердия характерно появление отрицательной фазы зубца P («двухфазный») в отведениях V_1 и V_2 и положительной фазы зубца P («двугорбый») в отведениях V_5 и V_6 . При перегрузке правого предсердия выявляются высокие остроконечные зубцы P в отведениях II, III, aVF (P-pulmonale), а правого желудочка — комплексы rSr' в отведениях V_1 и V_2 (признак полной или неполной блокады правой ножки пучка Гиса).

ЭхоКГ. При помощи ЭхоКГ определяются гипертрофия и дилатация левых отделов сердца, а при ЛГ — и правых. Обязательна визуализация ДМЖП (определение диаметра и локализации) в доплеровском и В-режиме, а также диагностика сопутствующих аномалий (клапанных пороков, коарктации аорты и др.).

Кардиологические осложнения во время беременности:

- легочная гипертензия;
- хроническая сердечная недостаточность.

Факторы, определяющие тяжесть ДМЖП у беременных:

- цианоз (свидетельствует о сбросе крови справа налево или о сочетании с другим пороком);
- диаметр отверстия более 2 см;
- выраженные тахикардия и одышка при минимальной нагрузке (СН III ФК);
- высокая легочная гипертензия.

Лечение. При развитии сердечной недостаточности проводится стационарное лечение с использованием сердечных гликозидов, диуретиков, метаболических препаратов в общепринятых дозировках.

Тактика врача при выявлении ДМЖП у беременной и ведение родов.

- Определить размеры и локализацию ДМЖП, систолическое давление в легочной артерии, сочетание с другими ВПС и ФК СН.
- При отсутствии факторов, определяющих тяжесть течения, и систолическом давлении в легочной артерии до 60 мм рт.ст. определяется низкий риск осложнений (см. гл. III). Роды ведутся через естественные родовые пути под медикаментозным обезболиванием.
- При наличии фактора, определяющего тяжесть течения, или ЛГ с систолическим давлением в легочной артерии от 60 до 80 мм рт.ст. определяется промежуточный риск осложнений. Принципы наблюдения беременных с промежуточным риском описаны в гл. XII. Роды ведутся с исключением потуг.
- Наличие высокой ЛГ (систолическое давление в легочной артерии выше 80 мм рт.ст. или более трех четвертей системного) является показанием к прерыванию беременности из-за высокой материнской смертности, составляющей около 30–50% [14]. При отказе от прерывания беременности пациентка наблюдается в специализированном роддоме с частым определением параметров сократительной функции левого и правого желудочков (1 раз в 2 нед). Родоразрешение осуществляется при стабильной гемодинамике на доношенном сроке или ранее операцией КС под общей анестезией [15].

Послеродовой период. При отсутствии факторов, определяющих тяжесть течения при ДМЖП, послеродовой период протекает без осложнений. При сохранении признаков СН проводится лечение в условиях терапевтического стационара с использованием кардиотонических препаратов и диуретиков.

ОТКРЫТЫЙ АРТЕРИАЛЬНЫЙ ПРОТОК

Определение. Артериальный проток соединяет бифуркацию легочного ствола с аортой (сразу после отхождения левой подключичной артерии). В норме проток открыт у плода и после рождения сразу закрывается.

Эпидемиология. Частота этого порока составляет до 10–18% всех ВПС.

Классификация. Классификация основана на трех основных гемодинамических показателях:

- отношении систолического давления в легочной артерии к систолическому давлению в системной артерии;
- отношении сосудистого сопротивления малого и большого круга кровообращения;
- величине сброса крови слева направо.

Патогенез. При данном пороке кровь из аорты, поскольку там давление выше, сбрасывается в легочную артерию. Объем сброса крови зависит от размеров отверстия. Количество балластной крови, выбрасываемой левым желудочком в аорту, может достигнуть 40–70%. Давление в легочной артерии обычно в норме, и сброс в нее из аорты происходит постоянно.

В результате сброса объем крови в малом круге кровообращения резко увеличивается и может превышать объем крови в большом круге в 3 раза. Основная часть крови в этом случае циркулирует в легких; остальные органы и ткани, недополучая кислород, находятся в состоянии постоянной гипоксии. Повышенное давление в сосудах легких приводит к застою, что создает условия для развития в них воспалительных заболеваний. Постепенно сосуды склерозируются и их функция нарушается.

Если проток широкий, то к зрелому возрасту обычно развивается СЭ с цианозом из-за сброса крови справа налево. Венозная кровь попадает в нисходящую аорту, поэтому цианоз и симптом «барабанных палочек» возникают на ногах, но не на руках.

Клиническая и аускультативная картина. Дефекты небольших размеров могут протекать благоприятно, у больных длительное время сохраняется хорошее самочувствие. При больших дефектах нарушение кровообращения и ЛГ развиваются рано. В этом случае дети отстают в физическом развитии. У них часто отмечаются простудные заболевания, пневмонии. Кожа бледного цвета, в далеко зашедших стадиях наблюдается цианоз. При нагрузке быстро развивается утомляемость и одышка.

Во втором межреберье, слева от грудины, выслушивается резкий, скребущий систолодиастолический шум — «машинный шум». Шум меньшей интенсивности выслушивается над всем сердцем, часто в подмышечной ямке, на сосудах шеи и на спине. На месте максимального проявления шума ощущается журчание, похожее на кошачье мурлыканье. Систолюдиастолический шум ослабляется при глубоком вдохе и усиливается при выдохе. Шум увеличивается при сдавливании брюшной аорты. Систолическое артериальное давление крови соответствует возрасту, а диастолическое уменьшено в зависимости от величины отверстия в аорте. Разница пульсового давления превышает 40 мм рт.ст.

ЭКГ. На ЭКГ не бывает изменений, заставляющих заподозрить открытый артериальный проток (рис. 7.7).

ЭхоКГ. Эхокардиографически обнаруживается наличие характерного потока крови в типичном месте между аортой и легочной артерией по направлению от аорты к легочной артерии.

На рис. 7.8 (см. цв. вклейку) представлена цветовая доплер-ЭхоКГ больной Р. с турбулентным кровотоком в стволе легочной артерии (сброс аорта—легочная артерия).

Патогенез осложнений гестации. Некорригированный открытый артериальный проток (ОАП) большого диаметра, протекающий с ЛГ, может осложниться развитием аневризмы легочной артерии. В литературе описаны случаи разрыва аневризмы легочной артерии во время беременности или в послеродовом периоде [16]. Патогенез формирования аневризмы у беременных связан с действием повышенного содержания эстрогенов, вызывающих истончение интимы артерий.

Кардиологические осложнения во время беременности:

- легочная гипертензия;
- сердечная недостаточность.

Фактор, определяющий тяжесть ОАП у беременных:

- уровень легочной гипертензии.

Лечение. При развитии сердечной недостаточности и ЛГ проводится стационарное лечение сердечными гликозидами и диуретиками в общепринятых дозах.

Подготовка к родам и родоразрешение.

- Большинство беременных с ОАП в проведении медикаментозной терапии не нуждаются. При развитии СН III ФК возможно использование сердечных гликозидов. Лечение чаще всего осуществляется в стационарных условиях под наблюдением кардиолога.
- При ЛГ I—II степени возможно пролонгирование беременности.



Рис. 7.7. Синусовый ритм, ЧСС — 79 в минуту, горизонтальное направление ЗОС. $RR=0,74$ с, $PQ=0,16$ с, $QRS=0,08$ с, $QT=0,37$ с. Угол альфа $QRS=+20^\circ$

- При отсутствии ЛГ и ЛГ I степени (систолическое давление в легочной артерии от 35 до 50 мм рт.ст.) определяется низкий риск осложнений, роды ведутся через естественные родовые пути под медикаментозным обезболиванием.
- При ЛГ II степени (систолическое давление в легочной артерии от 51 до 75 мм рт.ст.) определяется промежуточный риск осложнений, роды ведутся через естественные родовые пути с ограничением потуг длительной эпидуральной анестезией или с использованием вакуум-экстракции плода.
- Наличие высокой ЛГ (систолическое давление в легочной артерии выше 80 мм рт.ст.) является противопоказанием к пролонгированию беременности. При отказе от прерывания беременности определяется высокий риск сердечно-сосудистых осложнений, а ведение беременности осуществляется кардиологом специализированного роддома (см. гл. XIII).

Послеродовой период. Послеродовой период у женщин с ОАП и ЛГ I степени протекает без осложнений. По завершении третьего периода родов у женщин с ОАП увеличение венозного возврата способно усилить клинические проявления ЛГ (одышка, цианоз), особенно при ЛГ II–III степени. В этом случае рекомендуется начать оксигенотерапию через носовой катетер или маску. При показаниях (выраженная синусовая тахикардия, одышка) используют сердечные гликозиды (строфантин 0,25% — до 1,5 мл внутривенно струйно медленно на 20,0 физраствора), периферические венозные вазодилататоры (нитроглицерин 1,0 мл внутривенно капельно медленно под контролем АД).

СТЕНОЗ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ

Определение. Изолированный стеноз клапана легочного ствола характеризуется наличием препятствия на пути поступления крови на уровне клапана легочного ствола и редко — на под- или надклапанном уровне.

Эпидемиология. Порок встречается достаточно часто. Он выявляется у 9,9–12% всех больных с ВПС.

Классификация. Различают надклапанный, клапанный и подклапанный стенозы, возможно их сочетание. Классификация порока разработана с учетом величины систолического давления в правом желудочке. При I стадии (умеренный стеноз) отмечается повышение систолического давления в правом желудочке до 60 мм рт.ст. При II стадии (выраженный

стеноз) систолическое давление колеблется в пределах 61–100 мм рт.ст. При III стадии (резкий стеноз) давление в правом желудочке превышает 100 мм рт.ст. Стадия IV — стадия декомпенсации. В этой стадии доминирующей в течении заболевания становится дистрофия миокарда с тяжелой степенью нарушения кровообращения, а систолическое давление в правом желудочке может быть не очень высоким.

Патогенез. При сужении легочной артерии давление в правом желудочке повышается, так как мышце правого желудочка необходимо большее усилие, чтобы протолкнуть кровь в легочную артерию. Из-за этого миокард правого желудочка гипертрофируется, время выброса крови в легочную артерию удлиняется, что нарушает весь цикл работы сердца. В далеко зашедшей стадии порока при значительном стенозе развивается дилатация правого желудочка. Повышается давление и в правом предсердии. Это приводит к его гипертрофии, а затем и к дилатации. Дальнейшее развитие порока приводит к недостаточности правого желудочка, его декомпенсации, возникновению недостаточности трехстворчатого клапана.

Стеноз легочной артерии может быть составной частью синдрома Нуна, включающего, кроме того, низкорослость, перепончатую шею, широко расставленные глаза, птоз и низко расположенные ушные раковины. Из кардиологической патологии возможно сочетание с ДМПП и ГКМП. Синдром Нуна наследуется по аутосомно-доминантному типу в 50% случаев. При клиническом определении синдрома Нуна показано генетическое консультирование до беременности. Пациентки чаще характеризуются миксоматозом створок клапана легочной артерии с надклапаным стенозом и обычно плохо переносят баллонную вальвулопластику.

Клиническая и аускультативная картина. Легкий стеноз протекает бессимптомно и с годами лишь слегка усиливается. Умеренный и тяжелый стенозы обычно прогрессируют. В тяжелых случаях систолическое давление в правом желудочке выше, чем в левом. В связи со снижением давления в легочной артерии возникает недостаточный кровоток в малом круге кровообращения.

Больные жалуются на одышку, которая чаще появляется при физической нагрузке, а в тяжелых случаях наблюдается даже в покое, усталость, слабость, обмороки. При небольшой степени стеноза у больных отмечается благоприятное течение, и такие пациенты в течение всей жизни не предъявляют жалоб. При тяжелой степени стеноза и остающемся открытым овальном окне у больных рано развивается цианоз, симптомы «часовых стекол» и «барабанных палочек», полицитемия, правожелудочковая недостаточность. Выявляют выбухание справа от грудины, а также громкий мезосистолический шум (лучше всего он слышен над местом

стеноза во втором межреберье слева от грудины) и систолическое дрожание вверху у левого края грудины. При клапанном стенозе им предшествует резко усиленный I тон. Шум распространяется по направлению к левой ключице и хорошо прослушивается в межлопаточном пространстве; II тон над легочной артерией не прослушивается или резко ослаблен, причем степень его ослабления прямо зависит от выраженности стеноза легочной артерии (СЛА). Нередко выслушивается (особенно у больных с СН) пансистолический убывающий шум трикуспидальной регургитации. У части больных с клапанным стенозом определяется нежный диастолический шум, свидетельствующий о недостаточности клапанов легочной артерии при грубой деформации створок.

ЭКГ. Изменения на ЭКГ могут отсутствовать или определяются признаки гипертрофии правого желудочка или правого предсердия (рис. 7.9). При небольшом стенозе электрическая ось сердца сохраняет нормальное положение, и лишь в правых грудных отведениях с V_1 по V_3 регистрируется увеличение зубца P , отражающее перегрузку правого предсердия. Перегрузка правых отделов сердца возрастает по мере увеличения давления в правом желудочке. Электрическая ось отклоняется вправо, а зубец R в правых грудных отведениях с V_1 по V_3 может превышать 20 мм (комплекс типа R или RS). Смещение интервала ST вниз и отрицательный зубец T в правых грудных отведениях свидетельствуют о крайней степени перегрузки.

ЭхоКГ. Общими признаками для всех вариантов порока являются:

- при одномерной ЭхоКГ: гипертрофия передней стенки правого желудочка; гипертрофия межжелудочковой перегородки; утолщение створок клапана легочной артерии; увеличение экскурсии трикуспидального клапана; пролапс трикуспидального клапана; задержка закрытия трикуспидального клапана;
- при доплер-ЭхоКГ: наличие турбулентного потока над створками клапана легочной артерии свыше 1,1 м/с; систолический градиент более 3 мм рт.ст.

При клапанном стенозе дополнительно выявляются увеличение диастолической А-волны клапана легочной артерии; выгибание створок клапана легочной артерии в выходной тракт правого желудочка; постстенотическая дилатация легочной артерии. При инфундибулярном стенозе: систолическое трепетание створок клапана легочной артерии; среднесистолическое прикрытие клапана легочной артерии; исчезновение А-волны клапана легочной артерии; непосредственная визуализация подклапанного сужения.

На рис. 7.10 представлена ЭхоКГ больной Л., 30 лет, на уровне клапана легочной артерии. Определяются, кроме СЛА, расширение ствола и ветвей легочной артерии.

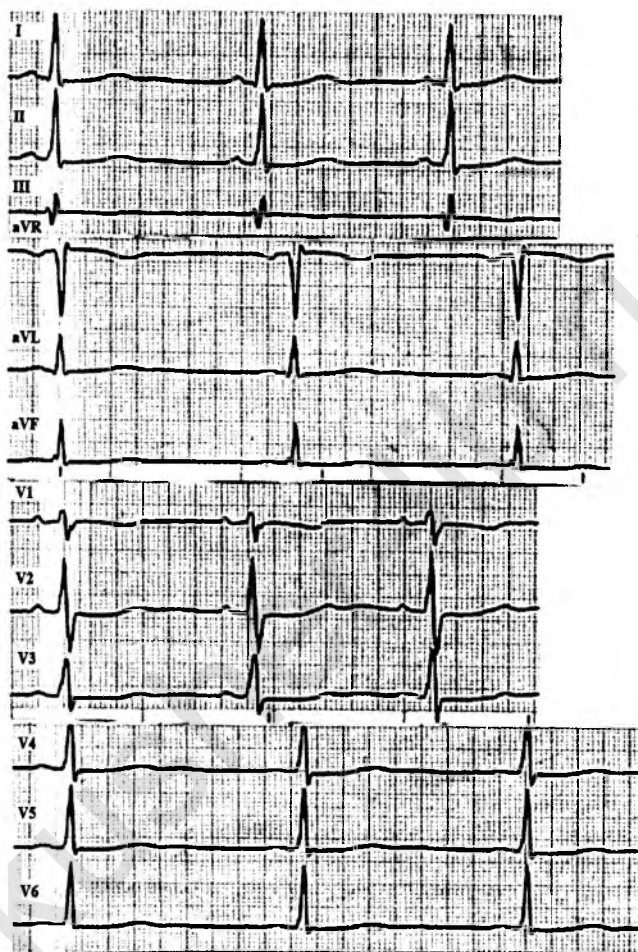


Рис. 7.9. ЭКГ больной Л. Синусовый ритм, ЧСС — 67–75 в минуту, нормальное направление ЭОС. Синдром укороченного интервала *PQ*. Косвенные признаки неполной блокады правой ножки пучка Гиса (в комплексе *rS* отведения V_1 — зубец *S* расщеплен на восходящем колене, комплекс *Qr* в отведении *aVR*). Метаболические, электролитные изменения в миокарде желудочков (зубцы *T* сглажены во всех отведениях, регистрируется волна *U* (+) в отведениях V_2 – V_6). $RR=0,80$ – $0,90$ с, $PQ=0,11$ с, $QRS=0,08$ с, $QT=0,38$ с. Угол альфа $QRS=+32^\circ$



Рис. 7.10. ЭхоКГ по длинной оси легочной артерии больной Л., 30 лет. СЛА, гипертрофия миокарда выходного отдела правого желудочка (указано стрелками), ПВ — правая ветвь легочной артерии, ЛВ — левая ветвь легочной артерии

Патогенез осложнений гестации. Главную роль в развитии возможных осложнений гестации играет не локализация, а степень стеноза. Легкий и умеренный стенозы СЛА не оказывают влияния на прогноз беременности, родов и неонатальные исходы [17, 18]. Даже тяжелый СЛА при сохраненной сократительной функции правого желудочка не осложняет течение беременности. При сочетании с ДМПП может наблюдаться цианоз, зависящий от возникновения шунта справа налево.

Кардиологические осложнения во время беременности:

- правожелудочковая недостаточность;
- предсердные нарушения ритма;
- развитие цианоза при высоком градиенте давления и открытом овальном окне (ДМПП, ДМЖП).

Фактор, определяющий тяжесть СЛА у беременных:

- градиент давления на клапане легочной артерии более 80 мм рт.ст. (показано проведение баллонной вальвулопластики).

Лечение. В лечении беременные со СЛА не нуждаются, исключая случаи развития сердечной недостаточности (проводится кардиотоническая терапия в условиях стационара). При высоком градиенте давления на клапане легочной артерии возможно проведение у беременных баллонной вальвулопластики [19].

Подготовка к родам и родоразрешение. Большинство беременных со СЛА в проведении медикаментозной терапии не нуждаются. При раз-

витии правожелудочковой недостаточности (отеки, гепатомегалия, набухание шейных вен) возможно использование сердечных гликозидов. Лечение чаще всего осуществляется в стационарных условиях под наблюдением кардиолога. Роды в большинстве случаев ведутся через естественные родовые пути под медикаментозным обезболиванием. При высоком градиенте давления и невозможности выполнения баллонной вальвулопластики или правожелудочковой недостаточности — роды с исключением потуг [4].

Послеродовой период. Послеродовой период при СЛА протекает без осложнений.

АНЕВРИЗМА (ИДИОПАТИЧЕСКОЕ РАСШИРЕНИЕ) ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ

Определение. Аневризма, или идиопатическое расширение легочной артерии (ИРЛА), — порок развития магистрального ствола неустановленной этиологии, проявляющийся аневризматической дилатацией без нарушения функции легочного клапана.

Эпидемиология. Частота встречаемости ИРЛА в группе детей с врожденными пороками сердца составляет 0,6%. Частота встречаемости дилатации легочной артерии в популяции колеблется в пределах 0,6–27%. В течение 5–6 лет у 60% детей происходит трансформация ИРЛА в расслаивающую аневризму легочной артерии.

Классификация. Не существует.

Патогенез. Течение аневризматического расширения легочной артерии в большинстве случаев является прогрессирующим. Госпитальная смертность у пациентов со сформировавшейся аневризмой легочной артерии составляет 50%. ИРЛА необходимо дифференцировать от других причин аневризмы легочной артерии: существования ОАП (в 22% случаев сочетается с аневризмой легочной артерии), туберкулеза легких, синдрома Хьюго–Стовина (сочетание с тромбозом легочной артерии и глубоких вен нижних конечностей), болезни Рандю–Ослера, синдрома Марфана и др. [15].

ЭКГ. Специфические проявления отсутствуют. Проявления перегрузки правого желудочка могут быть связаны с сопутствующей недостаточностью клапана легочной артерии, что часто является причиной детального обследования пациенток. На рис. 7.11, 7.12 и рис. 7.13 (см. вклейку) представлены ЭКГ и ЭхоКГ больной Г., 31 года. Обследована в связи с выявленными изменениями на ЭКГ. Родоразрешена через естественные родовые пути на доношенном сроке беременности.

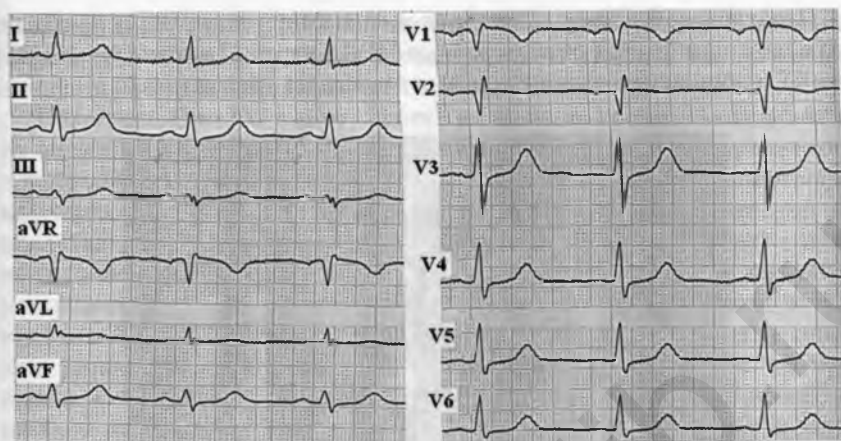


Рис. 7.11. ЭКГ больной Г. Синусовый ритм, ЧСС — 85 в минуту, горизонтальное направление ЭОС. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса (в комплексе *rS* отведения V_1 , V_2 ; зубец *S* в V_6 уширен, вершина закруглена; комплекс *Qr* в отведении *aVR*). $RR=0,70$ с, $PQ=0,13$ с, $QRS=0,09$ с, $QT=0,36$ с. Угол альфа $QRS=+11^\circ$

ЭхоКГ. Определяется дилатация ствола легочной артерии.

Патогенез осложнений гестации. В литературе описаны как единичные случаи наличия ИРЛА у беременных, так и случаи ее разрыва, протекающие с кровохарканьем, гемотораксом и требующие эмболизации ветви легочной артерии [20, 21]. Описаны случаи разрыва ствола легочной артерии у беременных, однако диагноз, как правило, ставится посмертно, а смерть наступает от развития гемотампонады [15, 22].

Патогенетически причины разрыва ИРЛА у беременных те же, что и для аневризмы аорты [23].

Кардиологическое осложнение во время беременности:

- разрыв ИРЛА.

Факторы, определяющие тяжесть ИРЛА у беременных. Неизвестны.

При наличии ОАП фактором риска разрыва аневризмы легочной артерии является ЛГ.

Лечение. Отсутствует. При развитии гемоторакса требуется дренирование плевральной полости, стентирование ветви легочной артерии.

Подготовка к родам и родоразрешение. Рекомендуются ЭхоКГ-обследование (не менее 1 раза за триместр). При отсутствии выраженной дилатации легочной артерии возможно родоразрешение через естественные родовые пути под регионарной анестезией.

Послеродовой период. Послеродовой период чаще всего протекает без осложнений, хотя описан разрыв ИРЛА через 17 ч после родов [15]. ЭхоКГ-наблюдение осуществляется по общим показаниям.



Рис. 7.12. ЭхоКГ больной Г. Продольное сечение левого желудочка. Диаметр ствола легочной артерии 3,2 см (указано отметками +)

СТЕНОЗ УСТЬЯ АОРТЫ (АОРТАЛЬНЫЙ СТЕНОЗ)

Определение. При аортальном стенозе (АС) имеется препятствие на пути выброса крови из левого желудочка.

Эпидемиология. Врожденный АС составляет 5–6% всех случаев ВПС. Чаще всего АС развивается на фоне врожденной патологии — двустворчатого аортального клапана. Распространенность данного порока составляет до 2% всех ВПС и чаще встречается у мужчин с соотношением 4:1. Он может сочетаться с синдромами Нуна, Тюрнера и Вильямса.

Классификация. Аортальный стеноз представляет собой врожденный порок сердца, сопровождающийся деформацией створок клапана и/или сужением клапанного (65–70% всех случаев АС), надклапанного (10%) или подклапанного (20–25%) отверстия. Сужение аорты может включать неправильное развитие створок, комиссур, кольца и ствола. Кроме того, различают умеренный АС (градиент давления на аортальном клапане менее 50 мм рт.ст.), выраженный (градиент давления

на аортальном клапане 50–80 мм рт.ст.), резкий (градиент давления на аортальном клапане более 80 мм рт.ст.) и критический (градиент давления на аортальном клапане от 80 до 150 мм рт.ст.).

Патогенез. При АС в аорту поступает меньше крови. Миокард левого желудочка работает с повышенной нагрузкой из-за препятствия к выбросу крови в аорту. При всех видах АС имеет место гипертрофия миокарда левого желудочка с нормальной или дилатированной его полостью. Развивающаяся гипертрофия миокарда вызывает ригидность левого желудочка при его наполнении, в результате возникает компенсаторный подъем конечно-диастолического давления в нем, уменьшается относительный коронарный кровоток, в том числе субэндокардиальный. Гипертрофия часто сопровождается фиброзом миокарда, возникающим в результате дефицита коронарного кровотока на фоне аортального стеноза. Повышается давление в левом предсердии, легочных венах и легочной артерии.

У больных аортальным стенозом нередко увеличены левое предсердие и правый желудочек, что облегчает функционирование левого желудочка. Их увеличение косвенно отражает степень клапанного стеноза. В случаях выраженного стеноза возможно возникновение аневризмы левого желудочка, некроза папиллярной мышцы со вторичной недостаточностью митрального клапана.

Присоединяющийся на поздних стадиях развития заболевания выраженный кальциноз способствует еще большему сужению аортального отверстия. В случае двустворчатого клапана при спаянности створок или их неполном раскрытии турбулентный поток крови травмирует их, что со временем ведет к развитию фиброза и обызвествлению.

Таким образом, на определенном этапе развития заболевания у больных с аортальным стенозом любого генеза обнаруживается выраженное обызвествление и деформация аортального клапана, что далеко не всегда позволяет с уверенностью говорить об этиологии данного порока (ревматизм или врожденный порок).

При клапанном стенозе как следствии турбулентного кровотока сразу после прохождения суженной части всегда обнаруживается та или иная степень постстенотической дилатации восходящей аорты (аневризма восходящей аорты). Строгой зависимости между расширением ствола аорты и степенью стеноза нет. Другими причинами аневризмы восходящей части аорты, кроме двустворчатого аортального клапана, являются СМ, артериальная гипертензия, сифилис и травма. При наличии двустворчатого аортального клапана в стенке аорты выявлены изменения, сходные с таковыми при СМ и ведущие к увеличению частоты расслаивания аорты [24, 25].

В некоторых случаях обнаруживается гипоплазия восходящей аорты. Почти в 20% случаев стенозы аорты сочетаются с другими ВПС: открытым артериальным протоком, коарктацией аорты, ДМЖП, периферическими стенозами легочной артерии.

Намного реже встречается надклапанный стеноз — сужение восходящей аорты различной степени сразу над синусами Вальсальвы. Надклапанный стеноз является составной частью синдрома Вильямса, включающего, кроме того, гиперкальцемию, патологию скелета, почек, когнитивные нарушения, «синдром лица эльфа» и др.

Патогенез осложнений гестации. Британские кардиологи, работающие в акушерстве, считают, что «стеноз аорты является редким состоянием при беременности, так как большинство этих пациенток переносят либо протезирование клапана, либо баллонную вальвулопластику» [13]. В России это один из наиболее распространенных пороков у беременных [26, 27].

Nameed и др. (2001) считают, что осложнения у беременных при АС встречаются достаточно часто. При умеренно выраженном и выраженном АС сердечная недостаточность отмечается у 44% женщин, аритмия — у 25%, необходимость в начале терапии или ее усилении — у 33% и госпитализация — у 33%. Возможность осложнений для плода также зависит от выраженности стеноза. Это могут быть преждевременные роды — 44%, синдром задержки развития плода — 22%. Масса рожденных детей при выраженном АС достоверно ниже, чем у женщин с незначительным стенозом [27].

В то же время, по данным С.К. Silversides и соавт. (2003), из 39 наблюдаемых женщин, у половины которых отмечался выраженный АС, лишь у 3 были отмечены осложнения в виде отека легких и предсердных аритмий, что потребовало у одной пациентки проведения чрескожной аортальной вальвулопластики на сроке 12 нед беременности [28].

Такие симптомы, как одышка с наличием или отсутствием потери сознания, аритмиями, являются тяжелыми осложнениями аортального стеноза. Пациентки с выраженным и резким АС, с субъективными симптомами заболевания относятся к группе с высоким материнским и перинатальным риском [26]. Необходимо учитывать возможность роста градиента давления на аортальном клапане во время беременности в связи с увеличением ОЦК и снижением общего периферического сопротивления.

Клиническая и аускультативная картина. Первые жалобы со стороны больных появляются обычно при сужении устья аорты на более чем 50% ее просвета. Наиболее характерные симптомы заболевания — головокружение, подташнивание, обморочные состояния (синкопа),

появляющиеся при физической нагрузке или быстром изменении положения тела. Эти симптомы объясняются невозможностью адекватного увеличения сердечного выброса при нагрузке и преходящей недостаточности мозгового кровообращения. Следует помнить, что изредка причиной синкопальных состояний могут быть внезапно наступающие нарушения атриовентрикулярной проводимости (АВ-блокады II и III степени), в целом весьма характерные для больных со стенозом устья аорты.

Постепенно на фоне описанных клинических проявлений фиксированного ударного объема наступают быстрая утомляемость, слабость при физической нагрузке (недостаточная перфузия скелетных мышц, в том числе за счет вазоконстрикторных сосудистых реакций). Типичные приступы стенокардии напряжения или покоя очень характерны для части больных аортальным стенозом. Боли в области сердца возникают еще в период компенсации порока в результате относительной коронарной недостаточности, которая появляется или усугубляется во время физической нагрузки. Боль обычно локализуется за грудиной (редко — в области верхушки или во втором—четвертом межреберье слева от грудины), иррадирует в левую руку и плечо, купируется нитроглицерином.

Другой характерной жалобой больных аортальным стенозом является одышка. Вначале она носит интермиттирующий характер и появляется при физической нагрузке или тахикардии любого происхождения, свидетельствуя главным образом о наличии диастолической дисфункции левого желудочка (ЛЖ), ведущей к умеренному повышению давления в левом предсердии (ЛП) и легочных венах. Со временем одышка становится более стойкой, возникает при все меньшем физическом напряжении и даже в покое, иногда приобретая характер ортопноэ. Возникновение приступов удушья (сердечная астма или рецидивирующий альвеолярный отек легких), как правило, свидетельствует о присоединении к диастолической дисфункции ЛЖ нарушений его сократимости и указывает на вступление больного в финальный период развития заболевания.

При общем осмотре больного обращает на себя внимание характерная бледность кожных покровов («аортальная бледность»), обусловленная снижением сердечного выброса и возникающей на этом фоне склонностью периферических сосудов к вазоконстрикторным реакциям.

В стадии компенсации, когда преобладает выраженная концентрическая гипертрофия миокарда ЛЖ без расширения его полости, отмечается резко усиленный и мало смещенный верхушечный толчок.

Обычно он располагается в пятом межреберье по срединно-ключичной линии. Границы относительной тупости сердца практически не изменены. Иногда определяется «двойной» верхушечный толчок, обусловленный усиленным сокращением ЛП. Следует помнить, что даже в этот начальный период заболевания, условно называемый стадией компенсации, несмотря на отсутствие дилатации левого желудочка и сохранение насосной (систолической) функции сердца, у больных могут наблюдаться первые клинические признаки порока: головокружение, обмороки, стенокардия и даже одышка. Последняя обусловлена наличием выраженной диастолической дисфункции ЛЖ. В стадии декомпенсации, которая характеризуется не только диастолической дисфункцией, но и снижением сократимости миокарда, наблюдается дилатация полости ЛЖ. При пальпации определяется усиленный верхушечный толчок, расположенный в пятом-шестом межреберье кнаружи от левой срединно-ключичной линии. Наружная граница относительной тупости сердца смещена влево.

Кроме того, при значительном сужении аортального клапанного отверстия и сохраненной функции ЛЖ на основании сердца нередко пальпаторно определяется систолическое дрожание, обусловленное низкочастотными колебаниями, образующимися при прохождении крови через суженное клапанное отверстие. Систолическое дрожание может определяться также в яремной вырезке и на сонных артериях. В типичных случаях для стеноза устья аорты характерен грубый интенсивный систолический шум в зоне аускультации аорты и разнообразные изменения I и II тонов, чаще — их ослабление. При выслушивании определяется выраженный систолический шум, который ослабевает по направлению к верхушке сердца и отчетливо проводится на сосуды шеи; II тон на аорте бывает ослаблен. Иногда систолический шум приобретает дистанционный характер. Такой дистанционный шум может по своей интенсивности варьироваться от слышимого фонендоскопом, расположенным на небольшом расстоянии от грудной стенки, до слышимого без фонендоскопа на расстоянии нескольких шагов от больного.

ЭКГ. На ЭКГ определяются выраженные признаки гипертрофии ЛЖ с его систолической перегрузкой ($Rv_6 > Rv_5 > Rv_4$, депрессия сегмента ST и двухфазный или отрицательный зубец T в левых грудных отведениях). При выраженном аортальном стенозе, особенно при «митрализации» порока, увеличиваются амплитуда и продолжительность зубцов P в левых грудных отведениях. Могут определяться признаки полной или неполной блокады левой ножки пучка Гиса (комплекс типа R_sR' в отведениях V_5 и V_6 с уширением более 0,12 с или без желудочкового комплекса).

ЭхоКГ. При ЭхоКГ выявляется утолщение створок аортального клапана со множественным эхо-сигналом с них, уменьшение систолического расхождения створок клапанного отверстия в период систолы (рис. 7.14).



Рис. 7.14. Двухмерная ЭхоКГ больной Б. Сечение по короткой оси аорты. Отмечается ограниченное открытие двустворчатого аортального клапана (указано стрелками)

Выраженность АС определяется исходя из оценки площади аортального клапана. При умеренном АС (площадь аортального кольца более $1,5 \text{ см}^2$) риск осложнений невысокий. В случаях более выраженного стеноза весьма существен риск развития СН. Выраженный АС у беременных определяется при площади аортального клапана менее $1 \text{ см}^2/\text{м}^2$ или $0,6 \text{ см}^2/\text{м}^2$ площади поверхности тела. Средний градиент давления на аортальном клапане является менее чувствительным маркером, так как его величина зависит от сердечного выброса. Нередко оценка среднего градиента на аортальном клапане во время беременности ведет к преувеличению степени АС, а падение градиента давления может свидетельствовать о развитии СН [13].

При ЭхоКГ обнаруживается также гипертрофия межжелудочковой перегородки и задней стенки левого желудочка; конечный диастолический диаметр полости ЛЖ долго остается нормальным.

ЭхоКГ имеет большое значение для оценки поражений других клапанов, в частности сочетания с митральным стенозом, что подтверждает ревматическую этиологию страдания.

На рис. 7.15 (см. цв. вклейку) представлена спектральная доплер-ЭхоКГ аортального клапана. Градиент давления аорта—ЛЖ 67 мм рт.ст.

Кардиологические осложнения во время беременности:

- острая левожелудочковая недостаточность в форме кардиальной астмы и отека легких (предшествуют стойкая синусовая тахикардия, признаки выраженной гипертрофии левого желудочка и его дистрофии на ЭКГ);
- приступы стенокардии (давящие или сжимающие боли за грудиной, связанные с физической нагрузкой);
- расслаивание аорты при выраженном постстенотическом расширении.

Факторы, определяющие тяжесть АС у беременных:

- выраженность градиента давления на аортальном клапане;
- выраженные одышка и тахикардия, более существенные, чем при нормальном течении беременности;
- синкопальные состояния из-за развития желудочковой тахикардии;
- дистрофические изменения миокарда ЛЖ на ЭКГ в виде косонисходящей депрессии сегмента *ST* в левых грудных отведениях (V_5 — V_6) с формированием отрицательного зубца *T*;
- клинические (боли за грудиной давящего характера) и ЭКГ-признаки коронарной недостаточности из-за локализации кальциноза в области устья коронарных артерий и выраженной гипертрофии миокарда;
- постстенотическое расширение восходящей аорты по данным ЭхоКГ более 4,5 см.

Лечение. Всем пациенткам с градиентом давления, превышающим 50 мм рт.ст., или наличием другого фактора, определяющего тяжесть течения, показано суточное мониторирование сердечного ритма по Холтеру. В случае выявления желудочковых аритмий высоких градаций (полиморфные и мономорфные парные желудочковые экстрасистолы, желудочковая тахикардия) необходимо проведение антиаритмической терапии (соталол в индивидуально подобранной дозировке или кардарон по схеме). При выявлении клинических или ЭКГ-признаков коронарной недостаточности показано проведение антиангинальной терапии β -адреноблокаторами или нитратами. Использование β -адреноблокаторов позволяет уменьшить частоту сердечных сокращений с увеличением времени расслабления миокарда, ударного объема и коронарного кровотока. Лечение пациенток с выраженным АС чаще всего осуществляется в стационарных условиях под наблюдением кардиолога, в условиях постельного режима и прове-

дения оксигенотерапии. Большинство беременных с незначительным и умеренно выраженным АС в проведении медикаментозной терапии не нуждаются.

По сравнению с баллонной вальвулопластикой при митральном стенозе (МС), при АС у беременных это оперативное вмешательство осуществляется крайне редко — при выраженных АС, осложненных сердечной недостаточностью [29, 30]. Вальвулопластика при АС у взрослых часто является паллиативной процедурой, а у беременных должна рассматриваться в качестве «связующей» с имплантацией механического искусственного клапана (МИК) [31]. При проведении вальвулопластики необходим тщательный ЭхоКГ-контроль за ее адекватностью, так как процедура может осложниться формированием выраженной аортальной регургитации, разрывом аорты, гемотампонадой и тромбоэмболическими осложнениями.

Подготовка к родам и родоразрешение

- При умеренном градиенте и отсутствии другого фактора, определяющего тяжесть АС, роды осуществляются через естественные родовые пути под медикаментозным обезболиванием (определяется низкий риск осложнений).
- При выраженном градиенте и отсутствии другого фактора, определяющего тяжесть течения, роды осуществляются через естественные родовые пути под длительной эпидуральной анестезией, а при сочетании с любым из факторов, определяющим тяжесть АС, — с исключением потуг (наложение акушерских щипцов или КС) (определяется промежуточный риск осложнений).
- При резком и критическом АС беременность противопоказана. При отказе женщины от прерывания беременности определяется высокий риск осложнений, а наблюдение и родоразрешение осуществляются в соответствии с предложенными рекомендациями (см. гл. XVIII).

При любом способе родоразрешения рекомендуется избегать роста градиента давления и укорочения диастолы вследствие тахикардии. Увеличение градиента давления вызывают катехоламины, усиливающие сократимость миокарда (допамин, норадреналин и адреналин), а также периферические вазодилататоры (нитраты, папаверин, дибазол и др.). Ведение родов при выраженном и резком АС осуществляется при участии анестезиолога-реаниматолога, опытного кардиолога под мониторингом контролем. Общей практикой является анестезиологическое пособие с использованием региональной или общей анестезии. Возможно использование комбинированной спинально-эпидуральной анестезии. Применение наркотических препаратов позволяет добиться быстрого

и более полного симпатического блока, что успешно используется как при родах через естественные родовые пути, так и при КС [32]. При проведении длительной эпидуральной анестезии необходимо избегать резкого снижения АД из-за возможности падения общего периферического сопротивления и снижения коронарного кровотока, что достигается медленным введением анестетика адекватной инфузионной терапией, при показаниях — использование вазопрессоров.

На рис. 7.16 представлен фрагмент ЭКГ при холтеровском мониторинге во время проведения эпидуральной анестезии пациентки с выраженным АС и родоразрешении КС. Резкое снижение АД до 60/40 мм рт.ст. и появление болевого синдрома в плечевых суставах (ишемические боли) сопровождались асистолией 2,9 с, которая была прервана выскальзывающим сокращением из АВ-соединения с последующим восстановлением синусового ритма (брадикардия).

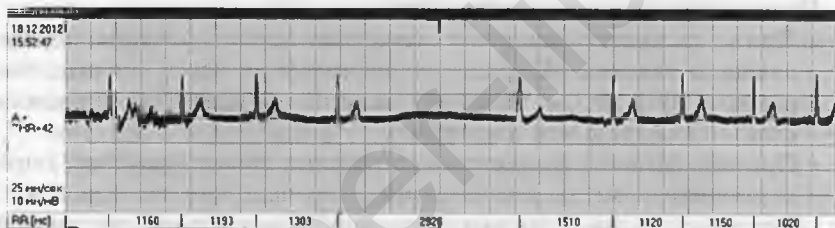


Рис. 7.16. Фрагмент ЭКГ при холтеровском мониторинге больной К. (объяснение — в тексте)

Основой ведения родов женщин с АС является стабильность состояния гемодинамики. Необходимо избегать гиповолемии и выраженной тахикардии во время родов и в послеродовом периоде [33].

Кратковременное повышение АД при использовании интубационного наркоза не вызывает у пациенток серьезных нарушений гемодинамики, что обуславливает преимущественное использование этого вида анестезии при выраженном АС и при АС, сочетающемся с аортальной недостаточностью. Тем не менее некоторые авторы советуют избегать резкого повышения АД во время КС у пациенток с АС [34]. Во время операции и в послеродовом периоде рекомендуется строгий контроль объема вводимой жидкости, не превышающего объема кровопотери и диуреза.

Послеродовой период. Необходимо помнить, что быстрое введение окситоцина во время и после родов способно вызвать существенную гипотензию, крайне нежелательную при АС [35]. При развитии гипотензии с целью контроля величины постнагрузки рекомендуется использование норадреналина (дофамина).

Перспективные исследования, проведенные у женщин с выраженным и резким АС, показали даже в случаях благоприятных родов, что через 6 ± 4 года они более склонны к развитию кардиологических осложнений (отек легких, аритмии, кардиальная смерть или необходимость в хирургическом вмешательстве), чем нерожавшие женщины (31 и 0% соответственно, $p = 0,021$). Независимыми предикторами являются наличие выраженного или резкого АС ($p = 0,045$) и II ФК СН ($p = 0,014$) [36].

КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ И СИНДРОМ ТЮРНЕРА

Определение. Коарктацией аорты называется сужение или полное закрытие ее просвета на ограниченном участке.

Коарктация аорты может быть в любом месте, но чаще наблюдается в ее перешейке, как правило, дистальнее отхождения левой подключичной артерии. Обычно имеется постстенотическое, а иногда и престенотическое расширение аорты. Характерно развитие обширных коллатералей. Аорта ниже сужения (а иногда и коллатерали) нередко подвергается генеративным изменениям, иногда с образованием аневризм. Кроме того, коарктация аорты часто сочетается с образованием мешковидных аневризм мозговых артерий, двустворчатым аортальным клапаном.

Снижение АД на нижних конечностях по сравнению с верхними — основной симптом коарктации аорты (в норме на нижних конечностях АД выше, чем на верхних, на 20–30 мм рт.ст.). При развитии градиента давления между верхними и нижними конечностями выше 40 мм рт.ст. коарктация аорты считается выраженной.

Коарктация аорты в 3–10% случаев сочетается с аневризмами мозговых артерий, поражением срединной оболочки аорты, дистальнее коарктации, с гипоплазией дуги аорты, ДМЖП, незаросшим артериальным протоком, ГКМП и с аномалиями строения митрального клапана [24].

Эпидемиология. Коарктация аорты составляет 4–15% всех случаев ВПС, чаще встречается у мужчин с соотношением 1,5:1.

Классификация. Выделяют четыре варианта коарктации аорты:

- I — изолированная коарктация аорты;
- II — коарктация аорты в сочетании с ОАП;
- III — коарктация аорты в сочетании с ДМЖП;
- IV — коарктация аорты в сочетании с другими ВПС.

Патогенез. Гемодинамическая сущность порока заключается в затруднении тока крови через суженный участок, в результате чего значительно возрастает артериальное давление в аорте и ее ветвях выше места сужения (до 200 мм рт.ст. и более) и понижается ниже него, т.е. развивается синдром артериальной гипертензии в сосудах головного мозга и верхней половины тела, что влечет систолическую перегрузку левого желудочка, гипертрофию миокарда с последующей его дистрофией. При коарктации аорты усиливается кровоток через суженный участок, что приводит к участку низкого давления в зоне дистальнее стеноза. В зоне низкого давления стенка аорты может быть высоко чувствительна в отношении бактериальной инфекции, особенно если это сопровождается повреждением эндотелия током крови, что отмечается в случае коарктации аорты.

Развитие коарктации аорты может наблюдаться и при синдроме Тюрнера, который, включает, кроме того, отставание в росте, нарушение функции яичников с недостатком женских половых гормонов и бесплодие, обструктивное поражение левого желудочка, двустворчатый аортальный клапан с более или менее выраженным его стенозом [37–40]. В настоящее время в лечении синдрома Тюрнера используется гормон роста и заместительная терапия женскими половыми гормонами [40].

Обследование 24] больного с синдромом Тюрнера выявило коарктацию аорты у 41% [42]. Дилатация же аорты обычно затрагивает восходящую часть, реже — дугу аорты и нисходящую часть. В трех исследованиях, проведенных на небольшом количестве беременных с синдромом Тюрнера, не было выявлено расслоения аорты или ее разрыва [42–44]. Позже были описаны 2 беременные с синдромом Тюрнера, умершие от расслоения аорты [45]. В то же время при этой патологии случаи расслоения аорты были четко связаны с другими мальформациями, включая двустворчатый аортальный клапан [46]. При синдроме Тюрнера беременность противопоказана.

Сравнение толщины интима-медиа каротидных артерий у женщин с синдромом Тюрнера, первичной аменореей и здоровыми показало, что дефицит эстрогенов связан с достоверным увеличением толщины интимы и диаметром кондуитных артерий [47]. Можно предположить, что беременность, при которой отмечается существенный рост содержания эстрогенов, является фактором, вызывающим, наоборот, истончение интимы артерий, что с учетом наличия артериальной гипертензии приводит к росту частоты расслаивания аорты и разрывов аневризм мозговых артерий.

Патогенез осложнений гестации. Большинство женщин с коарктацией аорты хорошо переносят беременность [24, 48]. Пациентки

с коарктацией аорты должны быть прооперированы до беременности (класс I, уровень доказательства C) [24].

Серьезной проблемой представляется расслаивание и разрыв аорты у беременных с ее коарктацией. Беременность, при которой отмечается существенный рост содержания эстрогенов, является фактором, вызывающим истончение интимы артерий, что с учетом артериальной гипертензии приводит к росту частоты расслаивания аорты и разрывов аневризм мозговых артерий. Именно поэтому беременность считается противопоказанной, если в случае неоперированной коарктации аорты АД не удастся поддерживать менее 160/90–100 мм рт.ст. [49].

Материнская смертность, по данным ряда исследователей, при некорригированной коарктации аорты составляет около 3% и возрастает при сопутствующем пороке сердца, аортопатии или длительной артериальной гипертензии. Разрыв аорты был отмечен у 8 из 14 умерших женщин, в основном в III триместре и послеродовом периоде [50]. Зафиксированы случаи довольно большого числа (87) беременных с коарктацией аорты при отсутствии материнской смертности [51]. Лечение гипертензии при некорригированной коарктации аорты представляет определенную проблему, так как гипотензивное действие препаратов ведет к снижению артериального давления ниже сужения, что может влиять на развитие плода. Часто отмечается синдром задержки роста плода и преждевременные роды. Оперативное лечение коарктации аорты снижает, но не исключает риска расслоения и разрыва аорты [8].

Данные клиники Мэйо (США) содержат сведения о 50 беременных женщинах с коарктацией аорты, наблюдавшихся с 1985 по 2000 г. У 30 из них коарктация была корригирована до беременности, у 10 — после беременности, у 4 — до и во время беременности и у 6 — операций не было. У 19 женщин (38%) отмечена гемодинамически значимая коарктация аорты (градиент давления более 20 мм рт.ст.). У 36% проведено КС. Одна больная с синдромом Тюрнера (сочетание коарктации аорты, отставания в росте, нарушения функции яичников с недостатком женских половых гормонов и бесплодием, обструктивного поражения левого желудочка, двустворчатого аортального клапана с более или менее выраженным его стенозом) умерла на 36-й неделе беременности [52].

В клинике Университета г. Брно (Чехия) с 1964 по 1998 г. наблюдались 34 беременных с коарктацией аорты; 7 неоперированных женщин беременели 14 раз, у 20 оперированных женщин было 50 беременностей. Случаев материнской смертности отмечено не было, однако авторы исследования считают, что отсутствие коррекции порока

является фактором риска разрыва аневризмы аорты и церебральной артерии во II, III триместрах, во время потуг и в послеродовом периоде. В случаях корригированного порока и систолического АД ниже 160 мм рт.ст. проведение КС не столь обязательно. Чешские специалисты советуют вести роды через естественные родовые пути с укорочением второго периода с использованием акушерских щипцов или вакуум-экстрактора, хотя и родоразрешение КС в этих случаях является общей акушерской практикой [53, 54].

Во время беременности возможно проведение баллонной ангиопластики и стентирования коарктации аорты [55].

Беременность после операций, проведенных по поводу коарктации аорты, протекает достаточно благополучно, хотя сохраняется вероятность преждевременных родов и артериальной гипертензии [48]. Описаны случаи успешно пролонгированной беременности в случае рекоарктации аорты и градиента давления выше 90 мм рт.ст. [56].

Клиническая и аускультативная картина. В детском и молодом возрасте при изолированной коарктации аорты жалоб обычно со стороны больных нет. Пациентки могут отмечать головную боль, носовые кровотечения, похолодание стоп, перемежающуюся хромоту. Основными физикальными признаками коарктации являются шум над аортой, высокое АД на руках и низкое на ногах, отсутствие пульса или резкое ослабление пульса на бедренных артериях. В межреберьях, подмышечных областях и межлопаточном пространстве можно обнаружить расширенные и пульсирующие коллатерали. Над грудной клеткой спереди и сзади (включая остистые отростки) слышен мезосистолический шум; в тяжелых случаях, когда антероградный кровоток через место сужения сохраняется и в диастолу, шум систолодиастолический. Систолический и систолодиастолический шумы могут быть вызваны и ускоренным кровотоком по коллатералям: в этом случае шум слышен в межреберьях с обеих сторон.

ЭКГ. На ЭКГ в зависимости от выраженности коарктации аорты определяются признаки гипертрофии левого желудочка (возможно, с его систолической перегрузкой), заключающиеся в смещении «переходной» зоны влево с $RV_6 > RV_5 > RV_4$, регрессе зубца RV_1, V_2 или даже появлении признаков полной или неполной блокады левой ножки пучка Гиса (комплексы типа R_sR' в отведениях V_5 и V_6 более или менее 0,12 с соответственно).

ЭхоКГ. При ЭхоКГ определяется гипертрофия левого желудочка, носящая концентрический характер. Из супра- и парастернового доступов можно установить локализацию и протяженность сужения аорты и рассчитать градиент давления по разные стороны обструкции.

Кардиологические осложнения во время беременности:

- расслаивания аорты (неоперированная КА, наложение заплаты);
- острое нарушение мозгового кровообращения;
- сердечная недостаточность.

Факторы, определяющие тяжесть коарктации аорты у беременных:

- артериальная гипертензия с АД выше 160/100 мм рт.ст.;
- градиент давления более 60 мм рт.ст.;
- пост- и престенотическое расширение аорты, особенно при наличии двустворчатого аортального клапана;
- дистрофические изменения миокарда ЛЖ на ЭКГ;
- сердечная или коронарная недостаточность;
- впервые возникшие или упорные головные боли (возможность интракраниальных аневризм).

Лечение. Во время беременности пациентки нуждаются в тщательном контроле артериального давления, при повышении АД выше 140/90 мм рт.ст. может быть рекомендовано суточное мониторирование АД с возможным последующим назначением антигипертензивной терапии. При развитии сердечной недостаточности показано назначение сердечных гликозидов, метаболическая терапия или прерывание беременности при сохранении высокого (более III) функционального класса сердечной недостаточности.

Подготовка к родам и родоразрешение

- Определить градиент давления между верхними и нижними конечностями.
- При высоком градиенте давления (более 60 мм рт.ст.) или стойком повышении АД более 160/100 мм рт.ст. следует ограничить двигательный режим и проводить постоянную гипотензивную терапию. При отсутствии эффекта от лечения дальнейшее пролонгирование беременности противопоказано.
- Провести ЯМРТ головного мозга в сосудистом режиме для исключения аневризмы сосудов головного мозга (если не была проведена ранее).

При отсутствии факторов, определяющих тяжесть течения, родоразрешение осуществляется на доношенном сроке под медикаментозным обезболиванием (при низком градиенте давления или нормальном АД) или с ограничением потуг под длительной эпидуральной анестезией (при сохранении артериальной гипертензии). При наличии одного из факторов, определяющих тяжесть течения коарктации аорты, родоразрешение с исключением потуг под длительной эпидуральной анестезией или интубационным наркозом. Решение о способе родоразрешения оперированной коарктации аорты принимается исходя

из результата оперативного лечения (уровень остаточного градиента давления, наличие аневризматического расширения аорты, выраженность сопутствующих пороков сердца).

Послеродовой период. В послеродовом периоде сохраняется необходимость контроля АД и симптомов сердечной недостаточности в течение 5–7 дней.

АНЕВРИЗМА АОРТЫ

Определение. Аневризмой аорты называют расширение просвета аорты на ограниченном протяжении.

Эпидемиология. В большинстве случаев аневризмы аорты протекают бессимптомно и могут оставаться нераспознанными, поэтому данные об их встречаемости у беременных существенно преуменьшены. Расслаивание аорты отмечается с частотой 0,4 случая в год на 10 000 беременных со смертностью на догоспитальном этапе 53% [57].

Классификация. В зависимости от локализации выделяют аневризмы грудной части аорты (восходящего отдела, дуги аорты, нисходящего отдела), аневризмы брюшной части аорты, а также различные варианты с одновременным поражением грудного и брюшного отделов аорты. Различают также мешковидные и веретеновидные (диффузные) аневризмы.

Патогенез. Различают врожденные аневризмы аорты, встречающиеся при коарктации аорты и СМ, а также приобретенные, причиной которых является атеросклероз, чаще в сочетании с артериальной гипертензией, сифилис, синдром Такаюсу, а также травмы грудной клетки. Особенности течения беременности и ведение пациенток с врожденными аневризмами аорты описаны в главе XII. Вызываемые атеросклерозом аневризмы в большинстве случаев имеют веретенообразную форму и локализуются в нисходящем отделе грудной части аорты, иногда распространяясь на ее дугу и часть брюшной аорты. Возникновению таких аневризм способствует артериальная гипертензия. При атеросклеротическом поражении аорты возможно развитие недостаточности аортального клапана, а также высокая частота расслоения аорты. Частой причиной развития аневризмы аорты является двустворчатый аортальный клапан, патогенез поражения эластических волокон при котором такой же, как при СМ [25].

Макроскопически внутренняя поверхность атеросклеротической аневризмы представлена атероматозными бляшками, местами изъ-

язвленными и кальцинированными. Внутри полости аневризмы пристеночно располагаются уплотненные массы фибрина. Отмечается поражение мышечной оболочки с дистрофией и некрозом эластических и коллагеновых мембран, резкое истончение меди и адвентиции, утолщение интимы за счет атероматозных масс и бляшек. Эластический каркас стенки оказывается практически разрушенным, что усугубляется действием эстрогенов (см. гл. XII).

Патогенез осложнений гестации. При аневризме аорты отмечается резкое замедление линейной скорости кровотока в мешке, его турбулентность. В дистальное русло поступает лишь около 45% объема крови, находящейся в аневризме. Механизм замедления кровотока в аневризматическом мешке обусловлен тем, что основной поток крови, проходя по аневризматической полости, устремляется вдоль стенок. Центральный поток при этом замедляется вследствие возврата крови, обусловленного турбулентностью кровотока, наличием тромботических масс в аневризме. Нарушения гемодинамики обуславливают появление синдрома задержки роста плода. Разрыв восходящей аорты и ее дуги обуславливают в Великобритании до 14% материнской смертности от сердечно-сосудистых причин [58].

Клиническая и аускультативная картина. Аневризмы грудной части аорты не обнаруживаются при клиническом обследовании пациентки. Повод для дообследования пациентки — выявление протодиастолического шума аортальной регургитации, вызванной дилатацией клапанного кольца при аневризме корня аорты, одностороннего расширения вен шеи, обусловленного сдавлением верхней полой вены аневризмой дуги аорты, или тени расширенной нисходящей части аорты на рентгенограмме грудной клетки. Отчетливая клиническая симптоматика появляется при значительных размерах аневризмы и обусловлена сдавлением органов и структур, прилежащих к аорте, и нарушением их функции. Сдавление трахеи и бронхов может обуславливать возникновение кашля и одышки, пищевода — дисфагию, возвратного нерва — охриплость голоса. Частой жалобой больных с аневризмой грудной части аорты является длительная боль в груди ноющего или жгучего характера с локализацией в области спины либо за грудиной, больше справа.

Клинические проявления расслаивающей аневризмы аорты определяются местом расслоения. Ведущим симптомом становятся очень резкие боли, не снимающиеся даже наркотическими анальгетиками. Расслоение стенки аорты может сопровождаться сдавлением ее брахиоцефальных ветвей с присоединением симптомов нарушения кровообращения в головном мозге и верхних конечностях, развитием вазоренальной гипертензии или симптомов острого тромбоза мезенте-

риальных сосудов либо острой артериальной непроходимости сосудов нижних конечностей.

Разрыв аневризмы грудной части аорты может сопровождаться кровоизлиянием в средостение, плевральную полость, пищевод, с обильной рвотой кровью, или в трахеобронхиальное дерево с развитием легочного кровотечения, которому в течение нескольких дней может предшествовать кровохарканье. Разрыв восходящей аорты, расположенной внутри перикарда, сопровождается гемоперикардом и тампонадой сердца. Реже при разрыве аневризмы грудной части аорты может возникать аортоvenозная или аортолегочная фистула с большим лево-правым сбросом крови, вызывающим образование непрерывного систолодиастолического шума и острой объемной перегрузки левого желудочка. Аналогично протекает разрыв синуса Вальсальвы, сопровождается недостаточностью клапана аорты с формированием типичной клинической картины аортального порока сердца. Разрыв брюшной части аорты может сопровождаться картиной желудочно-кишечного или внутрибрюшного кровотечения.

ЭКГ. Неспецифична. В ряде случаев (при сочетании с артериальной гипертензией, стенозом или недостаточностью аортального клапана) могут быть выявлены признаки гипертрофии левого желудочка (рис. 7.17).

ЭхоКГ. ЭхоКГ позволяет установить как наличие аневризмы аорты, так и ее протяженность, наличие в ней тромбов, отслоение интимы и образование гематомы при ее расслаивании. На рис. 7.18 представлена ЭхоКГ в М-режиме больной К., 39 лет, повторнородящей с диагнозом ВПС. Двустворчатый аортальный клапан. Недостаточность аортального клапана II–III степени. Аневризма корня и восходящей аорты. Артериальная гипертензия II степени. Родоразрешена КС на сроке беременности 33 нед в связи с разрывом печени (недиагностированная гемангиома).

Осложнения гестации:

- разрыв аневризматического мешка с массивным, угрожающим жизни кровотечением и образованием массивных гематом;
- тромбоз аневризмы, эмболия артерий тромботическими массами;
- инфицирование аневризмы с развитием флегмоны окружающих тканей;
- СЗРП.

Лечение. Хирургическое лечение аневризмы аорты в качестве предгравидарной подготовки показано при диаметре аорты более 5 см.

Подготовка к родам и родоразрешение

- Принципы наблюдения и родоразрешения беременных с аневризмной аорты подробно описаны в главе XII.

Послеродовой период. Как правило, протекает без осложнений.

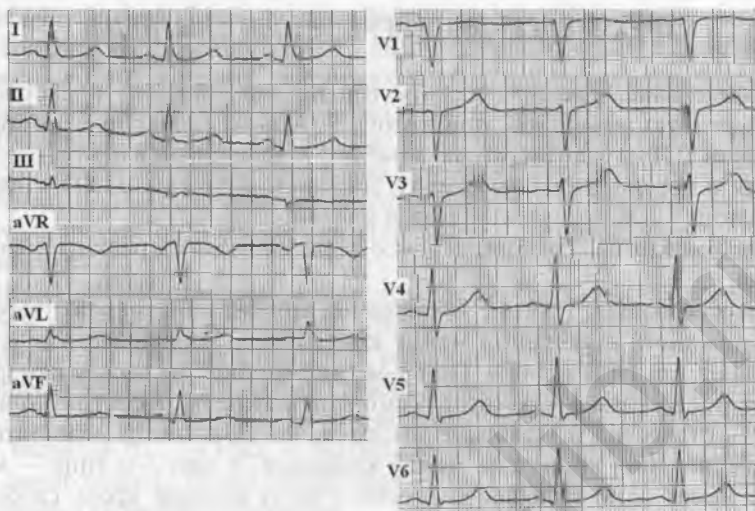


Рис. 7.17. ЭКГ больной К., 39 лет. Синусовый ритм со склонностью к тахикардии, ЧСС — 95 в минуту, горизонтальное направление ЭОС. $RR=0,63$ с, $PQ=0,14$ с, $QRS=0,08$ с, $QT=0,35$ с. Угол альфа $QRS=+24^\circ$

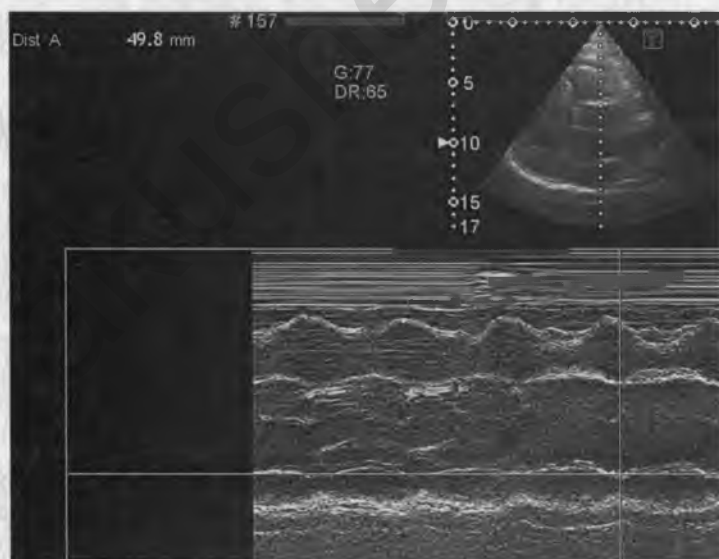


Рис. 7.18. ЭхоКГ больной К., 39 лет, в М-режиме. Диаметр восходящей аорты — 4,98 см

ТРЕХПРЕДСЕРДНОЕ СЕРДЦЕ (*COR TRIATRIUM*)

Определение. Трехпредсердное сердце (*cor triatrium*) представляет собой редкую аномалию, при которой диафрагмоподобная мембрана разделяет ЛП на задневерхнюю камеру с впадающими в нее легочными венами и передненижнюю камеру, соединенную с ушком ЛП и дренирующуюся в ЛЖ через митральный клапан.

Эпидемиология. Трехпредсердное сердце относят к редким порокам сердца.

Классификация. Течение заболевания зависит от размеров отверстий и возможности сообщения между камерами. В зависимости от этого выделяют три типа порока. При 1-м типе сообщение между камерами левого предсердия отсутствует, мембрана не имеет отверстий, при 2-м типе — отверстия в мембране имеются, но их диаметр недостаточен для обеспечения кровотока между камерами, и при 3-м типе — мембрана имеет одно большое отверстие, через которое кровь свободно поступает из верхней части в нижнюю.

Патогенез. Трехпредсердное сердце, впервые описанное в 1868 г. [59], часто сочетается с ДМПП и аномальным дренажом легочных вен. Размер отверстия в мембране определяет степень обструкции дренажа легочных вен и клиническую картину заболевания. Увеличение легочного венозного давления и сосудистого сопротивления в легких может вызвать ЛГ. Таким образом, гемодинамическая картина напоминает митральный стеноз. Праворасположенный *cor triatrium* является очень редкой патологией и может вести к обструкции правого предсердия [60].

Патогенез осложнений гестации. В современной литературе редко встречаются описания течения беременности у женщин с трехпредсердным сердцем [59–64]. В случае развития во время беременности сердечной недостаточности, выраженной ЛГ возможна коррекция порока в условиях искусственного кровообращения (ИК) [65].

Клиническая и аускультативная картина. Клиника проявления заболевания чрезвычайно разнообразна и зависит от величины стенозирующего дефекта мембраны, направления и объема сброса крови через межпредсердный дефект.

Обычно симптомы порока появляются в первые недели после рождения, но иногда и значительно позднее. Первые признаки порока неспецифичны и свидетельствуют о сердечной недостаточности разной степени выраженности. В случаях выраженного стеноза продолжительность жизни не превышает 6 мес. При более благоприятных условиях, когда отверстие

в мембране более 6–7 мм, нарастание симптоматики происходит медленнее. Больные жалуются на одышку, сердцебиение, отстают в физическом развитии. Кожные покровы бледные с умеренно выраженным цианозом. Сердце значительно увеличено за счет левых отделов.

При аускультации I тон нормальный или слегка усилен, II тон, прослушиваемый по левому краю грудины, громкий, иногда расщепленный. Патогномоничный аускультативный признак — мезодиастолический шум с пресистолическим усилением. Иногда порок «афоничен».

ЭКГ. На ЭКГ выявляется перегрузка и гипертрофия правого желудочка и предсердия, может быть отклонение электрической оси сердца влево. Эти признаки наиболее выражены у больных с маленьким сообщением между камерами левого предсердия. В остальных случаях — изменения на ЭКГ неспецифичны. На рис. 7.19 представлена ЭКГ больной Ш., 24 года, с диагнозом ВПС. Резекция межпредсердной перегородки. Пароксизмальная форма мерцательной аритмии. Повторные абляции предсердий.

ЭхоКГ. Двухмерная ЭхоКГ является наиболее надежным методом диагностики данного порока. При исследовании, проводимом в проекции «четырёх камер» и продольной оси сердца, достаточно надежно визуализируется мембрана, разделяющая правое предсердие и межпредсердное сообщение.

На рис. 7.20 (см. цв. вклейку) представлена ЭхоКГ больной К., 27 лет, с трехпредсердным сердцем.

Кардиологические осложнения во время беременности:

- мерцательная аритмия;
- тромбоэмболии по большому кругу кровообращения.

Лечение. При развитии сердечной недостаточности назначаются сердечные гликозиды, диуретики, метаболические препараты. В случае появления мерцательной аритмии для контроля оптимальной частоты сердечных сокращений могут использоваться сердечные гликозиды, β-адреноблокаторы или антагонисты кальция (производные дифенилалкиламина — изоптин, верапамил), а с целью профилактики тромбообразования — проведение терапии низкомолекулярным или нефракционированным гепарином.

Подготовка к родам и родоразрешение

- В специальной подготовке пациентки не нуждаются.
- Оценить размер ЛП и вероятность мерцательной аритмии (высока при размере левого предсердия более 4 см).
- Провести суточное мониторирование ЭКГ по Холтеру для исключения пароксизмальной формы мерцательной аритмии.

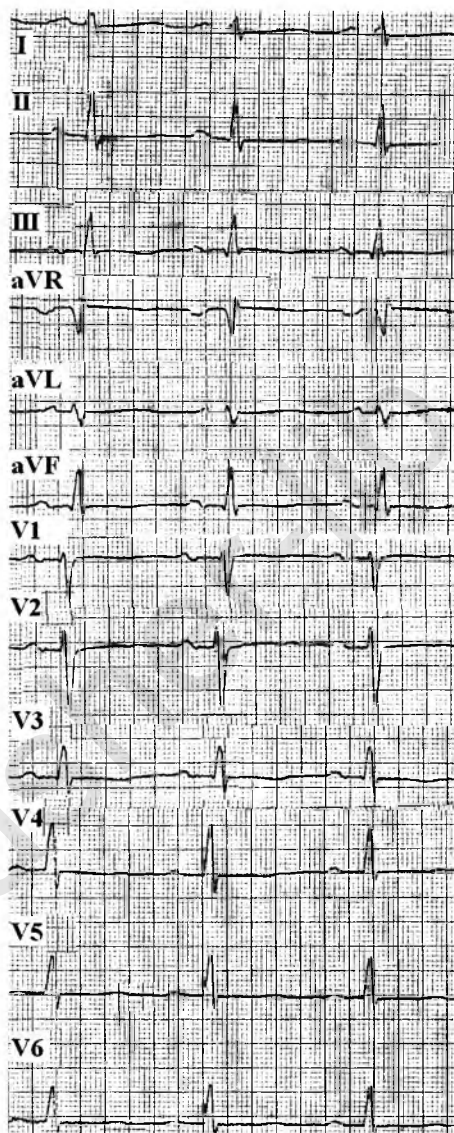


Рис. 7.19. ЭКГ больной Ш., 24 лет. Синусовая тахикардия, ЧСС — 100 в минуту, вертикальное направление ЭОС. Признаки перегрузки правого желудочка (зубцы $T(-)$ до отведения V_3 , вершина закруглена; в отведении V_4 зубец $T(\pm)$; зубцы $T(+)$ V_5-V_6 резко снижены). $RR=0,60$ с, $PQ=0,15$ с, $QRS=0,08$ с, $QT=0,35$ с. Угол альфа $QRS=+81^\circ$

- Родоразрешение под медикаментозным обезболиванием на доношенном сроке возможно при размере ЛП менее 4 см, градиенте давления между камерами ЛП не более 5 мм рт.ст. [66]. При увеличении размера ЛП или высоком градиенте давления между камерами левого предсердия из-за опасности развития мерцательной аритмии во время родов предпочтительным способом родоразрешения является операция КС [67]. Вопрос о способе родоразрешения пациенток, перенесших корригирующую операцию, обсуждается после оценки результатов операции. В случае оперативного родоразрешения предпочтительно использование эпидуральной или спинальной анестезии [61, 66].

Послеродовой период. В раннем послеродовом периоде возможно появление или усиление симптомов сердечной недостаточности или мерцательной аритмии.

ЛИТЕРАТУРА

1. *Findlow D., Doyle E.* Congenital Heart Disease in adults // *Brit. J. of Anaest.* — 1997. — Vol. 78. — P. 416–430.
2. Беременность и врожденные пороки сердца: Науч. изд. / Под ред. А.Д. Макацария, Ю.Н. Беленкова, А.П. Веймана. — М., 2001. — 416 с.
3. *Soydemir D.F., Johnston T., Clarke B.* Percutaneous closure of an atrial septal defect during pregnancy using an Amplatzer occlusion device // *J. Obstet. Gynaecol.* — 2005. — Vol. 25. — P. 715–716.
4. *Hameed A., Yuodim K., Mahboob A., Goodwin T. et al.* Effect of the severity of pulmonary stenosis on pregnancy outcome: a cases control study (abstr) // *Am. J. Obstet. Gynecol.* — 2004. — Vol. 191. — P. 93–97.
5. Самородинова Л.А., Хантемирова Р.А., Гращенкова Л.Б. Беременность и роды при врожденных пороках сердца «бледного» типа // В кн.: Беременность и роды при заболеваниях сердца / Под. ред. С.Н. Давыдова. — Л., 1971. — С. 21–26.
6. *Yap S.C., Drenthen W., Meijboom F.J. et al.* Comparison of pregnancy outcomes in women with repaired versus unrepaired atrial septal defect // *BJOG.* — 2009. — Vol. 116. — P. 1593–1601.
7. *Drenthen W., Pieper P.G., Roos-Hesselink J.W. et al.* Outcome of pregnancy in women with congenital heart disease: a literature review // *J. Am. Coll. Cardiol.* — 2007. — Vol. 49. — P. 2303–2311.
8. *Siu S.C., Colman J.M.* Heart disease and pregnancy // *Heart.* — 2001. — Vol. 85. — P. 710–715.

9. *Tan H.L., Lie K.I.* Treatment of tachyarrhythmias during pregnancy and lactation // *Europ. Heart J.* — 2001. — Vol. 22. — P. 458–464.
10. *Oakley C., Child A., Jung B. et al.* Expert consensus document of management of cardiovascular disease during pregnancy // *Europ. Heart J.* — 2003. — Vol. 24. — P. 761–781.
11. *Li Y., Margraf J., Kluck B. et al.* Thrombolytic therapy for ischemic stroke secondary to paradoxical embolism in pregnancy: a case report and literature review // *Neurologist.* — 2012. — Vol. 18. — P. 44–48.
12. *Soydemir D.F., Johnston T., Clarke B.* Percutaneous closure of an atrial septal defect during pregnancy using an Amplatzer occlusion device // *J. Obstet. Gynaecol.* — 2005. — Vol. 25. — P. 715–716.
13. *Heart Disease and pregnancy* / ed. by C. Oakley, C.A. Warnws. Balckwell Publ. Inc., 2nd ad. — 2007. — P. 253.
14. *Hankins G., Brekken A., Davis L.* Maternal death secondary to a dissecting aneurism of the pulmonary artery // *Obstet. Gynecol.* — 1985. — Vol. 65. — P. 45–48.
15. *Avila W.S., Grinberg M., Snitcowsky R. et al.* Maternal and fetal outcome in pregnant women with Eisenmenger's syndrome // *Eur. Heart J.* — 1995. — Vol. — 16. — P. 460–464.
16. *Hameed A.B., Goodwin T.M., Elkayam U.* Effect of pulmonary stenosis on pregnancy outcomes — A case-control study // *Am. Heart J.* — 2007. — Vol. 154. — P. 852–854.
17. *Drenthen W., Pieper P.G., Roos-Hesselink J.W.* Non-cardiac complications during pregnancy in women with isolated congenital pulmonary valvar stenosis // *Heart.* — 2006. — Vol. 92. — P. 1838–1843.
18. *Ransom D.M., Leicht C.H.* Continuous spinal analgesia with sufentanil for labor and delivery in parturient with severe pulmonary stenosis // *Anest. Analg.* — 1995. — Vol. 80. — P. 418–421.
19. *Haridas K.K., Neeraakal G.M., Moorthy S. et al.* Ruptured idiopathic pulmonary artery aneurysm: unusual case of hemothorax treated by selective embolization // *Indian Heart J.* — 2001. — Vol. 53. — P. 769–772.
20. *Gruber P.J., Askin F.B., Heitmiller R.F.* Pulmonary artery aneurysm in a pregnant woman // *Ann Thorac Surg.* — 2001. — Vol. 71. — P. 1023–1025.
21. *Graham J.K., Shehata B.* Sudden death due to dissecting pulmonary artery aneurysm: a case report and review of the literature // *Am. J. Forensic Med. Pathol.* — 2007. — Vol. 28. — P. 342–344.
22. *Green N.J., Rollason T.P.* Pulmonary artery rupture in pregnancy complicating patent ductus arteriosus // *Br. Heart J.* — 1992. — Vol. 68. — P. 616–618.
23. *Silversides C.K., Beauchesne L., Bradley T. et al.* Canadian Cardiovascular Society 2009 Consensus Conference on the management of adults with con-

genital heart disease: Outflow tract obstruction, coarctation of the aorta, tetralogy of Fallot, Ebstein anomaly and Marfan's syndrome // *Can. J. Cardiol.* — 2010. — Vol. 26. — P. 80–97.

24. *Nistri S., Sorbo M.D., Basso C., Thiene G.* Bicuspid aortic valve: abnormal elastic properties // *J. Heart Valve Dis.* — 2002. — Vol. 11. — P. 369–373.

25. *Затикян Е.П.* Врожденные и приобретенные пороки сердца у беременных (Функциональная и ультразвуковая диагностика). — М.: Триада-Х, 2004. — 304 с.

26. *Кулешова А.Г.* Исходы беременности при различных гемодинамических группах врожденных пороков сердца // *Патология кровообращения и кардиохирургия.* — 2001. — № 2. — С. 12–18.

27. *Hameed A., Karalp I.S., Tummala P.P. et al.* The effect of valvular heart disease on maternal and fetal outcome of pregnancy // *L.A. Coll. Cardiol.* — 2001. — Vol. 37. — P. 893–899.

28. *Silversides C.K., Colman J.M., Sermer M., Siu S.C.* Cardiac risk in pregnant women with rheumatic mitral stenosis // *Am. J. Cardiol.* — 2003. — Vol. 91. — P. 1382–1385.

29. *Dawson J., Rodriguez Y., De Marchena E., Alfonso C.E.* Aortic balloon valvuloplasty in pregnancy for symptomatic severe aortic stenosis // *Int. J. Cardiol.* — 2012. — Vol. 162. — P. 12–13.

30. *Tumelero R.T., Duda N.T., Tognon A.P. et al.* Percutaneous balloon aortic valvuloplasty in a pregnant adolescent // *Arq Bras Cardiol.* — 2004. — Vol. 82. — P. 94–97.

31. *Myerson S.G., Mitchell A.R., Ormerod O.J., Banning A.P.* What is the role of balloon dilatation for severe aortic stenosis during pregnancy? // *J. Heart Valve Dis.* — 2005. — Vol. 14. — P. 147–150.

32. *Deschamps A., Kaufman I., Backman S.B., Plourde G.* Autonomic nervous system response to epidural analgesia in labouring patients by wavelet transform of heart rate and blood pressure variability // *Anesthesiology.* — 2004. — Vol. 101. — P. 21–27.

33. *Lewis N.L., Dob D.P., Yentis S.M.* US registry of high-risk obstetric anaesthesia: arrhythmias, cardiomyopathy, aortic stenosis, transposition of great arteries and Marfan's syndrome // *Int. J. Obstet. Anesth.* — 2003. — Vol. 12. — P. 28–34.

34. *Lesniak-Sobelga A., Tracz W., Kostkiewicz M. et al.* Clinical and echocardiographic assessment of pregnant women with valvular heart diseases-maternal and fetal outcome // *Int. J. Cardiol.* — 2004. — Vol. 94. — P. 15–23.

35. *Davies G.A., Sharoni E., Guyton R.A.* Maternal hemodynamics after oxytocin bolus compared with infusion in the third stage of labor: a randomized controlled trial // *Obstet. Gynecol.* — 2005. — Vol. 105. — P. 294–299.

36. *Tzemos N., Silversides C.K., Colman J.M. et al.* Late cardiac outcomes after pregnancy in women with congenital aortic stenosis // *Am. Heart J.* — 2009. — Vol. 157. — P. 474–480.
37. Practice Committee of American Society For Reproductive Medicine. Increased maternal cardiovascular mortality associated with pregnancy in women with Turner syndrome // *Fertil Steril.* — 2012. — Vol. 97. — P. 433–436.
38. *Miller M.J., Geffner M.E., Lippe B.M.* Echocardiography reveals a high incidence of bicuspid aortic valve in Turner syndrome // *J. Pediatr.* — 1983. — Vol. 102. — P. 47–50.
39. *Boissonnas C.C., Davy C., Bornes M. et al.* Careful cardiovascular screening and follow-up of women with Turner syndrome before and during pregnancy is necessary to prevent maternal mortality // *Fertil Steril.* — 2009. — Vol. 91. — P. 5–7.
40. *Gravholt C.H.* Turner syndrome and the heart: cardiovascular complications and treatment strategies // *Am. J. Cardiovasc. Drugs.* — 2002. — Vol. 2. — P. 401–413.
41. *Lin A.E., Lippe B., Rosenfeld R.G.* Further Delineation of Aortic Dilation, Dissection, and Rupture in Patients With Turner Syndrome // *Pediatrics.* — 1998. — Vol. 102. — P. 12.
42. *Nielsen J., Hansen K.B.* Fertility in women with Turner's syndrome. Case report and review of literature // *Br. J. Obstet. Gynaecol.* — 1979. — Vol. 86. — P. 833–835.
43. *Swapp G.H., Johnston A.W., Watt J.L. et al.* A fertile woman with non-mosaic Turner's syndrome. Case report and review of the literature // *Br. J. Obstet. Gynaecol.* — 1989. — Vol. 96. — P. 876–880.
44. *Kaneko N., Kawagoe S., Hiroi M.* Turner's syndrome: review of the literature with reference to a successful pregnancy outcome // *Gynecol. Obstet. Invest.* — 1990. — Vol. 29. — P. 81–87.
45. *Nagel T.C., Tesch L.G.* ART and high risk patients! // *Fertil. Steril.* — 1997. — Vol. 68. — P. 748–749.
46. *Carlson M., Airhart N., Lopez L., Silberbach M.* Moderate aortic enlargement and bicuspid aortic valve are associated with aortic dissection in turner syndrome: report of the international turner syndrome aortic dissection registry // *Circulation.* — 2012. — Vol. 126. — P. 2220–2226.
47. *Ostberg J.E., Donald A.E., Halcox J.P. et al.* Vasculopathy in Turner syndrome: arterial dilatation and intimal thickening without endothelial dysfunction // *J. Clin. Endocrinol. Metab.* — 2005. — Vol. 90. — P. 5161–5166.
48. *Vriend J.W., Drenthen W., Pieper P.G. et al.* Outcome of pregnancy in patients after repair of aortic coarctation // *Eur. Heart J.* — 2005. — Vol. 26. — P. 2173–2178.

49. Шехтман М.М. Экстрагенитальная патология и беременность. — М., 1987.
50. Deal K., Wooley C.F. Coarctation of the aorta and pregnancy // Ann. Intern. Med. — 1973. — Vol. 78. — P. 706–710.
51. Connolly H., Ammash N., Warnes C. Pregnancy in women with coarctation of the aorta [abstract] // J. Amer. Coll. Cardiol. — 1996. — Vol. 27. — P. 43–46.
52. Beauchesne L.M., Connolly H.M., Ammash N.M., Warnes C.A. Coarctation of the aorta: outcome of pregnancy // J Amer. Col. I Cardiol. — 2001. — Vol. 15. — P. 1728–1733.
53. Janku K., Unzeitig V., Mikulik R. et al. Management and methods of delivery in women with aortic coarctation--results of 64 pregnancies in 41 women // Ceska Gynekol. — 2000. — Vol. 65. — P. 236–239.
54. Fadouach S., Azzouzi L., Tahiri A., Chraïbi N. Aortic coarctation and pregnancy. Apropos of 3 cases followed-up during a period of 10 years // Ann Cardiol Angeiol (Paris). — 1994. — Vol. 43. — P. 262–265.
55. Assaidi A., Sbragia P., Fraisse A. Transcatheter therapy for aortic coarctation with severe systemic hypertension during pregnancy // Catheter Cardiovasc Interv. — 2012 Apr 18. doi: 10.1002/ccd.24404.
56. Yavuz C., Soydic H.E., Tekbaş G., Karahan O. Pregnancy complicated with severe recurrent aortic coarctation: a case report // Case Report Vasc Med. — 2012;2012:865035. doi: 10.1155/2012/865035.
57. Thalmann M., Sodeck G.H., Domanovits H. et al. Acute type A aortic dissection and pregnancy: a population-based study // Eur. J. Cardiothorac Surg. — 2011. — Vol. 39. — P. 159–163.
58. Johnston C., Schroeder F., Fletcher S.N. et al. Type A aortic dissection in pregnancy // Int. J. Obstet. Anesth. — 2012. — Vol. 21. — P. 75–79.
59. Church W.S. Congenital malformation of the heart: abnormal septum in left auricle // Trans. Pathol. Soc. (Lond). — 1868. — Vol. 19. — P. 188–190.
60. Doucette J., Knoblich R. Persistent right valve of the sinus venosus // Arch. Pathol. — 1963. — Vol. 75. — P. 105–112.
61. Sentilhes L., Verspyck E., Bauer F., Marpeau L. Management of maternal cor triatriatum during pregnancy // Obstet. Gynecol. — 2004. — Vol. 104. (5 Pt 2). — P. 1212–1215.
62. Kanbara T., Miyake T., Murao K. et al. Anesthesia for cesarean section in a patient with cor triatriatum // Masui. — 2005. — Vol. 54. — P. 160–162.
63. Sajeev C.G., Roy T.N., Krishnan M.N., Venugopal K. A case of cor triatriatum diagnosed during pregnancy // Int. J. Cardiol. — 2003. — Vol. 90. — P. 127–128.

64. *Mathew P.J., Subramaniam R., Rawat R.S., Kulkarni A.* A case of cor triatriatum with pregnancy: An anaesthetic challenge // *J. Postgrad. Med.* — 2004. — Vol. 50. — P. 79–80.

65. *Bai W., Kaushal S., Malviya S. et al.* Anesthetic management for resection of cor triatriatum during the second trimester of pregnancy // *Int. J. Obstet Anesth.* — 2010. — Vol. 19. — P. 103–106.

66. *Kanbara T., Miyake T., Murao K. et al.* Anesthesia for cesarean section in a patient with cor triatriatum // *Masui.* — 2005. — Vol. 54. — P. 160–162.

67. *Gavand Y., Krausz-Grignard M., Barrucand B. et al.* Anaesthesia for caesarean section in a pregnant woman with cor triatriatum // *Ann. Fr. Anesth. Reanim.* — 2011. — Vol. 30. — P. 688–691.

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА С ЦИАНОЗОМ

В Великобритании количество взрослых с ВПС составляет около 250 тыс., и половина из них — женщины репродуктивного возраста. Около 40–45% детей, родившихся с ВПС, характеризуются поражением правых отделов сердца, почти всегда протекающих с цианозом. Поражение правых отделов сердца увеличивает риски в отношении матери и плода.

Данные пороки сердца подразделяются в зависимости от преимущественной перегрузки правого желудочка объемом или давлением. Перегрузка объемом возникает чаще при наличии регургитации на трикуспидальном клапане или клапане легочной артерии или в случаях, когда дополнительный объем крови в правый желудочек или малый круг кровообращения поступает через шунт слева направо (чаще на уровне предсердий, чем желудочков).

Перегрузка объемом обычно увеличивается при следующих пороках:

- ДМПП;
- регургитация на клапане легочной артерии (редко — изолированная). Чаще в результате операции по поводу ТФ или СЛА;
- АЭ.

Перегрузка давлением появляется при следующих пороках:

- СЛА (изолированный или в комплексе с ТФ);
- корригированная транспозиция магистральных сосудов (КТМС);
- полная транспозиция магистральных сосудов (ТМС) после операции Мастарда или Сеннинга.

Последние из двух перечисленных состояний представляют собой выраженные формы перегрузки правого желудочка давлением, когда правый желудочек осуществляет системный кровоток.

Принимая во внимание то, что поражение правых отделов сердца увеличивает риски в отношении матери и плода, для клинициста важно знать не только размеры правого желудочка, толщину стенки, наличие трикуспидальной недостаточности и ее выраженность, но и геометрию правого желудочка, а также состояние внутрисердечной гемодинамики в случаях проведения корригирующих операций. Учитывая, что стан-

дартная ЭхоКГ часто не позволяет детально уточнить функцию правого желудочка у пациенток с системным правым желудочком (ТМС после операции Сеннинга, КТМС, единственный желудочек сердца после проведения ОФ или без нее), у этих пациенток может быть рекомендовано проведение ЯМРТ. Соотношение риск/польза данного исследования должно быть уточнено консилиумом с участием кардиолога специализированного роддома с получением со стороны беременной информированного согласия.

Наличие аритмий, инсульта, отека легких, манифестируемой СН или внезапной смерти в анамнезе при анатомически сложных пороках сердца у беременных, протекающих с цианозом, дисфункцией миокарда, низким ФК СН или обструкцией выносящего тракта системного желудочка существенно увеличивает риски в отношении как матери, так и плода.

Предпочтительными в отношении как матери, так и плода для беременных с ВПС и поражением правого желудочка являются роды через естественные родовые пути. По сравнению с КС они сопровождаются меньшим объемом перераспределения крови, кровопотерей, активацией свертывающей системы и инфекционных осложнений. Адекватная анестезия и укорочение второго периода родов позволяют обезопасить роды через естественные родовые пути у большинства женщин с ВПС и поражением правого желудочка. Мониторирование гемодинамики матери во время беременности и в родах строго индивидуально и обычно включает мониторирование ЭКГ и пульсоксиметрию.

Во избежание аортокаваальной компрессии пациенткам с ВПС и вовлечением правого желудочка не рекомендуется во время беременности, особенно в родах, положение на спине. Конец второго и третий период родов являются потенциально опасными для них из-за быстрого увеличения венозного возврата к правому желудочку, обусловленного сокращением матки и снижением компрессии нижней полой вены. С другой стороны, кровопотеря несколько компенсирует увеличение венозного возврата. Ведение этого периода родов требует ограничения объема внутривенной инфузии и колебаний АД.

ТЕТРАДА И ТРИАДА ФАЛЛО

Определение. ГФ называется ВПС, включающий ДМЖП, обструкцию выносящего тракта правого желудочка вследствие СЛА, декстропозицию аорты (аорта «сидит верхом» на межжелудочковой перегородке).

ке и из правого желудочка имеется непосредственный выход в просвет аорты) и гипертрофию правого желудочка.

Эпидемиология. ТФ составляет 11–16,7% всех ВПС и 66–75% ВПС, сопровождающихся цианозом. Триада Фалло (сочетание ДМЖП, СЛА и гипертрофии правого желудочка) встречается реже и составляет 1,6–6% всех ВПС.

Классификация. Классификация ТФ имеет большое значение для подхода к хирургической коррекции порока.

Патогенез. Вследствие обструкции выносящего тракта правого желудочка возникает шунт справа налево через ДМЖП с поступлением венозной крови в аорту. При значительном стенозе и больших размерах дефекта (наиболее частая анатомическая ситуация) во время систолы кровь из обоих желудочков поступает в аорту и в меньшей степени в легочную артерию. На поздних стадиях заболевания возникает стабильный право-левый (веноартериальный) сброс крови, что означает переход в цианотическую форму порока.

Патогенез осложнений гестации. Как результат снижения ОПСС, отмечаемого при нормально протекающей беременности, возможно возрастание шунта справа налево с некоторым ростом цианоза. Таким образом, у матери даже с умеренно выраженным цианозом возможно усиление заболевания во время беременности. Схватки и особенно потуги могут представлять серьезную опасность из-за повышения давления в правых отделах сердца с усугублением шунта справа налево.

Право- и левожелудочковая недостаточность могут отмечаться у беременных с ТФ и быть связанными с аортальной недостаточностью. Аортальная регургитация может иметь тенденцию к прогрессированию у неоперированных пациентов с данным пороком, 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. Другая проблема у беременных с этим ВПС может быть связана с предсердными аритмиями, которые обычно встречаются во II и III триместрах беременности.

Вынашивание беременности женщинами с ТФ сопровождается крайне высоким риском как в отношении матери, так и в отношении плода [1]. В табл. 8.1 и 8.2 представлены данные о материнских и неонатальных осложнениях при крайней форме тетрады Фалло, протекающей с атрезией легочной артерии. Отмечено, что, по данным различных авторов, с 1997 по 2009 г. при отсутствии изменений показателей материнских осложнений существенно увеличилась частота преждевременных родов с увеличением числа детей, родившихся живыми (до 93%). Такая динамика связана с успехами современной перинатальной служ-

бы, в то время как внедрение новых групп препаратов, воздействующих на гемодинамику малого круга кровообращения матери, не оказало существенного влияния на статистические показатели их выживаемости и осложнений.

Таблица 8.1

**Материнские осложнения при атрезии легочной артерии
(неоперированные пороки с цианозом
или после паллиативной операции)**

Авторы	Кол-во беременностей/женщин	Сердечно-сосуд. осложнения (%)	Тромбозы, n (%)	СН, n (%)	Другие осложнения, n (%)	Смерть, n (%)
H.M. Connolly et al., 1997 ¹	19 (11)	2 (11)	–	1 (5,3)	1 (5,3)	–
U. Neumayer et al., 1997 ²	26 (9)	3 (11,5)	2 (7,7)	1 (3,8)	–	–
E. Bédard et al., 2009 ³	29 (29)	2 (7)	1 (3,5)	6 (20,7)	2 (7)	8 (28)
Всего	74 (49)	7 (9,5)	3 (4)	8 (10,8)	3 (4)	8 (10,8)

Таблица 8.2

**Неонатальные осложнения при атрезии легочной артерии
(неоперированные пороки с цианозом
или после паллиативной операции)**

Авторы	Кол-во беременностей/женщин	Преждевременные роды, n (%)	Аборты, n (%)	Живорождение, n (%)	Масса новорожденных, г (ср.)	Смерть, n (%)
H.M. Connolly et al., 1997 ¹	19 (11)	6 (31,6)	6 (31,6)	8 (42)	2000	–
U. Neumayer et al., 1997 ²	26 (9)	13 (50)	3 (11,5)	8 (30,8)	1846	2 (7,7)
E. Bédard et al., 2009 ³	29 (29)	25 (86)	–	27 (93)	–	2 (7)
Всего	74 (49)	44 (59,5)	9 (12,2)	43 (17,2)	1920	4 (5,4)

¹Connolly H. M., Warnes C.A. Outcome of pregnancy in patients with complex pulmonary atresia // Am. J. Cardiol. — 1997. — Vol. 79. — P. 519–521 [2].

²Neumayer U., Somerville J. Outcome of pregnancies in patients with complex pulmonary atresia // Heart. — 1997. — Vol. 78. — P. 16–21 [3].

³Bédard E., Dimopoulos K., Gatzoulis M.A. Has there been any progress made on pregnancy outcomes among women with pulmonary arterial hypertension? // Eur. Heart J. — 2009, Feb. — Vol. 30 (3). — P. 256–265 [4].

Наличие цианоза и эритроцитоза у матери является основным фактором, влияющим на развитие СЗРП, при этом риск развития СЗРП особенно значителен при сатурации кислорода менее 85%. У этих пациенток отмечено нарастание частоты выкидышей, преждевременных родов и снижение массы плода [5].

Р. Presbitero и соавт. (1994) проанализировали неонатальные исходы 96 беременностей у 44 пациенток с наличием ВПС и цианоза (из них у 21 была ТФ, у 46 — атрезия легочной артерии). Было отмечено 26 спонтанных выкидышей, 5 мертворождений и 9 преждевременных родов. Только 33% детей родились живыми. Авторы считают, что предикторами в отношении потери плода являются уровень гемоглобина и сатурация кислорода до беременности или в начале беременности. В III триместре беременности показатель сатурации кислорода является достаточно изменчивым, а уровень гемоглобина снижается из-за развивающейся гемодилюции. Пороговые значения показателей в отношении живорождения составляют для сатурации кислорода в артериальной крови $\leq 85\%$, а для гемоглобина, определяемого в начале беременности, — более 20 г/дл [6].

С целью профилактики тромбоэмболических осложнений (при отсутствии склонности к кровотечениям) рекомендуется, начиная со II триместра беременности, назначение НМГ, ношение компрессионного трикотажа, адекватная гидратация и ранняя двигательная реабилитация [7, 8].

При оперативном родоразрешении у пациенток с ТФ предпочтительной является регионарная анестезия, так как проведение вентиляции легких во время общей анестезии чревато резким повышением сопротивления сосудов малого круга кровообращения. Из-за опасности развития артериальной гипотензии на фоне регионарной анестезии рекомендуется исключить быстрое внутривенное введение окситоцина.

При триаде Фалло вынашивание беременности возможно, вопрос о способе родоразрешения решается индивидуально. Гемодинамика, симптомы, диагностика складываются из проявлений стеноза легочной артерии (подклапанный и/или клапанный) и ДМПП.

Клиническая и аускультативная картина. Клиническая картина зависит от тяжести обструкции выносящего тракта правого желудочка, изменения которого могут быть самыми разными: от легкой гипоплазии до атрезии легочного ствола.

Диагноз ТФ обычно устанавливается в первые 6–12 мес жизни по появлению одышки, цианоза, грубого систолического шума.

У взрослых больных цианоз может быть и незначительным, и выраженным, что зависит от степени стеноза легочной артерии. Чаше

у взрослых степень стеноза выражена умеренно. При аускультации определяется громкий I тон, систолический шум во втором-третьем межреберье слева от грудины различной степени выраженности.

ЭКГ. На ЭКГ — отклонение электрической оси сердца вправо, признаки гипертрофии правого желудочка. Возможны блокада правой ножки пучка Гиса, гипертрофия правого предсердия. При «бледной» форме порока на ЭКГ возможна перегрузка обоих желудочков, но больше правого. На рис. 8.1 представлена ЭКГ больной М. с диагнозом ВПС. Радикальная коррекция ТФ.

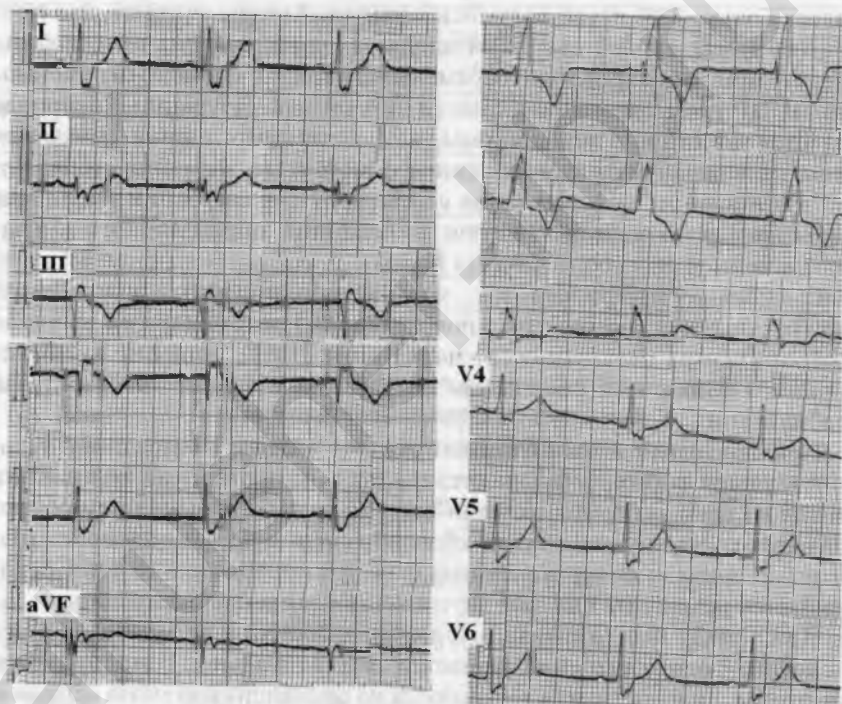


Рис. 8.1. ЭКГ больной М. Синусовый ритм, ЧСС — 64 в минуту, отклонение ЭОС влево. Полная блокада правой ножки пучка Гиса. $RR=0,96$ с, $PQ=0,16$ с, $QRS=0,15$ с, $QT=0,40$ с

На рис. 8.2 представлена ЭКГ больной Л. Диагноз — триада Фалло.

ЭхоКГ. Одномерная ЭхоКГ обнаруживает отсутствие переднего продолжения межжелудочковой перегородки, дилатацию аорты, декстрапозицию аорты (расположение передней стенки аорты и межжелудочковой перегородки на разной глубине), гипертрофию передней стенки правого желудочка и межжелудочковой перегородки, уменьше-

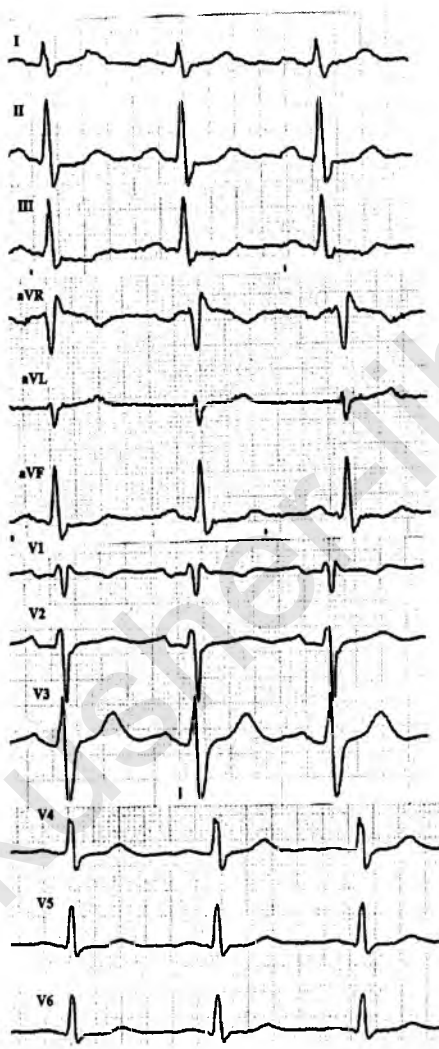


Рис. 8.2. ЭКГ больной Л. Синусовая тахикардия, ЧСС — 111 в минуту, вертикальное направление ЗОС. Изменение предсердного компонента за счет обоих предсердий ($P_{II}=2,5$ мм; $P=0,11$ с; P (+) в отведении V_1 с преобладанием (-) фазы). Неполная блокада правой ножки пучка Гиса. Признаки гипертрофии правого желудочка. $RR=0,54$ с, $PQ=0,15$ с, $QRS=0,10$ с, $QT=0,32$ с. Угол альфа $QRS=+86^\circ$

ние диаметра легочной артерии и левого предсердия. Диагностическое значение имеет двухмерная ЭхоКГ, при которой возможна непосредственная визуализация ДМЖП, смещения аорты и ее дилатации в парастернальной проекции длинной оси, а также места локализации СЛА и степени его выраженности. Допплер-ЭхоКГ помогает определить градиенты давления, а цветная доплер-ЭхоКГ — направление кровотока через ДМЖП. Основными признаками порока при данных методах обследования являются турбулентные потоки через ДМЖП и в стволе легочной артерии (при скорости более 1,1 м/с).

На рис. 8.3, 8.4 (см. цв. вклейку), 8.5 представлены ЭхоКГ больной Л. Диагноз — триада Фалло (самостоятельные роды на доношенном сроке).



Рис. 8.5. Двухмерная ЭхоКГ больной Л. (четырёхкамерное сечение). Определяется дилатация и гипертрофия правого желудочка (указано стрелками)

Кардиологические осложнения во время беременности:

- эритроцитоз и тромбозы;
- повышение давления в правом желудочке;
- реверсия шунта (усиление цианоза);
- кровохарканье и кровотечение.

Радикальная операция при ТФ и триаде Фалло. Больные, перенесшие радикальную операцию по поводу ТФ, имеют хороший прогноз, а 25-летняя выживаемость среди них составляет 94%, что позволяет большинству девочек достичь репродуктивного воз-

раста. Проведение радикальной операции при этих ВПС позволяет выносить беременность, а вопрос о способе родоразрешения решается индивидуально. У всех пациенток определяется остаточный стеноз легочной артерии, аритмии вплоть до парных и групповых желудочковых экстрасистол.

При ЭхоКГ четко определяется место пластики ДМЖП (рис. 8.6).

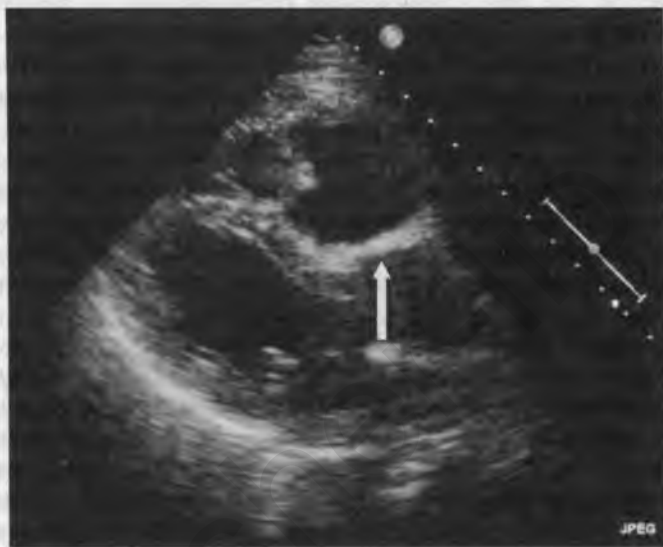


Рис. 8.6. Секторальная ЭхоКГ больной М. (стрелкой указана заплата межжелудочковой перегородки)

При хороших результатах операции возможны самопроизвольные роды.

Н. Singh и соавт. (1982), изучив течение 40 беременностей у 27 пациенток после коррекции ТФ, пришли к выводу, что, если после оперативного лечения не отмечается остаточного дефекта перегородки, беременность хорошо переносится и роды ведутся через естественные родовые пути [9].

В клинике Мэйо (США) наблюдались 43 женщины, перенесшие радикальную операцию при ТФ и имевшие 112 беременностей. Сердечно-сосудистые осложнения были отмечены в 6 случаях, причем каждая из этих пациенток имела либо выраженную дилатацию и/или дисфункцию правого желудочка, либо повышение давление в правом желудочке вследствие обструкции выходного тракта, либо легочную гипертензию [10].

Голландские авторы приводят данные 26 пациенток, перенесших радикальную операцию по поводу ТФ и имевших 50 беременностей. Осложнения отмечены у 5 пациенток (19%) и включали симптомы правожелудочковой недостаточности и/или аритмии. У пациенток с правожелудочковой недостаточностью отмечалась выраженная регургитация на клапане легочной артерии. Эти изменения трудно определяются как при клиническом обследовании — возникающий шум мягкий и короткий, так и при эхокардиографическом — поток крови при регургитации чаще ламинарный, чем турбулентный [11]. Отсутствие осложнений у 25 беременных, перенесших радикальную коррекцию ТФ, отмечено L. M. Pedersen и соавт. [12].

Сохраняющиеся послеоперационные дефекты, такие как ДМЖП, стеноз легочной артерии или аортальная регургитация, нуждаются в дополнительной оценке совместно с анализом сохранности сократительной функции левого желудочка. Отсутствие выраженных резидуальных дефектов позволяет предполагать неосложненные беременности и роды.

В МОНИИАГ с 2004 по 2013 г. наблюдались 10 беременных, перенесших радикальную операцию по поводу ТФ. У всех женщин сохранялся градиент давления на легочной артерии от 8 до 40 мм рт.ст., у 1 отмечена реканализация ДМЖП до 5 мм. У 7 женщин беременность закончилась самостоятельными родами под длительной эпидуральной анестезией на доношенном сроке, у 3 — операцией КС на доношенном сроке (из них у 2 — по кардиологическим показаниям вследствие развития правожелудочковой недостаточности). У всех пациенток по результатам суточного мониторирования ЭКГ по Холтеру отмечалась желудочковая экстрасистолия 1–46 градации по Lown. Все пациентки выписаны в удовлетворительном состоянии из МОНИИАГ под амбулаторное наблюдение терапевта по месту жительства.

Противопоказания к самопроизвольным родам после радикальной коррекции триады и ТФ:

- выраженная регургитация на клапане легочной артерии;
- гематокрит более 60%;
- сатурация кислорода в артериальной крови менее 80%.

Возможные осложнения:

- пароксизмальная тахикардия;
- нарастание хронической правожелудочковой сердечной недостаточности.

Подготовка к родам. В специальной подготовке пациентки не нуждаются. При развитии сердечной недостаточности назначаются сердечные гликозиды, метаболические препараты.

Послеродовой период. В раннем послеродовом периоде возможно появление или усиление симптомов сердечной недостаточности или мерцательной аритмии. ЭхоКГ или суточное мониторирование ЭКГ по Холтеру проводятся по общим показаниям.

АНОМАЛИЯ ЭБШТЕЙНА

Определение. Впервые в мировой литературе сердечная аномалия, получившая название АЭ, описана терапевтом и прозектором Эбштейном в 1886 г.

АЭ характеризуется смещением трехстворчатого клапана в правый желудочек вследствие аномального прикрепления его створок, что, таким образом, делит правый желудочек на проксимальную атриализованную (предсердную) часть и дистальную функциональную, значительно уменьшенную желудочковую камеру. Диагностические затруднения при АЭ обусловлены многообразием и сложностью вариантов порока.

Эпидемиология. Эта врожденная патология встречается относительно редко (0,5–0,8%).

Классификация. Классификации АЭ не существует.

Патогенез. Вследствие смещения клапана правый желудочек оказывается разделенным на две части — верхнюю, функционально относящуюся к правому предсердию, и нижнюю, функционирующую в качестве правого желудочка. «Истинное» правое предсердие гипертрофировано и расширено.

Сердечная стенка в предсердном отделе правого желудочка значительно редуцируется, истончается, а мышечный слой нижней части правого желудочка может быть гипертрофированным. Но полость этого отдела, функционально относящегося к правому предсердию и сокращающегося совместно с ним, слишком мала и не в состоянии вместить всей крови, находящейся в верхней части правого желудочка и правого предсердия. Это ведет к уменьшению ударного объема правого желудочка, что в свою очередь значительно уменьшает объем легочного кровотока. Нарушение опорожнения правого предсердия приводит со временем к его гипертрофии и дилатации, а затем к повышению давления в нем. Венозная гипертензия в правом предсердии распространяется на весь венозный сектор большого круга кровообращения. Наличие сопутствующих внутрисердечных сообщений при АЭ (около 50% больных имеют ДМПП или открытое овальное окно) приводит

к тому, что большой круг кровообращения получает смешанную кровь и при значительном веноартериальном сбросе наблюдается постоянный цианоз свекловичного оттенка. Это имеет важное клиническое значение, так как прогрессирование нарушений гемодинамики приводит к развитию цианоза («поздний цианоз»), тогда как при «чистой» АЭ без ДМПП цианоза нет.

Патогенез осложнений гестации. Хотя беременность у пациенток с АЭ и связана с замедленным развитием плода, преждевременными родами и низкой массой новорожденных, в большинстве случаев прогноз вполне оптимистичен [13, 14].

Наибольший опыт наблюдения и родоразрешения 44 женщин с АЭ, имевших 111 беременностей, представили Н.М. Connoly и С.А. Warnes [15]. Живыми были рождены 85 детей (76%). У 18 из обследованных женщин во время беременности отмечался цианоз, 52 их беременности закончились рождением 39 живых детей (75%). Средний вес новорожденных у женщин с цианозом был достоверно ниже, чем у женщин без цианоза (2530 и 3140 г соответственно; $p < 0,001$).

J.Е. Donnelly и соавт. (1991) наблюдали 12 женщин с АЭ, имевших 44 беременности [16]. У 2 пациенток был отмечен цианоз. Наличие цианоза и пароксизмальных тахикардий у матери ухудшало материнский и неонатальный прогнозы. Большинство беременностей протекали без осложнений и закончились рождением 36 живых детей (81%). Отмечено пять выкидышей, одна внематочная беременность и одна неонатальная смерть. Большинство родов проведено через естественные родовые пути, четверо закончились наложением акушерских щипцов и трое — КС. В более поздних исследованиях также отмечается благоприятный исход беременности при АЭ [14].

Беременность хорошо переносится пациентками после пластики или протезирования трикуспидального клапана, а риск парадоксальных эмболий устраняется закрытием ДМПП.

Клиническая и аускультативная картина. Одышка при АЭ наблюдается с раннего возраста, нередко приступы пароксизмальной тахикардии и другие нарушения ритма. Границы сердца расширены в обе стороны, выслушиваются III и IV тона («ритм галопа»). Шума над сердцем может не быть совсем, но часто определяется нежный короткий систолический шум в третьем-четвертом межреберье слева у грудины, диастолический шум в мезокардиальной зоне. Частым симптомом являются набухшие, но не пульсирующие вены шеи, увеличенная, но не пульсирующая печень. Больные АЭ никогда не принимают облегчающих поз. Лицо у них нередко лунообразно за счет одутловатости его нижней половины. Обращает на себя внимание хорошо развитая подкожная венозная сеть.

У многих пациенток с АЭ и цианозом положительный эффект дает оперативное лечение.

ЭКГ. На ЭКГ определяется увеличение амплитуды, расширение, расщепление комплекса QRS, полная блокада правой ножки пучка Гиса, синдром преждевременного возбуждения желудочков (синдром Вольфа—Паркинсона—Уайта — очень часто!), значительное увеличение амплитуды и остроконечность зубцов Р в I и II стандартных и правых грудных отведениях, отсутствие признаков гипертрофии правого желудочка.

ЭхоКГ. При ЭхоКГ в М-режиме определяется пролабирование передней створки трехстворчатого клапана, запаздывание его закрытия по отношению к митральному клапану и смещение всего клапанного аппарата книзу. Эти изменения неспецифичны. Высокоинформативным и ценным методом диагностики является двухмерная ЭхоКГ, при которой четко видно патологическое расположение трехстворчатого клапана в полости правого желудочка и атриализация большей или меньшей его части. Допплеровское исследование выявляет обратный ток крови на клапане и шунтирование крови на уровне предсердий.

На рис. 8.7 представлена ЭхоКГ больной К. с АЭ. Визуализируется смещение створок трикуспидального клапана в полость правого желудочка.



Рис. 8.7. Двухмерная ЭхоКГ больной К. Четырехкамерное сечение. АнЭ. Смещение створок трикуспидального клапана в полость правого желудочка (указано стрелкой)

На рис. 8.8 и 8.9 представлена ЭхоКГ больной М с АЭ. Штриховкой отмечены уменьшенная полость правого желудочка и увеличенная полость правого предсердия.

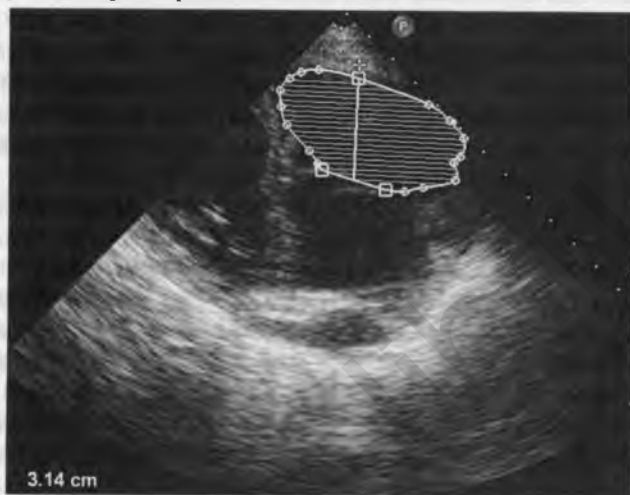


Рис. 8.8. Двухмерная ЭхоКГ больной М. Четырехкамерное сечение. АнЭ (штриховкой отмечена уменьшенная полость правого желудочка)

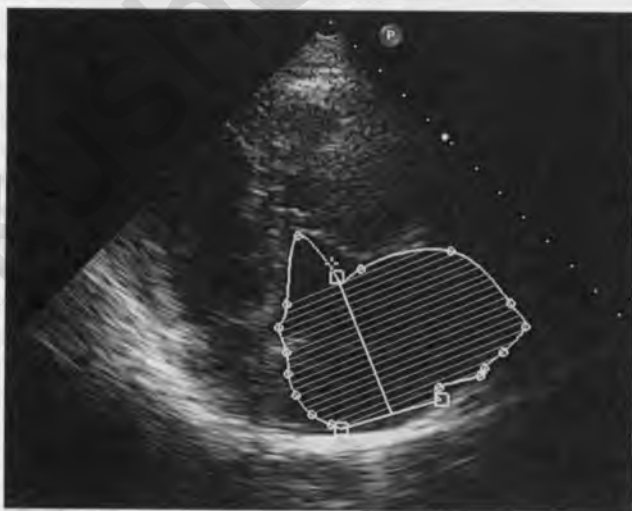


Рис. 8.9. Двухмерная ЭхоКГ больной М. Четырехкамерное сечение. АнЭ (штриховкой отмечена увеличенная полость правого предсердия)

Кардиологические осложнения во время беременности:

- правожелудочковая недостаточность, прогрессирующая с возрастом;
- предсердные нарушения ритма и пароксизмальные тахикардии из-за сопутствующего синдрома WPW (чаще — праворасположенные дополнительные пути проведения). В возрасте старше 20 лет мерцательная аритмия имеется практически у всех больных;
- внезапная смерть. Повышенный риск ее возникновения у таких больных связан с присоединением желудочковых аритмий;
- парадоксальная эмболия и абсцесс мозга;
- склонность к инфекционному эндокардиту.

Лечение. По показаниям в стационарных условиях проводится антиаритмическая терапия и лечение сердечной недостаточности. При развитии мерцательной аритмии или наличии других источников тромбоэмболий (тромбоз глубоких и поверхностных вен нижних конечностей), а также при сочетании с ДМПП показано назначение аспирина, проведение антикоагулянтной терапии нефракционированным гепарином или низкомолекулярными гепаринами. В случае отсутствия кардиологических осложнений и условий для шунтирования крови (ДМПП, открытое овальное окно) возможны самостоятельные роды под медикаментозным обезболиванием.

При наличии осложнений заболевания — родоразрешение операцией КС под общей или эпидуральной анестезией при участии опытного кардиолога [17, 18].

Тактика врача при выявлении АЭ у беременной и ведение родов

- Проведение холтеровского мониторирования сердечного ритма, в том числе в динамике. При показаниях — антиаритмическая терапия под наблюдением кардиолога.
- Динамический ЭхоКГ-контроль размера правого желудочка и клиническое определение ФК СН. При показаниях — терапия сердечной недостаточности под наблюдением кардиолога.
- При показаниях (мерцательная аритмия, другие источники тромбоэмболий) — проведение антикоагулянтной терапии нефракционированным гепарином или низкомолекулярными гепаринами.
- Родоразрешение операцией КС под общей или эпидуральной анестезией при участии опытного кардиолога [17, 18]. В послеродовом периоде рекомендуется антибиотикопрофилактика.

Послеродовой период. В раннем послеродовом периоде возможно появление или усиление симптомов сердечной недостаточности или мерцательной аритмии. В послеродовом периоде рекомендуется антибиотикопрофилактика.

ТРАНСПОЗИЦИЯ МАГИСТРАЛЬНЫХ СОСУДОВ

Определение. ТМС представляет собой порок, при котором аорта отходит от правого желудочка, легочная артерия — от левого.

Эпидемиология. Этот порок составляет 7–15% среди всех ВПС. Это самый частый ВПС, сопровождающийся цианозом и недостаточностью кровообращения в грудном возрасте.

Классификация. С гемодинамической точки зрения различают полную и корригированную ТМС. Для полной ТМС, совместимой с жизнью, совершенно необходимо наличие сообщений между большим и малым кругом кровообращения. Сообщение может быть представлено в 50% случаев ДМПП, в остальных — межжелудочковой перегородки или открытым артериальным протоком. Возможно сочетание полной ТМС с обструкцией ВТПЖ или коарктацией аорты [19].

При полной ТМС различают:

- ТМС сосудов с увеличенным или нормальным легочным кровотоком:
 - с открытым овальным окном или ДМПП — так называемая простая транспозиция;
 - с ДМЖП;
 - с ОАП (последний не бывает изолированным, а сочетается с первыми двумя вариантами).
- ТМС с уменьшенным легочным кровотоком:
 - со стенозом выходного отдела левого желудочка;
 - с ДМЖП и стенозом выходного отдела левого желудочка.

При корригированной транспозиции имеется инверсия желудочков; кровообращение не страдает. Корригированная ТМС представляет собой редкую аномалию и составляет менее 1% всех ВПС. Кроме того, заболевание часто остается нераспознанным прижизненно [20]. Могут также отмечаться следующие дефекты, оказывающие влияние на прогноз заболевания:

- порок сочетается в 70% случаев с ДМЖП (обычно перимембранозной локализации), в 40% — с подклапанным СЛА;
- может отмечаться аномальное строение трехстворчатого (системного) клапана, напоминающее АЭ с развитием его недостаточности;
- характерно необычное положение АВ-узла и пучка Гиса, у большинства пациентов обнаруживается удвоение АВ-узла;
- другой аномалией является поражение проводящей системы вплоть до ее фиброза, увеличивающееся с годами. Так, вероятность нарастания частоты полной АВ-блокады составляет за 1 год жизни около 2% [21];

- кроме того, морфологически правый желудочек кровоснабжается единственной правой артерией, что может стать причиной коронарной недостаточности;
- сочетание с синдромом WPW.

Патогенез. Корригированная ТМС в изолированном виде долго не приводит к нарушению гемодинамики, выраженность и характер которой определяются сопутствующей патологией. При ДМЖП нарушения гемодинамики такие же, как при изолированном пороке, а при сочетании ДМЖП со стенозом легочной артерии — аналогичны ТФ. Нарушения гемодинамики при недостаточности створок артериального АВ-клапана соответствуют митральной недостаточности при нормальном расположении магистральных сосудов.

Патогенез осложнений гестации. Вынашивание беременности более реально при корригированной ТМС [22]. Число живорождений составляет около 60%, а наличие цианоза при полной ТМС является фактором риска выкидыша [23]. В исследовании Н.М. Connolly и соавт. участвовали 22 женщины, имевшие 50 беременностей. При отсутствии материнской смертности число живорождений составило 83% [24]. На небольшом количестве наблюдений материнская смертность составила 4% [25].

В МОНИИАГ с 2005 г. наблюдались 3 женщины с корригированной ТМС (из них 1 пациентка родоразрешалась дважды), у одной из них имплантирован электрокардиостимулятор (ЭКС) на сроке беременности 23 нед в связи с выявленными эпизодами полной атривентрикулярной блокады; 2 из них родоразрешены операцией КС на доношенном сроке, причем 1 — в связи с приступами удушья в ночные часы (острая левожелудочковая недостаточность). Послеоперационный период — без особенностей. Еще у 1 пациентки проведены самостоятельные роды.

В медицинской литературе встречаются единичные описания полной ТМС и успешно пролонгированной беременности до срока 35 нед на фоне нарастающей СН с необходимостью назначения антикоагулянтов из-за риска «парадоксальных» эмболий [26], а также казуистические описания женщины с 3 беременностями, успешно закончившимися родами [27].

При некоторых анатомически сложных ВПС, когда отсутствуют или недоразвиты различные отделы сердца (атрезия трикуспидального и митрального клапанов, единственный желудочек сердца, двухкамерное сердце и т.д.) выполнение радикальной операции не представляется возможным. Единственной операцией может быть гемодинамическая коррекция внутрисердечной гемодинамики, которая позволяет разделить артериальные и венозные потоки крови, не устраняя полностью анатомические пороки. К ним относятся различные модификации гемо-

динамической коррекции по методу Фонтена (см. главу «Единственный желудочек сердца»), Мастарда (внутрипредсердное разделение потоков крови при помощи наложения внутри правого предсердия направляющей мембраны, когда кровоток из полых вен направляется через митральный клапан в ЛЖ и легочную артерию, а кровь из легочных вен через ДМПП поступает в правые отделы сердца и аорту) и Сеннинга (баллонная или «открытая» септотомия, в результате которой венозный возврат попадает в правый или системный желудочек, а системный кровоток — в левый или легочный желудочек). До 16 лет доживает 91% оперированных больных с простой транспозицией и 60% — со сложной транспозицией магистральных сосудов. Для отделенного послеоперационного периода характерно наличие тахи- и брадиаритмий, требующих в ряде случаев кардиостимуляции [28].

W. Drenthen и соавт. (2005) наблюдали 70 женщин с ТМС, перенесших операции по методу Мастарда (77%) и Сеннинга (23%). У 28 пациенток было 69 беременностей (две двойни), включая 17 выкидышей и три аборта. Наиболее важным кардиологическим осложнением были клинически выраженные аритмии (22%). В 10,2% отмечалась преэклампсия, в 8,2% — артериальная гипертензия, в 24,4% — преждевременные роды, в 4,1% — тромбоземболические осложнения. Средняя длительность одноплодной беременности составила 36 ± 5 нед. У 51 (21,6%) ребенка отмечался синдром задержки роста плода. Ante- и неонатальная смертность составила 11,8% (6 случаев). случаев прогрессирования сердечной недостаточности не было. Авторы исследования делают вывод о высокой частоте акушерских осложнений и детской смертности после этих паллиативных операций [29].

A. Guédès и соавт. (2004) описали 16 женщин, перенесших операцию по методу Мастарда и имевших 28 беременностей. Лишь у 6 женщин было отмечено ухудшение ФК СН с преходящим снижением сократительной функции правого желудочка. Авторы пришли к выводу о благоприятном в целом течении беременности у этого контингента больных [30]. Длительное, в течение 15 лет, наблюдение за 16 подобными пациентками другими авторами также не выявило ухудшения их состояния [31].

Тем не менее данные о благоприятном течении беременности после операции Мастарда не могут быть интерполированы на пациенток с нарушенной до беременности сократительной функцией правого желудочка. Сократительная функция правого желудочка у этих пациенток может внезапно и необратимо ухудшаться с прогрессирующим нарастанием трикуспидальной недостаточности. Существуют сведе-

ния, что даже благополучно закончившаяся беременность ухудшает длительный прогноз в отношении сократительной функции правого желудочка и ФК СН у женщин с ТМС и созданным предсердным сообщением. Другим поздним осложнением после операции Мастарда является обструкция верхней и реже нижней полой вены вследствие сморщивания направляющей мембраны, что требует баллонной пластики или повторной операции [32].

Операция по методу Раstellли, также проводимая при ТМС, заключается в создании кондуита между правым желудочком и легочной артерией с целью снижения гемодинамического значения имеющегося СЛА с закрытием межжелудочкового дефекта заплатой. При сохранении сократительной функции миокарда у пациенток, перенесших операцию Раstellли, и при отсутствии резидуальных изменений, таких как субаортальный стеноз или обструкция кондуита, возможно пролонгирование беременности.

Клиническая и аускультативная картина. Клиническая картина ТМС характеризуется развитием общего цианоза. Наличие более выраженного цианоза верхней половины тела, чем нижней, патогномонично для ТМС в сочетании с открытым артериальным протоком. У больных отмечаются тахикардия, одышка, а в тяжелых случаях — увеличение размеров сердца, печени, появление отеков и асцита. При аускультации определяются усиление обоих тонов, систолический шум органического или относительного (при ДМПП) СЛА, шум ДМЖП или ОАП.

ЭКГ. ЭКГ-исследование имеет вспомогательное диагностическое значение: электрически ось отклонена вправо, отмечается гипертрофия правого желудочка. Выявленные изменения на ЭКГ могут быть ошибочно интерпретированы как перенесенный ИМ (рис. 8.10). Изменение хода волны возбуждения при ТМС вызывает активацию перегородки справа налево, что ведет к появлению зубцов Q в правой группе грудных отведений (с V_1-V_4) и их отсутствию в левой группе (с V_5-V_6).

ЭхоКГ даст возможность видеть транспонированные сосуды, открытое овальное окно, ДМПП, ДМЖП, турбулентный поток крови в легочной артерии при ОАП.

На рис. 8.11 и рис. 8.12 (см. цв. вклейку) представлены ЭхоКГ больной, перенесшей операцию Сеннинга. Родоразрешена через естественные родовые пути на доношенном сроке.

На рис. 8.12 визуализируется ток крови через созданный ДМПП и максимально артериализованная кровь в системном (правом) желудочке.

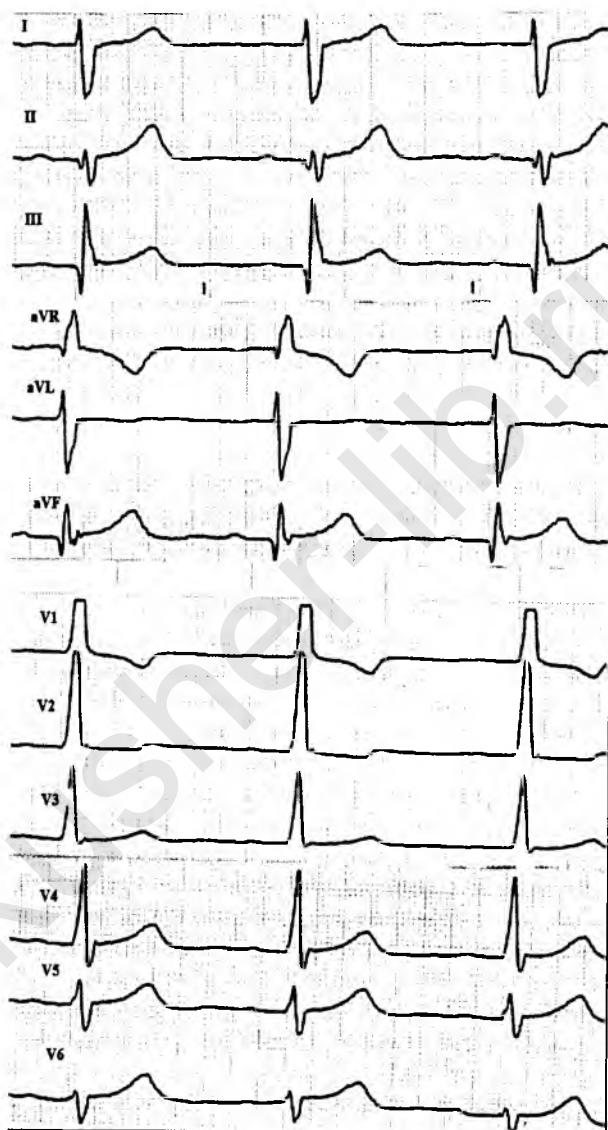


Рис. 8.10. ЭКГ больной С., 25 лет. Диагноз: корригированная транспозиция магистральных сосудов. Синусовый ритм, ЧСС — 70 в минуту, резкое отклонение ЭОС вправо. Гипертрофия правого желудочка. $RR=0,85$ с, $PQ=0,18$ с, $QRS=0,09$ с, $QT=0,37$ с. Угол альфа $QRS=+158^\circ$



Рис. 8.11. Двухмерная ЭхоКГ больной Ш. Четырехкамерное сечение (пунктиром отмечено межпредсердное сообщение)

Кардиологические осложнения во время беременности:

- левожелудочковая (морфологически — правого желудочка) недостаточность;
- частое сочетание с АВ-блокадами различной степени;
- склонность к тромбозам, при полной ТМС — к парадоксальным эмболиям;
- коронарная недостаточность.

Лечение. При развитии сердечной недостаточности, чаще — по левожелудочковому типу (одышка, удушье в ночные часы, ортопноэ), рекомендуется терапия сердечными гликозидами, метаболическими препаратами. При развитии АВ-блокады высокой степени показана имплантация ЭКС.

Подготовка к родам и родоразрешение.

- Проведение суточного холтеровского мониторинга сердечного ритма (при развитии АВ-блокады высокой степени — консультация кардиохирурга для решения вопроса об имплантации ЭКС).
- Для уточнения функции правого желудочка и степени трехстворчатой недостаточности у ряда пациенток может понадобиться проведение ЯМРТ.
- Динамический (на сроках 25–27 и 34–36 нед беременности) ЭхоКГ-контроль размера правого желудочка и ФК СН.

- Показанием к прерыванию беременности на любом сроке является снижение ФВ менее 40% и выраженная (III степени) регургитация на АВ-клапане (трехстворчатом), участвующем в системном кровотоке, а также СН III ФК и выше. Эти же показатели определяют возможность планирования беременности.
- У пациенток с КТМС родоразрешение чаще всего осуществляется с исключением потуг, а после проведения корригирующих операций (при отсутствии выраженной регургитации на трехстворчатом клапане или послеоперационных осложнений) возможны самостоятельные роды при условии строгого соответствия объемов вводимой жидкости и диуреза.
- Родоразрешение осуществляется как с использованием длительной эпидуральной анестезии, так и общего наркоза в случаях КС.

Послеродовой период. В раннем послеродовом периоде возможно появление или усиление симптомов сердечной недостаточности, протекающей по типу левожелудочковой (при системном правом желудочке), лечение которой осуществляется по общим принципам (диуретики, сердечные гликозиды).

ЕДИНСТВЕННЫЙ ЖЕЛУДОЧЕК СЕРДЦА

Определение. При врожденном пороке сердца, известном как единственный желудочек сердца (ЕЖС) или двуприоточный желудочек сердца, отсутствует межжелудочковая перегородка, а строение сердца является трехкамерным.

Эпидемиология. Частота ЕЖС составляет 1,7% всех ВПС [33].

Классификация. За основу классификации принято анатомическое строение желудочковой камеры и расположение магистральных сосудов. Внутренняя архитектура ЕЖС может иметь строение:

- левого желудочка;
- правого желудочка;
- левого и правого желудочков;
- выходного отдела правого желудочка или неопределенное строение.

Патогенез. В единственном желудочке происходит смешение артериальной крови из левого предсердия и венозной крови из правого предсердия. При этом проявления порока, кроме циркуляции смешанной крови по большому кругу кровообращения, зависят от наличия сопутствующего сужения легочной артерии. Со временем у больных развивается тяжелая легочная артериальная гипертензия, через легкие

проходит все больше и больше крови, а в системный кровоток ее попадает очень мало. Резко снижается также перфузия миокарда. У больных обязательно отмечаются полицитемия, гипоксемия и увеличение вязкости крови.

Единый желудочек почти всегда сопровождается транспозицией магистральных сосудов. Может наблюдаться стеноз легочной артерии («сердце Холмса») без транспозиции магистральных сосудов. Миокард единого желудочка может иметь архитектуру, напоминающую ЛЖ (толстая стенка со множеством тонких трабекул) или правый желудочек (тонкая стенка миокарда и грубые трабекулы). При этом пороке у 40% больных встречается аномалия расположения сердца (декстрокардия, левокардия, мезокардия), внутренних органов, отсутствие селезенки. Нередки субаортальный стеноз (73%) или клапанный СЛА (50%), аномальный дренаж легочных вен.

Патогенез осложнений гестации. В литературе известны единичные описания доношенной беременности при ЕЖС [34]. Важными факторами, определяющими выживаемость матери и плода, являются сократительная функция миокарда и степень цианоза.

При сочетании ЕЖС и СЛА возможно проведение ОФ, заключающейся в создании анастомоза между легочной артерией, с одной стороны, и верхней полой вены и/или нижней полой вены или правым предсердием — с другой, так как циркуляцию крови затрудняет имеющийся выраженный подклапанный СЛА. После этой паллиативной операции функцию нагнетания крови в малый круг кровообращения выполняет правое предсердие, а циркуляция крови в большом круге кровообращения осуществляется ЕЖС. Отдаленные результаты ОФ при ЕЖС благоприятные. Больные становятся активными, повышается толерантность к нагрузке, исчезает цианоз. ЕЖС является достаточно редко встречаемой аномалией у женщин репродуктивного возраста, лишь проведение ОФ позволяет успешно выносить беременность до сроков 25–35 нед.

В зарубежной литературе существуют описания доношенной беременности после ОФ [35–39].

Пролонгирование беременности даже в случаях выполнения ОФ чревато материнской смертностью (2%), развитием аритмий (20%), энтеропатий, гепатомегалии, редко — прогрессированием цирроза печени, склонностью к тромбообразованию и СН [40].

Развитие тромбозов связывают с венозной гиперволемией. У пациентов не отмечается изменений со стороны факторов свертывания [41]. Тромбозы выявляются в основном в первый год после операции (у 7% больных). Далее их частота снижается. В течение 5 лет наблюдения у 92% и 10 лет — у 79% больных не отмечается тромбозов, в связи

с чем проведение антикоагулянтной терапии считается необязательным [41]. В отдаленном послеоперационном периоде назначение антикоагулянтной терапии может иметь место лишь у пациентов со значительным увеличением размера правого предсердия, аритмиями и шунтом справа налево [42].

После проведения ОФ у пациентов в 57% случаев отмечается развитие мерцательной аритмии, которая приводит к ухудшению состояния и развитию сердечной недостаточности [43]. Причинами суправентрикулярных аритмий являются рубцовая ткань в миокарде после операции, а также высокое венозное давление в правом предсердии.

У 50% женщин, перенесших ОФ, отмечаются преждевременные роды или аборт [44].

Наибольшим опытом по ведению пациенток с ЕЖС и ОФ обладает клиника Мэйо (США). По данным исследователей, сотрудников клиники, после проведения ОФ 33 беременным у 14 женщин отмечено 15 родов (45%), 13 спонтанных аборт и 5 аборт по медицинским показаниям. От проведения операции до беременности у женщин в среднем прошло 4 года (от 2 до 14 лет). У 2 пациенток во время беременности отмечена мерцательная аритмия и суправентрикулярная тахикардия, у 1 — аортальная недостаточность. Материнских осложнений во время родов и в послеродовом периоде не было. Средний срок родов составил 36,5 нед при средней массе новорожденных 2344 г [45].

Оперативное родоразрешение пациенток с ЕЖС проводится как под эпидуральной анестезией, так и под интубационным наркозом [46, 47].

Ряд авторов считают, что, несмотря на благополучные роды, беременность ухудшает течение заболевания после ОФ [48].

Клиническая и аускультативная картина. ЕЖС, как правило, диагностируют вскоре после рождения и у трети больных в течение первых 6 мес жизни. Более чем у двух третей больных выявляется цианоз, который возникает сразу после рождения или появляется в возрасте 1–2 лет. Цианоз, как правило, выражен нерезко, имеет голубой оттенок, локализуется на губах, кончиках пальцев, усиливается при крике и физической нагрузке. Артериальную гипоксемию подтверждают положительный симптом «часовых стекол» и «барабанных палочек», снижение насыщения капиллярной крови кислородом. Цианоз более выражен при сопутствующем СЛА. Взрослые больные значительно отстают в физическом развитии, имеют выраженный цианоз, жалуются на одышку, при небольшой нагрузке — на боли в сердце.

Сердечный горб определяется у двух третей больных. Сердечный толчок разлитой, приподнимающийся, границы сердца расширены

в обе стороны, возможно систолическое дрожание («локализация выпускника»). Следует помнить о частом сочетании порока с декстрокардией. При аускультации выслушивается громкий I тон, II тон над легочной артерией усилен (вследствие ЛГ или левопозиции аорты), единый или слабо расщеплен. Пансистолический шум, возникающий вследствие прохождения крови через выпускник, определяется в сочетании с III тоном и мезодиастолическим шумом вдоль левого края грудины и на верхушке (отражает повышенный кровоток через митральный клапан). На верхушке может выслушиваться систолический шум недостаточности митрального клапана. При сочетании со СЛА в третьем межреберье слева имеется грубый систолический шум изгнания.

ЭКГ. Полиморфизм изменений на ЭКГ при единственном желудочке связан с большим количеством анатомо-гемодинамических особенностей. Общими для всех вариантов порока являются высокий вольтаж комплексов *QRS* в стандартных и грудных отведениях, стереотипные *rS*, *RS* или *RS* во всех грудных отведениях, несоответствие между типом гипертрофии желудочка и характером отклонения электрической оси сердца (рис. 8.13).

ЭхоКГ позволяет диагностировать порок по следующим симптомам:

- два АВ-клапана прослеживаются одновременно, во время диастолы соприкасаются и не разделены межжелудочковой перегородкой, реже определяется единственный клапан;
- межжелудочковая перегородка отсутствует;
- определяется большой диастолический размер общего желудочка, но с уверенностью высказаться о морфологическом строении желудочковой камеры не представляется возможным;
- у многих больных над желудочковой полостью лоцируется дополнительная камера, не содержащая АВ-клапана, полость выпускника;
- уточняется характер отхождения магистральных сосудов, чаще обнаруживается заднерасположенный сосуд.

При нормальном расположении магистральных сосудов определяется митрально-аортальный, а при их транспозиции — митрально-легочный контакт. Двухмерная ЭхоКГ в проекции четырех камер с верхушки позволяет идентифицировать общую камеру с одним или двумя АВ-клапанами и полость выпускника, транспозицию магистральных сосудов.

На рис. 8.11 представлена ЭКГ больной X. с ЕЖС, перенесшей ОФ. Родоразрешена КС при сроке гестации 30 нед в связи с дородовым излитием околоплодных вод.

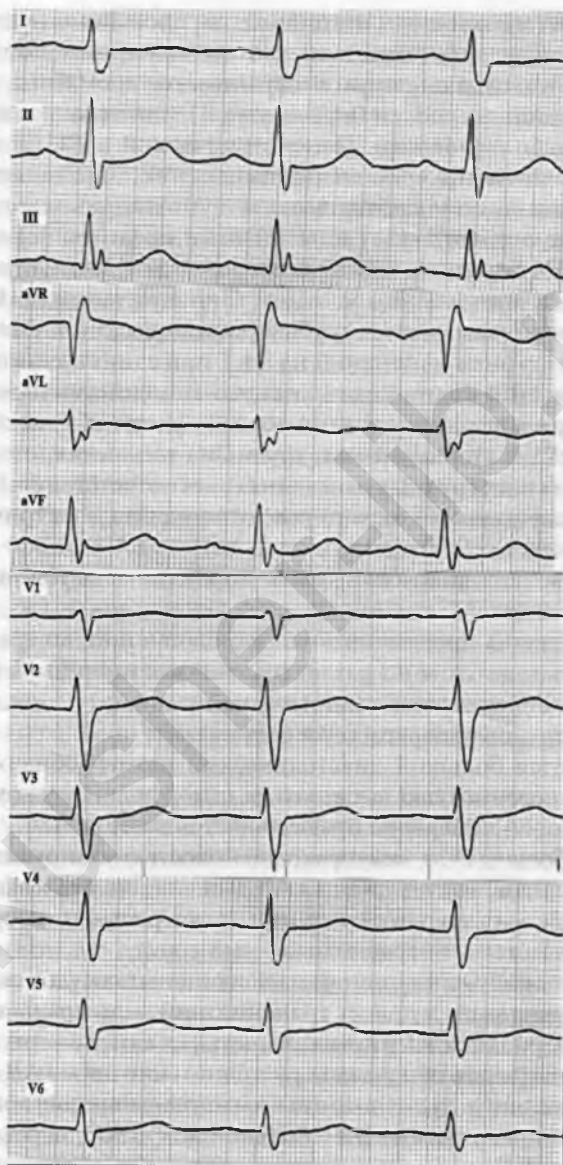


Рис. 8.13. Синусовый ритм со склонностью к тахикардии, ЧСС — 90 в минуту, отклонение ЭОС вправо. Признаки гипертрофии правого желудочка. $RR=0,67$ с, $PQ=0,16$ с, $QRS=0,10$ с, $QT=0,37$ с. Угол альфа $QRS=+102^\circ$

На эхокардиограмме (рис. 8.14, 8.15): состояние после перенесенной ОФ, ЕЖС (морфологически — правый). Полости сердца не расширены, фракция выброса не снижена.



Рис. 8.14. ЭхоКГ ЕЖС, правосформированный, имеется выпускник внизу слева, два АВ-отверстия открываются в полость единственного желудочка (ЕЖС — единственный желудочек сердца, МК — митральный клапан, ТК — трикуспидальный клапан)

Осложнения во время гестации:

- левожелудочковая (морфологически — правого) сердечная недостаточность;
- мерцательная аритмия, предсердная экстрасистолия;
- тромбозы (шунта, внутривентрикулярные — сердца, сосудов плаценты);
- преждевременные роды.

Лечение. Проведение антикоагулянтной терапии (аспирин, тромбодасс, аспирин кардио); при клинических, ультразвуковых или лабораторных признаках тромбоза показана длительная терапия нефракционированным или низкомолекулярным гепарином в терапевтических

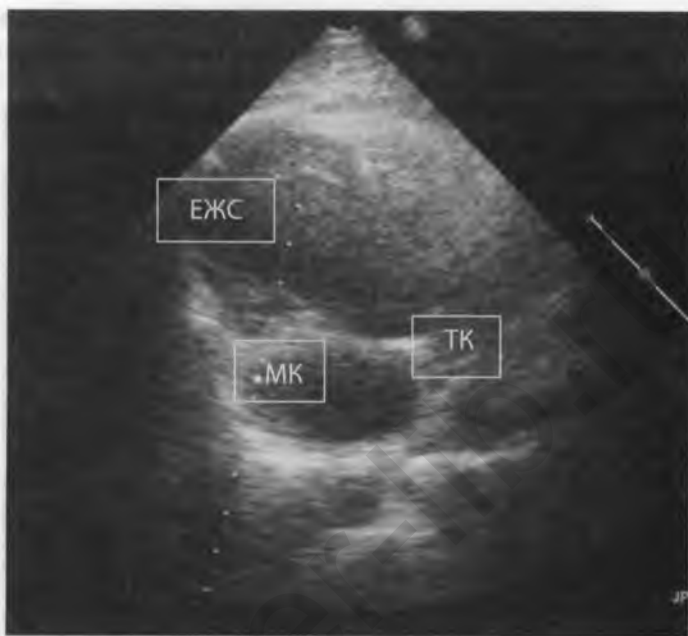


Рис. 8.15. ЭхоКГ ЕЖС. Визуализируются два атриовентрикулярных отверстия в единственную полость желудочка (правосформированного)

дозах. Ряд авторов рекомендуют обязательное назначение аспирина до 35-й недели гестации, а затем до родоразрешения — НМГ. При необходимости соблюдения постельного режима с целью тромбопрофилактики НМГ назначаются раньше [49].

При развитии сердечной недостаточности показано назначение сердечных гликозидов, строго по показаниям — диуретиков (учитывая склонность пациенток к гиперкоагуляции), в послеродовом периоде — нитратов внутривенно.

Подготовка к родам и родоразрешение после ОФ

- Показанием к прерыванию беременности на любом сроке является снижение ФВ менее 40% и выраженная (III степени) регургитация на АВ-клапане (трехстворчатом), участвующем в системном кровотоке, цирроз печени, развитие мерцательной аритмии, случаи тромбоэмболических осложнений в анамнезе, а также СН III ФК и выше. Эти же показатели определяют возможность планирования беременности.

- Проведение холтеровского мониторирования сердечного ритма с целью контроля возможной аритмии (не менее 2 раз за время беременности).
- Динамический (не менее двукратного — на сроках 26–28 и 33–35 нед беременности) ЭхоКГ-контроль размера правого желудочка, степени трикуспидальной недостаточности, выраженности стеноза легочной артерии и клиническая оценка функционального класса сердечной недостаточности.
- Оценка коагулограммы каждый триместр или чаще. При развитии гиперкоагуляции назначают НМГ или нефракционированный гепарин (НФГ) в терапевтических дозах.
- Сроки и длительность госпитализации определяются по индивидуальным показаниям в зависимости от выраженности СН, появления аритмий, появления или усиления гипопроотеинемии, а также гиперкоагуляции. В этих случаях показано симптоматическое лечение СН, использование антиаритмических препаратов (дигоксина, кордарона) и альбумина.
- Родоразрешение операцией КС на сроках, близких к доношенному, под интубационным наркозом или эпидуральной анестезией при условии строгого соответствия объемов вводимой жидкости и диуреза, мониторным контролем за АД и пульсоксиметрией. В случае преждевременных родов необходимо заранее предусмотреть комплекс мероприятий по экстренному родоразрешению (участие опытного анестезиолога, кардиолога специализированного роддома) и неонатальной помощи новорожденному.
- В послеродовом периоде в связи с сохранением риска тромбоэмболических осложнений рекомендуется продолжение терапии НМГ или НФГ до активизации больной. Активизация осуществляется в зависимости от выраженности симптомов СН.

СИНДРОМ ЭЙЗЕНМЕНГЕРА

Определение. Впервые в 1897 г. австрийский врач Виктор Эйзенменгер описал пациента с ДМЖП и наличием цианоза. Позже СЭ стали называть необратимую тяжелую ЛГ с двунаправленным сбросом крови или сбросом справа налево через ОАП, ДМПП или ДМЖП, а также при сложных пороках сердца.

Классификация. Классификации СЭ не существует.

Патогенез. При СЭ отмечается высокая резистентность сосудов легких. Этот феномен является результатом продолжительного подь-

ема давления в легочной артерии и облитерации интимы сосудов. Факторы, ускоряющие развитие СЭ, — повышенный кровоток и давление в легочной артерии, а также наличие гипоксии или гиперкапнии. Патологические изменения при СЭ охватывают мелкие легочные артериолы и мышечные артерии. Гистологически они классифицируются следующим образом: тип 1 — утолщение меди; тип 2 — утолщение меди и интимы; тип 3 — дополнительно к вышеназванным изменениям происходит гипоплазия медиального ряда мышечных артерий и сетчатые поражения. Медиальная гипоплазия предрасполагает к аневризматической дилатации артерий. Сетчатые поражения характерны для тяжелой необратимой обструктивной болезни сосудов легких.

Ведущее значение в развитии ЛГ отводится дисфункции эндотелия, обуславливающей нарушение баланса вазоконстрикторов и вазодилататоров, вызывающей вазоконстрикцию и активирующей эндотелий-зависимое звено гемостаза. Активация воспалительных клеток, вырабатывающих цитокины и другие биологически активные вещества, а также тромбоцитов, тоже имеет большое значение в развитии ЛГ. В плазме крови у пациентов с ЛГ определяются повышенные уровни провоспалительных цитокинов, в тромбоцитах — нарушение метаболизма серотонина. Последнее обуславливает усиление склонности к тромбообразованию.

Обструктивное поражение легочных сосудов при СЭ является более серьезным фактором риска в отношении матери, чем цианоз при данной патологии. Вызванное беременностью увеличение ОЦК и, соответственно, кровотока в легких при наличии существующего высокого общесосудистого сопротивления легких приводит к резкой перегрузке правого желудочка. Более того, снижение общего периферического сопротивления усиливает шунт справа налево, выраженность гипоксии и спазм сосудов малого круга кровообращения [6].

Патогенез осложнений гестации. Степень обструктивного поражения сосудов легких определяет выраженность цианоза. Многие женщины с СЭ доживают до репродуктивного возраста, но во время третьего десятилетия жизни отмечается нарастание симптомов. У беременных СЭ значительно увеличивает риски из-за ограничения выброса правого желудочка, а развивающаяся вазодилатация благоприятствует шунтированию крови справа налево с нарастанием выраженности цианоза. Даже минимальное снижение артериального давления во время ваго-вагального обморока или при незначительной кровопотере может вызвать внезапную смерть [50]. При развитии анемии у беременных с СЭ и сниженной оксигенацией кислорода может не отмечаться манифестного цианоза, что ведет к недооценке тяжести состояния больной.

Физиологическим ответом на развившуюся гипоксемию у женщин с цианозом является полицитемия, которая сопровождается ростом гематокрита более 60%. Полицитемия в условиях низкого кровотока вызывает ишемию тканей, а увеличение вязкости крови может вести к тромбозу *in situ*. Кроме того, ВПС с цианозом могут быть связаны с дефицитом множества факторов коагуляции, что повышает риск послеродовых кровотечений.

По данным А. Dranenkiene и соавт. (2004), из 30 беременностей у 10 матерей с СЭ 12 закончились рождением живых детей, из них 10 родились преждевременно; 1 роженица погибла сразу после оперативного родоразрешения. Длительное наблюдение за остальными выявило у всех пациенток нарастание симптомов сердечной недостаточности [51].

Е.П. Затилян (2004) наблюдала 15 беременных с СЭ: 5 из них умерли от острой сердечной недостаточности в период между 28-й и 32-й неделями беременности, 3 — после КС. В связи с ухудшением состояния беременность была прервана в разные сроки у 3 больных. Самопроизвольные роды в условиях барокамеры прошли у 4 больных. Средняя масса новорожденных составила 2100 г [52].

Описание результатов наблюдений за 44 беременными с СЭ, имевшими 70 беременностей, приводит N. Gleicher и соавт. [53]. Материнская смертность составила 52% и не отмечалась при первой, второй или третьей беременностях. Наблюдения показали, что успешно закончившаяся предшествующая беременность не являлась предиктором положительного исхода следующей беременности. Высокая частота материнской смертности отчасти была связана с гиповолемией, посттромбоэмболической пневмонией и преэклампсией. Смертью матери закончились 34% родов через естественные родовые пути, 3 из 4 КС и только 1 из 14 случаев прерывания беременности. Перинатальная смертность составила 28,3% и была связана с преждевременными родами. Авторы считают, что прогноз при СЭ в отношении матери и плода крайне неудовлетворительный, а прерывание беременности в данной ситуации безопаснее любого другого вида родоразрешения. Даже в случае успешных родов смерть матери может наступить через несколько дней от ухудшения гемодинамики или инфаркта легких.

СЭ, развивающийся при ДМЖП, связан с более высоким риском материнской смертности, чем при ДМПП и ОАП.

W.S. Avila и соавт. полагают, что вынашивание беременности при СЭ может считаться успешным, хотя из 12 наблюдаемых женщин 2 погибли на сроках 23 и 27 нед беременности. Отмечено три спонтанных аборта и одни преждевременные роды на сроке 23 нед беременности [54].

Клиническая и аускультативная картина. При развитии СЭ у больных нарастают одышка и слабость, вначале при нагрузке, а затем и в покое, которые из-за сниженного миокардиального резерва сопровождаются сердцебиением, изредка ангинозной болью. Часто отмечается кровохарканье, обусловленное либо тромбозом мелких ветвей легочной артерии *in situ* с развитием инфаркта легкого, либо разрывом мелких капилляров при физическом и эмоциональном напряжении. При разрыве артериол может развиваться легочное кровотечение с летальным исходом. Нарастают признаки правожелудочковой недостаточности. При физикальном обследовании обращают на себя внимание стойкий цианоз кожи в покое (результат право-левого шунта) и симптом «барабанных палочек». Отмечается набухание шейных вен и появляются периферические отеки. Важно помнить, что с уменьшением сброса крови звучность шума и его пальпаторного эквивалента — дрожания — резко ослабевает, это грозный и прогностически неблагоприятный признак. Усиливается акцент II тона над легочной артерией и исчезает его расщепление (в отличие от сохраняющегося фиксированного расщепления II тона при ДМПП). Часто фиксируются систолический тон изгнания крови в легочную артерию, правожелудочковый ритм галопа (появление дополнительного тона в диастоле), протодиастолический шум относительной недостаточности растянутых клапанов легочной артерии (шум Грэма Стилла) вдоль левого края грудины. При выраженной дилатации правого желудочка вследствие его недостаточности между верхушкой сердца и мечевидным отростком определяется пан-систолический шум относительной недостаточности трехстворчатого клапана.

ЭКГ. На ЭКГ фиксируются признаки выраженной гипертрофии и перегрузки правых отделов сердца. О перегрузке правого предсердия свидетельствуют высокие остроконечные зубцы *P* в отведениях II, III, aVF (*P-pulmonale*), а правого желудочка — комплексы *rSr'* в отведениях V_1 и V_2 (признак полной или неполной блокады правой ножки пучка Гиса).

ЭхоКГ. При ЭхоКГ выявляется чаще всего высокорасположенный ДМЖП, недостаточность клапана легочной артерии.

Кардиологические осложнения во время беременности:

- нарастание цианоза, вызванного вторичным эритроцитозом;
- железодефицитная анемия;
- нарушения агрегации тромбоцитов;
- тромбозы и тромбоземболии;
- кровохарканье и легочное кровотечение;
- риск разрыва легочной артерии;

- сердечная недостаточность;
- желудочковые и наджелудочковые аритмии;
- внезапная смерть.

Лечение (см. гл. VII). Пациентки с СЭ нуждаются в стационарном наблюдении и лечении (часто — непрерывном) на протяжении всего периода гестации.

Лечение диуретиками при развитии СН проводят крайне аккуратно из-за опасности увеличения гематокрита и снижения сердечного выброса. Использование вазодилататоров, в свою очередь, чревато снижением АД, увеличением шунтирования крови справа налево и жизненно опасным снижением оксигенации крови.

Пациенткам с СЭ возможно назначение препарата простаглицлина — эпопростенола (флолан), являющегося эндогенным вазодилататором и ингибитором агрегации тромбоцитов [55–59].

Препаратом, оказывающим вазодилатирующее действие на сосуды легких и уменьшающим степень гипертрофии гладкомышечных клеток в них, является босентан (бозентан, траклир) — неселективный блокатор эндотелиновых рецепторов. Назначение его по 125 мг 2 раза в сутки за несколько месяцев заметно улучшало состояние и самочувствие больных за счет снижения легочной гипертензии [60]. Препарат зарегистрирован в России. Третий рекомендуемый препарат — силденафил (виагра, ревацио) в таблетках по 25, 50 и 100 мг. Он четко снижает давление в легочной артерии, повышает сократительную функцию правого желудочка и улучшает состояние больных с СЭ. Силденафил, являясь ингибитором фосфодиэстеразы-5, увеличивает образование оксида азота эндотелиальными клетками. Среднесуточная доза — по 50 мг 2 раза в день. Необходимо отметить отсутствие рандомизированных проспективных исследований по использованию вышеперечисленных препаратов у беременных, а рекомендации основываются на единичных публикациях [61, 62 и др.].

При СЭ не рекомендуется использование антагонистов кальция (уровень доказательства С, класс III) [63].

В отличие от пациенток с другими формами ЛГ при СЭ назначение пероральных антикоагулянтов остается дискутабельным. Учитывая склонность данных пациенток как к кровотечениям, так и к тромбозам, назначение данных препаратов допускается лишь при наличии мерцательной аритмии, МИК или шунтов. Показанием к терапии пероральными антикоагулянтами могут быть случаи массивной тромбоэмболии легочной артерии, отмечаемой у 30% больных с СЭ. Тем не менее ведущие специалисты по данной патологии считают, что даже в этих ситуациях использование пероральных антикоагулянтов крайне неже-

лательно из-за возможности появления некупирующихся легочных кровотечений [64]. Развитие кровохарканья также является жизненно опасным осложнением, требующим соблюдения постельного режима, ограничения двигательной активности и подавления кашлевого рефлекса. У таких пациенток проведение бронхоскопии противопоказано. При отсутствии клинического улучшения рекомендованы переливания тромбомассы, свежезамороженной плазмы или криопреципитата.

Подготовка к родам и родоразрешение

- При СЭ вынашивание беременности противопоказано.
- Если женщина настаивает на сохранении беременности, требуется тщательное наблюдение. Для предотвращения нарастания сброса крови и изменения его направления, а также в целях снижения потребности в кислороде рекомендуется длительный постельный режим, проводится профилактика гиповолемии с учетом диуреза и объема выпитой жидкости. Поскольку гипоксия, ацидоз и гиперкапния повышают легочное сосудистое сопротивление, важны контроль за кислотно-щелочным равновесием и своевременная коррекция нарушений метаболизма внутривенным введением 5% гидрокарбоната натрия. Ацидоз и гиперкарбия увеличивают легочное сосудистое сопротивление. Ингаляции кислорода показаны только пациенткам с увеличением на его фоне потребления кислорода в артериальной крови [61].
- Как правило, пациентки получают постоянную терапию сердечными гликозидами, метаболическими препаратами.
- Во время беременности состояние больных с СЭ ухудшается в связи с повышением и без того высокого давления в легочной артерии. Кроме того, сброс крови справа налево увеличивается по мере возрастания минутного объема сердца. Практически на всем протяжении беременности наблюдение и лечение следует проводить в условиях стационара с ЭхоКГ-контролем за размером камер сердца, степенью ЛГ и сократительной способностью миокарда.
- Любое внезапное снижение ОПСС или повышение давления в легочной артерии приводит к увеличению сброса крови справа налево, следствием чего являются тахикардия и кардиогенный шок. Эти нарушения развиваются чаще всего во время родов и в раннем послеродовом периоде.
- Учитывая 75% материнскую смертность после КС (возможно, вследствие резкого снижения внутрибрюшного давления из-за быстрого извлечения плода, а также колебаний ОЦК из-за кровопотери), родоразрешение чаще осуществляется через

естественные родовые пути. Эпидуральная анестезия противопоказана из-за опасности снижения АД [65], хотя существуют описания успешного родоразрешения при СЭ операцией КС под низкодозовой спинальной [66] и эпидуральной [67] анестезией.

- С целью мониторинга гемодинамики во время родов показана катеризация периферической и легочной артерий. Контролируют АД и конечно-диастолическое давление в правом желудочке. При появлении или нарастании сброса крови справа налево требуется неотложное лечение (внутривенное введение прессорных аминов — добамина, добутрекса, а также ингаляция кислорода и укорочение второго периода родов путем наложения акушерских щипцов).
- Во время родов рекомендуется ингаляция оксида азота, вызывающего снижение давления в легочной артерии [68].

Послеродовой период. Наиболее высокий уровень материнской смертности отмечается в первые 30 дней после родов. В раннем послеродовом периоде возможно усиление симптомов сердечной недостаточности. В связи со склонностью к развитию в раннем послеродовом периоде тромбообразования в системе легочных сосудов из-за полицитемии, которая еще более усиливается после родов вследствие обильного диуреза, и повышенной свертываемостью крови пациенткам с СЭ в послеродовом периоде показана терапия непрямыми антикоагулянтами или НФГ под строгим контролем коагулограммы и показателей свертываемости крови.

ЛИТЕРАТУРА

1. Картюк М.Г. Принципы ведения гестационного процесса у больных врожденным пороком сердца — тетрадой Фалло: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. — М., 2002. — 24 с.
2. Connolly H.M., Warnes C.A. Outcome of pregnancy in patients with complex pulmonary atresia // *Am J Cardiol.* — 1997. — Vol. 79. — P. 519–521.
3. Neumayer U., Somerville J. Outcome of pregnancies in patients with complex pulmonary atresia // *Heart.* — 1997. — Vol. 78. — P. 16–21.
4. Bédard E., Dimopoulos K., Gatzoulis M.A. Has there been any progress made on pregnancy outcomes among women with pulmonary arterial hypertension? // *Eur Heart J.* — 2009. — Vol. 30. — P. 256–265.
5. Oakley C.M. Pregnancy and congenital heart disease // *Heart.* — 1997. — Vol. 78. — P. 12–14.

6. *Presbitero P., Somerville J., Stone S. et al.* Pregnancy in cyanotic congenital heart disease. Outcome of mother and fetus // *Circulation*. — 1994. — Vol. 89. — P. 2673–2676.

7. *Oakley C.* ESC Guidelines Desk Reference ESC Committee for Practice Guidelines to Improve the Quality of Clinical Practice and Patient Care in Europe Compendium of Abridged ESC Guidelines 2008. UK: Lippincott Williams & Wilkins; 2008. Cardiovascular disease during pregnancy. — P. 169–173.

8. *Stangl V., Bamberg C, Schröder T. et al.* Pregnancy outcome in patients with complex pulmonary atresia: case report and review of the literature // *Eur. J. Heart Fail.* — 2010. — Vol. 12. — P. 202–207.

9. *Singh H., Bolton P.J., Oakley C.M.* Pregnancy after surgical correction of tetralogy of Fallot // *Brit. Med. J.* — 1982. — Vol. 285. — P. 168–172.

10. *Vedttman G.R., Connory H.M., Grogan M. et al.* Outcomes of pregnancy in women with tetralogy of Fallot // *J. Am. Coll. Cardiol.* — 2004. — Vol. 44. — P. 174–180.

11. *Meijer J.M., Pieper P.G., Drenten W. et al.* Pregnancy, fertility, and recurrence risk in corrected tetralogy of Fallot // *Heart*. — 2005. — Vol. 91. — P. 801–805.

12. *Pedersen L.M., Pedersen T.A., Ravn H.B., Hjortdal V.E.* Outcomes of pregnancy in women with tetralogy of Fallot // *Cardiol. Young.* — 2008. — Vol. 18. — P. 423–429.

13. *Chopra S., Suri V., Aggarwal N. et al.* Ebstein's anomaly in pregnancy: maternal and neonatal outcomes // *J. Obstet. Gynaecol. Res.* — 2010. — Vol. 36. — P. 278–283.

14. *Riesgo C.A., Gómez L.G., Higareda S.H., Vargas J.R.* Ebstein anomaly and pregnancy // *Ginecol. Obstet. Mex.* — 2008. — Vol. 76. — P. 461–467.

15. *Connolly H.M., Warnes C.A.* Ebstein's anomaly: outcome of pregnancy // *J. Am. Coll. Cardiol.* — 1994. — Vol. 23. — P. 1194–1198.

16. *Donnelly J.E., Brown J.M., Radford D.J.* Pregnancy outcome and Ebstein's anomaly // *Brit. Heart J.* — 1991. — Vol. 66. — P. 368–371.

17. *Macfarlane A.J., Moise S., Smith D.* Caesarean section using total intravenous anaesthesia in a patient with Ebstein's anomaly complicated by supraventricular tachycardia // *Int. J. Obstet. Anesth.* — 2007. — Vol. 16. — P. 155–159.

18. *Linter S.P., Clarke K.* Caesarean section under extradural analgesia in a patient with Ebstein's anomaly // *Brit. J. Anaesth.* — 1984. — Vol. 56. — P. 203–205.

19. *Hornung T.S., Derrick G.P., Deanfield J.E., Redington A.N.* Transposition complexes in the adult: a changing perspective // *Cardiol Clin.* — 2002. — Vol. 20. — P. 405–420.

20. *Warnes C.A.* Transposition of the great arteries // *Circulation*. — 2006. — Vol. 114. — P. 2699–2709.
21. *Wilkinson J.L., Smith A., Lincoln C., Anderson R.H.* Conducting tissues in congenitally corrected transposition with situs inversus // *Br. Heart J.* — 1978. — Vol. 40. — P. 41–48.
22. *Cordone M., Wolfson A., Wolfson N.* Anesthetic management of labor in a patient with congenitally corrected transposition of the great arteries // *Int. J. Obstet. Anesth.* — 2008. — Vol. 17. — P. 57–60.
23. *Therrien J., Barnes I., Somerville J.* Outcome of pregnancy in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries // *Am. J. Cardiol.* — 1999. — Vol. 84. — P. 820–824.
24. *Connolly H.M., Grogan M., Warnes C.A.* Pregnancy among women with congenitally corrected transposition of great arteries // *J. Am. Coll. Cardiol.* — 1999. — Vol. 33. — P. 1692–1695.
25. *Siu S.C., Sermer M., Colman J.M. et al.* Prospective multicenter study of pregnancy outcomes in women with heart disease; Cardiac Disease in Pregnancy (CARPREG) Investigators // *Circulation*. — 2001. — Vol. 104. — P. 515–521.
26. *Schummer W., Schummer C., Schleussner E. et al.* Uncorrected transposition of the great arteries and large ventricular septum defect perioperative management of a caesarean section // *Anaesthesist*. — 2005. — Vol. 54. — P. 333–340.
27. *Binu M.G., Nair M.R., Vinodini C.* A case of cyanotic L-transposition with complete heart block in an adult female who had three in-hospital normal deliveries // *J. Cardiovasc. Dis. Res.* — 2011 Oct. — Vol. 2 (4). — P. 247–250. doi: 10.4103/0975–3583.89812.
28. *Dos L., Teruel L., Ferreira I.J. et al.* Late outcome of Senning and Mustard procedures for correction of transposition of the great arteries // *Heart*. — 2005. — Vol. 91. — P. 652–656.
29. *Drenthen W., Pieper P.G., Ploeg M. et al.* Risk of complications during pregnancy after Senning or Mustard (atrial) repair of complete transposition of the great arteries // *Eur. Heart J.* — 2005. — Vol. 26. — P. 2588–2595.
30. *Guédès A., Mercier L.A., Leduc L. et al.* Impact of pregnancy on the systemic right ventricle after a Mustard operation for transposition of the great arteries // *J. Amer. Coll. Cardiol.* — 2004. — Vol. 21. — P. 433–437.
31. *Pank M., Larsen S.H., Sørensen K., Hjortdal V.* Pregnancy after Mustard operation for transposition of the great arteries // *Ugeskr. Laeger*. — 2009. — Vol. 171. — P. 602–606.
32. *Stumper O., Fraser A.G., Kreis A. et al.* Comparative values of the precordial and transesophageal approaches in the echocardiographic evaluation of atrial baffle function after an atrial correction procedure // *Int. J. Cardiol.* — 1990. — Vol. 28. — P. 299–307.

33. *Trojnaraska O., Markwitz W., Katarzyński S. et al.* Pregnancy and delivery in patient after Fontan's operation due to common ventricle of left ventricular morphology // *Int. J. Cardiol.* — 2007. — Vol. 114. — P. E63–E64.
34. *Theodoridis T.D., Anagnostou E., Zepiridis L. et al.* Successful pregnancy and caesarean section delivery in a patient with single ventricle and transposition of the great arteries // *J. Obstet. Gynaecol.* — 2005. — Vol. 25. — P. 69–70.
35. *Inoue S., Masuyama H., Akagi T., Hiramatsu Y.* Pregnancy and delivery in patients with Fontan circulation: A report of two cases // *J. Obstet. Gynaecol. Res.* — 2012. — Jun 4. doi: 10.1111/j. 1447–0756.2012.01910.x.
36. *Hoffman S.L., Crochetiere C., Lesage S.* Urgent cesarean delivery and prolonged ventilatory support in a parturient with Fontan circulation and undiagnosed pseudocholinesterase deficiency // *Int. J. Obstet. Anesth.* — 2012. — Vol. 21. — P. 281–282.
37. *Kobayashi A., Iwai-Takano M., Takahashi H., Momoi N. et al.* A case of caesarean section after the Fontan repair // *Nihon Naika Gakkai Zasshi.* — 2012. — Vol. 101. — P. 465–467.
38. *Le Gloan L., Mercier L.A., Dore A. et al.* Pregnancy in women with Fontan physiology // *Expert Rev Cardiovasc Ther.* — 2011. — Vol. 12. — P. 1547–1556.
39. *Nitsche J.F., Phillips S.D., Rose C.H. et al.* Pregnancy and delivery in patients with fontan circulation: a case report and review of obstetric management // *Obstet. Gynecol. Surv.* — 2009. — Vol. 64. — P. 607–614.
40. *Ioscovich A., Briskin A., Fadeev A. et al.* Emergency cesarean section in a patient with Fontan circulation using an indwelling epidural catheter // *Clin. Anesth.* — 2006. — Vol. 18. — P. 631–634.
41. *Kaulitz R., Ziemer G., Rauch R. et al.* Prophylaxis of thromboembolic complications after the Fontan operation (total cavopulmonary anastomosis) // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* — 2005. — Vol. 129. — P. 569–575.
42. *Cheung Y.F., Chay G.W., Chiu C.S., Cheng L.C. et al.* Long-term anticoagulation therapy and thromboembolic complications after the Fontan procedure // *Int. J. Cardiol.* — 2005. — Vol. 102. — P. 509–513.
43. *Ghai A., Harris L., Harrison D.A. et al.* Outcomes of late atrial tachyarrhythmias in adults after the Fontan operation // *J. Am. Coll. Cardiol.* — 2001. — Vol. 37. — P. 585–592.
44. *Drenthen W., Pieper P.G., Roos-Hesselink J.W. et al.* Pregnancy and delivery in women after Fontan palliation // *Heart.* — 2006. — Vol. 92. — P. 1290–1294.
45. *Canobbio M.M., Mair D.D., van der Velde M. et al.* Pregnancy outcomes after the Fontan repair // *J. Am. Coll. Cardiol.* — 1996. — Vol. 28. — P. 763–767.

46. *Ioscovich A., Briskin A., Fadeev A. et al.* Emergency cesarean section in a patient with Fontan circulation using an indwelling epidural catheter // *Clin. Anesth.* — 2006. — Vol. 18. — P. 631–634.

47. *Eid L., Ginosar Y., Elchalal U. et al.* Caesarean section following the Fontan procedure: two different deliveries and different anaesthetic choices in the same patient // *Anaesthesia.* — 2005. — Vol. 60. — P. 1137–1140.

48. *Suchonska B., Borowiecka E., Szymusik I. et al.* The course of pregnancy and delivery in a patient after a double-outlet right ventricle Fontan repair and the influence of this procedure on her general condition: report of a case // *Surg. Today.* — 2008. — Vol. 38. — P. 853–856.

49. *Steer Ph.J., Gatzolius M.A., Baker Ph.* Heart Disease and Pregnancy. RCOG; Ed. Andrey Welsh, London, 2006. — P. 204.

50. *Warnes C.A.* Pregnancy and pulmonary hypertension // *Int. J. Cardiol.* — 2004. — Vol. 97 (suppl. 1). — P. 11–13.

51. *Dranenkiene A., Opitz C.F., Gumbienė L. et al.* Pregnancy in patients with Eisenmenger's syndrome. Experiences from Vilnius 1967–2003 // *Dtsch. Med. Wochenschr.* — 2004. — Vol. 129 (suppl 1). — P. 35–39.

52. *Затикян Е.П.* Врожденные и приобретенные пороки сердца у беременных (Функциональная и ультразвуковая диагностика). — М.: Триада-Х. — 2004. — 304 с.

53. *Gleicher N., Midwall J., Hochberger D. et al.* Eisenmenger's syndrome and pregnancy // *Obstet. Gynecol. Surv.* — 1979. — Vol. 34. — P. 721–741.

54. *Avila W.S., Grinberg M., Snitcowsky R. et al.* Maternal and fetal outcome in pregnant women with Eisenmenger's syndrome // *Eur. Heart J.* — 1995. — Vol. 16. — P. 460–464.

55. *Trojnarska O., Plaskota K.* Therapeutic methods used in patients with Eisenmenger syndrome // *Cardiol. J.* — 2009. — Vol. 16. — P. 500–506.

56. *Avdalovic M., Sandrock C., Hosoi A. et al.* Epoprostenol in pregnant patients with secondary pulmonary hypertension: two case reports and a review of the literature // *Treatment Respir. Med.* — 2004. — Vol. 3. — P. 29–34.

57. *Badalian S.S., Silverman R.K., Aubry R.H., Longo J.* Twin pregnancy in a woman on long-term epoprostenol therapy for primary pulmonary hypertension. A case report // *J. Reprod. Med.* — 2000. — Vol. 45. — P. 149–152.

58. *Nahapetian A., Oudiz R.J. et al.* Serial hemodynamics and complications of pregnancy in severe pulmonary arterial hypertension // *Cardiology.* — 2008. — Vol. 109. — P. 237–240.

59. *Huang S., DeSantis E.R.* Treatment of pulmonary arterial hypertension in pregnancy // *Am. J. Health Syst. Pharm.* — 2007. — Vol. 15. — P. 922–1926.

60. *Sitbon O., Badesch D.B., Channick R.N. et al.* Effects of the dual endothelin receptor antagonist bosentan in patient with pulmonary arterial hypertension: a 1-year follow-up study // *Chest.* — 2003. — Vol. 124. — P. 247–254.

61. *Galie N., Manes A., Palazzini M. et al.* Management of pulmonary arterial hypertension associated with congenital systemic-to-pulmonary shunts and Eisenmenger's syndrome // *Drugs*. — 2008. — Vol. 68. — P. 1049–1066.

62. *Molelekwa V., Akhter P., McKenna P., Bowen M. et al.* Eisenmenger's syndrome in a 27 week pregnancy--management with bosentan and sildenafil // *Ir. Med. J.* — 2005. — Vol. 98. — P. 87–88.

63. Task Force for Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of European Society of Cardiology (ESC); European Respiratory Society (ERS); International Society of Heart and Lung Transplantation (ISHLT), *Galiè N., Hoepfer M.M., Humbert M., Torbicki A., Vachiery J.L., Barbera J.A., Beghetti M., Corris P., Gaine S., Gibbs J.S., Gomez-Sanchez M.A., Jondeau G., Klepetko W., Opitz C., Peacock A., Rubin L., Zellweger M., Simonneau G.* Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension // *Eur. Respir. J.* — 2009. — Vol. 34. — P. 1219–1263.

64. *Perloff J.K.* Cyanotic congenital heart disease the coronary arterial circulation // *Curr. Cardiol. Rev.* — 2012. — Vol. 8. — P. 1–5.

65. *Shimizu T., Takahashi H., Matsumiya N. et al.* Unsuccessful anesthetic management for cesarean section in a patient with primary pulmonary hypertension // *Masui*. — 2007. — Vol. 56. — P. 949–952.

66. *Roofthoof E., van de Velde M.* Low-dose spinal anaesthesia for Caesarean section to prevent spinal-induced hypotension // *Curr Opin Anaesthesiol.* — 2008. — Vol. 21. — P. 259–262.

67. *Parneix M., Fanou L., Morau E., Colson P.* Low-dose combined spinal-epidural anaesthesia for caesarean section in a patient with Eisenmenger's syndrome // *Int. J. Obstet. Anesth.* — 2009. — Vol. 18. — P. 81–84.

68. *Goodwin T.M.* Favorable response of Eisenmenger syndrome to inhaled nitric oxide during pregnancy. [See comment.] // *Amer. J. Obstet. Gynecol.* — 1999. — Vol. 180 (1 Pt 3). — P. 208–213.

ПРИОБРЕТЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

МИТРАЛЬНЫЙ СТЕНОЗ

Определение. МС представляет собой сужение левого предсердно-желудочкового отверстия (чаще всего носит ревматический характер, реже — врожденной природы и может сочетаться с другими пороками сердца). У 20% всех больных с поражением митрального клапана ревматический диагноз может отсутствовать. Причиной МС является деформация створок митрального клапана и образование сращений между ними.

Эпидемиология. Женщины составляют 75% больных митральным стенозом.

Классификация МС по А.Н. Бакулеву и Е.А. Дамир

- I стадия (полной компенсации) — площадь более 2 см². Перепад давления вдвое обеспечивает достаточное прохождение крови даже при значительной физической нагрузке.
- II стадия (легочного застоя) — площадь 1,5–2,0 см². Повышается давление в легочных капиллярах, возможен отек легких.
- III стадия (правожелудочковая недостаточность).
- IV стадия (дистрофическая) — резкое поражение миокарда. Появляется мерцательная аритмия.
- V стадия (терминальная) — необратимые изменения.

Патогенез. При МС створки клапана обычно утолщены, сращены между собой; иногда эти сращения выражены нерезко и относительно легко разделяются при оперативном вмешательстве. В других случаях сращение створок клапана сопровождается выраженными склеротическими процессами с обезображиванием подклапанного аппарата, который не подлежит простой комиссуротомии. При этом митральное отверстие превращается в канал воронкообразной формы, стенки которого образуются створками клапана и припаянными к ним сосочковыми мышцами. Ограничению подвижности створок способствует также кальцификация клапана.

В норме площадь митрального отверстия составляет 4–6 см². При уменьшении этой площади вдвое достаточное наполнение кровью

ЛЖ происходит лишь при повышении давления в левом предсердии. При уменьшении площади митрального отверстия до 1 см² давление в ЛП достигает 20 мм рт.ст. В свою очередь, повышение давления в ЛП и легочных венах приводит к повышению давления в легочной артерии (легочной гипертензии).

Умеренное повышение давления в легочной артерии может происходить в результате пассивной передачи давления из ЛП и легочных вен в сторону артериального русла легких. Более значительное повышение давления в легочной артерии обусловлено рефлекторно вызываемым спазмом легочных артериол из-за повышения давления в устьях легочных вен и ЛП.

При длительной легочной гипертензии возникают органические склеротические изменения артериол с их облитерацией. Они необратимы и стойко поддерживают высокий уровень легочной гипертензии даже после устранения стеноза.

Нарушения внутрисердечной гемодинамики при этом пороке характеризуются прежде всего некоторым расширением и гипертрофией левого предсердия и одновременно гипертрофией правых отделов сердца. В случаях чистого МС ЛЖ практически не страдает, и его изменения указывают на митральную недостаточность (МН) или другое сопутствующее заболевание сердца. Заболевание долгое время может оставаться почти бессимптомным и обнаруживается при случайном врачебном осмотре.

Патогенез осложнений гестации. Беременность у женщин с выраженным МС всегда ассоциируется с угрозой значительного ухудшения состояния матери [1].

Наиболее высокий риск материнских осложнений отмечается при МС II и III стадий [2]. При отсутствии хирургического лечения МС до беременности рекомендуется тщательное наблюдение начиная с 3-го месяца беременности и далее — ежемесячно, включая клиническое и регулярное ЭхоКГ. При наличии риска ухудшения клинического состояния во время беременности предлагается проведение чрескожной митральной комиссуротомии.

Толерантность к гемодинамическим перегрузками во время I триместра в основном сохраняется удовлетворительной, так как возможно появление тахикардии и значительного увеличения сердечного выброса. Обычно клинические симптомы МС развиваются во II триместре, причем отек легких может быть первым симптомом, особенно у пациенток с сочетанием МС и фибрилляции предсердий (ФП) (мерцательной аритмии).

Клиническая и аускультативная картина. При достаточно выраженном стенозе на том или ином этапе заболевания прежде всего появляется одышка при физическом напряжении, а затем и в покое.

Одновременно могут быть кашель, кровохарканье, сердцебиение с тахикардией, нарушение ритма сердца в виде экстрасистолии, мерцательной аритмии. В более тяжелых случаях митрального стеноза периодически может возникать отек легких в результате значительного повышения давления в малом круге кровообращения, например при физическом напряжении. Для МС характерен диастолический шум, более интенсивный в начале диастолы или (чаще) в пресистоле, в момент сокращения предсердий. При мерцательной аритмии пресистолический шум исчезает. При синусовом ритме шум может выслушиваться только перед I тоном (пресистолический).

У некоторых больных при МС шумы в сердце отсутствуют, могут не определяться и указанные изменения тонов сердца («молчаливый» митральный стеноз), что обычно встречается при незначительном сужении отверстия. Но и в таких случаях выслушивание больного после физической нагрузки в положении на левом боку может выявить типичные аускультативные признаки порока. Аускультативная симптоматика бывает атипичной и при выраженном, далеко зашедшем МС, особенно при мерцательной аритмии и сердечной недостаточности, когда замедление кровотока через суженное митральное отверстие приводит к исчезновению характерного шума. Уменьшение тока крови через левое АВ-отверстие способствует образованию тромба в ЛП. Частой локализацией тромба является ушко левого предсердия и при больших тромбах — полость ЛП.

ЭКГ. На ЭКГ выявляют расширение и зазубренность зубца *P* в I и II отведениях, что указывает на перегрузку и гипертрофию левого предсердия. В дальнейшем в связи с прогрессированием гипертрофии правого желудочка отмечается тенденция к правому типу ЭКГ, увеличение зубца *R* в правых грудных отведениях и другие изменения. Нередко, иногда уже на ранних стадиях МС, возникает мерцательная аритмия.

ЭхоКГ — наиболее чувствительный и специфичный неинвазивный метод диагностики МС [3].

Оценка выраженности митрального клапана проводится измерением его площади и использованием планиметрии во время двухмерной ЭхоКГ. Расчет площади клапана при доплер-ЭхоКГ с оценкой времени полуспада давления используется более широко из-за более простого проведения, чем планиметрия (рис. 9.1, см. цв. вклейку). Использование времени полуспада давления более важно и для оценки гемодинамики во время беременности [4]. Площадь митрального

клапана четко связана с риском отека легких во время беременности. Общепринятые значения порога выраженного митрального стеноза составляют $1,5 \text{ см}^2$ или $1 \text{ см}^2/\text{м}^2$ площади поверхности тела. Градиент давления на митральном клапане возрастает у беременных при увеличении сердечного выброса и является при митральном стенозе маркером переносимости гемодинамической нагрузки, но не выраженности стеноза. Тем не менее определение градиента давления может быть полезно при динамическом обследовании пациенток и оценке эффективности медикаментозной терапии. Другой маркер толерантности к нагрузкам у женщин с МС — оценка систолического давления в легочной артерии при доплер-ЭхоКГ.

При записи в М-режиме обнаруживается отсутствие существенного разделения в диастолу передней и задней створок митрального клапана, однонаправленное их движение, снижение скорости прикрытия передней створки, увеличение левого предсердия при нормальном размере левого желудочка. Выявляются также деформация, утолщение, кальцификация створок. Эхокардиографическая оценка анатомии митрального клапана может быть полезна только с точки зрения проведения митральной комиссуротомии.

Кардиологические осложнения во время беременности:

- острая левожелудочковая недостаточность в форме кардиальной астмы и отека легких (могут возникнуть на фоне хорошего самочувствия);
- тахисистолическая форма мерцательной аритмии;
- при развитии мерцательной аритмии — тромбоэмболические осложнения по большому кругу кровообращения.

Факторы, определяющие тяжесть МС у беременных:

- площадь АВ-отверстия менее $1,5 \text{ см}^2$;
- легочная гипертензия (систолическое давление в легочной артерии более 40 мм рт.ст.);
- клинические признаки СН III ФК (одышка и тахикардия при незначительной физической нагрузке, акроцианоз и др.);
- мерцательная аритмия — угроза тромбоэмболических осложнений [5, 6].

Лечение. При развитии сердечной недостаточности по левожелудочковому типу (одышка, удушье в ночные часы, ортопноэ) показана терапия сердечными гликозидами, β -адреноблокаторами, диуретиками и метаболическими препаратами.

Подготовка к родам и родоразрешение

- При отсутствии факторов, определяющих тяжесть МС, возможно планирование и пролонгирование беременности.

- При развитии мерцательной аритмии диагностируется высокий риск тромбоземболических осложнений, а антитромботическая терапия проводится на протяжении всей беременности. Препарат (НФГ или антагонист витамина К) выбирают с учетом триместра беременности.
- При развитии мерцательной аритмии для контроля оптимальной частоты сердечных сокращений могут использоваться сердечные гликозиды или антагонисты кальция (производные дифенилалкиламина — изоптин, верапамил). Необходимо избегать тахикардии, вызывающей укорочение диастолы и повышение давления в легочной артерии.
- При наличии одного из факторов, определяющих тяжесть течения МС, показана консультация кардиохирурга по поводу возможности проведения закрытой комиссуротомии или баллонной вальвулопластики на сроке 21–24 нед беременности. После этого повторно решается вопрос о возможности пролонгирования беременности.
- У пациенток с I–II ФК СН и систолическим артериальным давлением в легочной артерии ниже 40–50 мм рт.ст. рекомендовано проведение родов через естественные родовые пути [3]. Роды через естественные родовые пути возможны даже у женщин с III и IV ФК СН и мониторингом гемодинамики с помощью катетеризации легочной артерии [7], хотя чаще всего роды осуществляются путем КС под общим наркозом. Рекомендуются, особенно при наличии факторов, осложняющих течение МС, избегать выраженного падения ОПСС (использование вазодилататоров, патологическая кровопотеря). Это состояние может в определенной степени компенсироваться тахикардией, однако укорочение диастолы во время тахикардии вызывает большее снижение наполнения левого желудочка, что может повлечь за собой развитие СН.
- Использование эпидуральной анестезии (ЭА) в первом периоде родов способствует снижению легочного сосудистого сопротивления и ОПСС, снижению давления в легочной артерии и увеличению сердечного выброса. Для минимизации гемодинамических изменений рекомендуется медленное введение локального анестетика. При лечении артериальной гипотензии более предпочтительным является использование мезатона, чем увеличивающего частоту сердечных сокращений α - и β -адреноблокатора эфедрина. Лучшей для этих больных является комбинированная спинально-эпидуральная анестезия. Интратекальное использование опиатов в комбинации с эпидуральной инфузией минимизирует сим-

патический блок и сопутствующую артериальную гипотензию. В случае КС возможно использование как эпидуральной, так и общей анестезии. Преимущество ЭА в этом случае состоит в создании верхнего субарахноидального блока и возможности медленного введения локального анестетика. Данный вид анестезии может быть успешно использован у пациенток с выраженным МС при КС.

- При большей выраженности гемодинамических расстройств (площадь АВ-отверстия 1,5–2,0 см², легочная гипертензия более 50 мм рт.ст., наличие мерцательной аритмии) роды ведутся с ограничением потуг (под длительной ЭА) или с укорочением второго периода родов путем наложения акушерских щипцов.

Послеродовой период. Необходимо помнить, что использование в послеродовом периоде простагландина F₂-альфа (энзапрост), особенно при быстром внутривенном введении, может увеличивать степень легочной гипертензии.

С целью антитромботической терапии у пациенток с постоянной формой мерцательной аритмии возможно ограничиться приемом аспирина.

В послеродовом периоде коррекция частоты сердечных сокращений осуществляется с использованием сердечных гликозидов или β-адреноблокаторов. При сохранении пароксизмальной формы мерцательной аритмии необходима консультация кардиолога или кардиохирурга с целью решения вопроса о возможности восстановления синусового ритма (медикаментозная или электрическая кардиоверсия).

НЕДОСТАТОЧНОСТЬ МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНА

Определение. Недостаточностью митрального клапана называется неспособность левого предсердно-желудочкового клапана препятствовать обратному движению крови из левого желудочка в левое предсердие во время систолы желудочков сердца.

Эпидемиология. МН регистрируют у 50% больных с различными пороками сердца. Часто сочетается с МС или пороками клапанов аорты. В чистом виде МН является редким заболеванием. Врожденная МН составляет 0,6% всех ВПС.

Митральная регургитация, возникающая в результате недостаточности митрального клапана, — второе по частоте клапанное поражение после аортального стеноза. Исследование, проведенное в 2001 г. в 25

странах Европы, выявило, что митральная регургитация составляет 32% всех клапанных поражений левых отделов сердца [8].

Классификация. Цветное доплеровское сканирование обладает высокой чувствительностью в отношении определения МН в реальном масштабе времени. Из апикального доступа митральная регургитация выглядит как появляющееся в систолу пламя светло-синего цвета, направленное в сторону левого предсердия.

- Регургитация I степени (+) определяется только вблизи митрального клапана.
- II степени (++) — на расстоянии 2 см от сомкнутых створок клапана.
- III степени (+++) — на расстоянии более 2 см от клапана.
- IV степени (++++) — распространяется на всю полость левого предсердия.

В отличие от митрального стеноза МН может возникнуть в результате многих причин, таких как:

- ревматизм — наиболее тяжелое поражение створок митрального клапана с развитием регургитации различной степени (чаще в сочетании с сужением левого венозного отверстия);
- инфекционный эндокардит (эпизоды немотивированной высокой лихорадки в анамнезе, вегетации на клапанах);
- миксоматозная дегенерация митрального клапана (рис. 9.2);
- разрыв створок в результате травмы;
- отрыв папиллярных мышц митрального клапана;
- дисфункция сосочковых мышц после ИМ.

Поражение митрального клапана с его недостаточностью может быть также при ряде системных заболеваний:

- системной красной волчанке;
- ревматоидном артрите;
- системной склеродермии;
- эозинофильном эндокардите Леффлера и др.

Обычно при этих заболеваниях регургитация через митральное отверстие невелика, лишь в редких случаях она бывает значительной и требует протезирования клапана.

Изменение створок митрального клапана с его недостаточностью в сочетании с другими дефектами может быть проявлением ВПС.

Часто причиной МН является миксоматозная дегенерация, называемая также болезнью Барлова, которая связана с увеличением толщины створок, избыточностью тканей на створках митрального клапана, а также с удлинением или отрывом хорд клапана. Гистологически миксоматоз клапана характеризуется распространением внеклеточно-



Рис. 9.2. ЭхоКГ больной К., 34 года. Определяется утолщенная, миксоматозно-измененная створка МК (A)

го матрикса в губчатую ткань, которая представляет собой центральный слой створки. Аномалия двух других слоев створки заключается в снижении содержания коллагена в фиброзном слое и фрагментации эластических волокон [8]. Ремоделирование внеклеточного матрикса осуществляется посредством синтеза металлопротеаз интерстициальными клетками клапана, представленными в основном фибробластами [9].

Иногда повреждение створок является следствием системного дефекта соединительной ткани, например, при синдромах Элерса—Данло (СЭД), Марфана. К митральной недостаточности без патологии створок клапана может привести изменение хорд: их отрыв, удлинение, укорочение и врожденное неправильное расположение, а также повреждение папиллярных мышц.

МН возникает также в результате расширения полости левого желудочка и фиброзного кольца митрального клапана без повреждения клапанного аппарата (так называемая относительная митральная недостаточность). Это возможно при поражении миокарда левого желудочка в результате прогрессирования артериальной гипертензии, аортальных

пороков сердца, атеросклеротического кардиосклероза, застойной кардиомиопатии, тяжелых миокардитов.

Патогенез. При значительной МН наблюдаются расстройства внутрисердечной гемодинамики. Уже в начале систолы, до открытия створок аортального клапана, в результате повышения давления в ЛЖ происходит возврат крови в ЛП. Он продолжается в течение всей систолы желудочка.

Величина регургитации крови в ЛП зависит от размеров клапанного дефекта, градиента давления между ЛЖ и ЛП. В тяжелых случаях она может достигать 50–75% общего выброса крови из ЛЖ. Это приводит к увеличению диастолического давления в ЛП. Его объем также увеличивается, что сопровождается большим наполнением ЛЖ в диастолу с увеличением его конечного диастолического объема. Такая повышенная нагрузка на ЛЖ и ЛП ведет к дилатации камер и гипертрофии их миокарда. Таким образом, в результате МН увеличивается нагрузка на левые камеры сердца. Повышение давления в ЛП вызывает переполнение венозного отдела малого круга кровообращения и застойные явления в нем.

Для прогноза у больного МН имеет значение не только выраженность застойной недостаточности кровообращения, но и состояние миокарда ЛЖ, которое можно оценить по его конечному систолическому объему. При значительном увеличении конечного систолического объема прогноз существенно ухудшается.

Проявление МН широко варьирует и зависит в основном от степени повреждения клапана и выраженности регургитации в ЛП. При регургитации 25–50% выявляются признаки расширения левых камер сердца и СН. При небольшой регургитации крови, обусловленной незначительным повреждением створок митрального клапана или чаще другими факторами, определяются только систолический шум на верхушке сердца и небольшая гипертрофия ЛЖ, а иные объективные признаки и жалобы у больных могут отсутствовать. Острая СН с отеком легких бывает значительно реже, чем при МС, так же как и кровохарканье. Застойные явления в большом круге кровообращения (увеличение печени, отеки) появляются поздно, прежде всего у больных с мерцательной аритмией.

Патогенез осложнений гестации. Беременные в силу развивающейся периферической вазодилатации МН, даже с выраженной регургитацией, переносят хорошо [10].

Клиническая и аускультативная картина. В период компенсации бессимптомное течение болезни можно наблюдать на протяжении нескольких лет. В дальнейшем больную начинают беспокоить серд-

цебления, одышка при нагрузке. Быстрая утомляемость свидетельствует о снижении эффективного сердечного выброса при тяжелой митральной недостаточности и систолической дисфункции левого желудочка. Возникающая охриплость голоса вследствие сдавливания возвратного нерва увеличенным ЛП (синдром Ортнера) более типична для МС или сочетания МС и МН. Кровохарканье менее характерно, чем при стенозе. При тяжелой МН могут появляться периферический цианоз и цианотический румянец.

Аускультативная симптоматика наиболее типична над верхушкой сердца — ослабление или исчезновение I тона, убывающий систолический шум различной продолжительности и громкости, проводящийся в подмышечную область, меньше — к основанию сердца. Этот шум возникает при прохождении обратной волны крови (волны регургитации) из левого желудочка в предсердие через относительно узкое отверстие между неплотно сомкнутыми створками митрального клапана. Продолжительность шума в общем отражает выраженность порока, при тяжелом пороке шум — пансистолический. Тембр шума различный: мягкий, дующий или грубый. Он может сочетаться с пальпаторно ощутимым систолическим дрожанием на верхушке сердца. При митральной недостаточности, связанной с пролапсом створки, шум возникает обычно после добавочного систолического тона и занимает вторую половину систолы. Если регургитация осуществляется по задней комиссуре, то шум проводится в левую подмышечную область. Если регургитация осуществляется по передней комиссуре, то шум проводится вдоль левого края грудины к основанию сердца.

Усиление I тона и наличие тона открытия митрального клапана в большинстве случаев указывают на одновременно имеющийся МС, однако тон открытия может изредка выявляться и при преобладании МН. При тяжелом пороке иногда выявляется III тон, возникающий через 0,12–0,17 с после аортального компонента II тона. Наиболее специфический признак митральной регургитации — усиление шума или его появление при пробах, уменьшающих объем левого желудочка (пробе Вальсальвы, ортостатической пробе), или в клиностатическом положении на левом боку в связи с более близким расположением верхушки сердца к грудной клетке; II тон над легочной артерией акцентуирован и может быть расщеплен.

Основные нарушения гемодинамики:

- регургитация в левое предсердие;
- увеличение размера левого предсердия;
- возможность развития мерцательной аритмии;
- повышенная нагрузка на левый желудочек с увеличением его диастолического объема.

ЭКГ. На ЭКГ выявляются признаки гипертрофии левого желудочка:

- в отведениях V_{5-6} увеличивается зубец R ;
- в отведениях V_{1-2} увеличивается зубец S ;
- в отведениях V_{5-6} (реже в отведениях I и aVL) могут наблюдаться изменения в конечной части желудочкового комплекса в виде смещения вниз интервала ST и изменения зубца T (сниженный, сглаженный, двухфазный и даже отрицательный).

Эти изменения ST и зубца T встречаются довольно редко, по-видимому, в связи с умеренным развитием гипертрофии левого желудочка в условиях объемной (или диастолической) его перегрузки. Признаки увеличения левого предсердия при МН заключаются в увеличении амплитуды (более 2,5 мм) и ширины зубца P (более 0,1 с) в отведениях I , aVL , V_5 и V_6 , а также в увеличении амплитуды и длительности второй отрицательной (левопредсердной) фазы зубца P в отведениях V_1 и V_2 . Иногда возможно возникновение мерцания предсердий. Приблизительно у 15% больных обнаруживают признаки гипертрофии правого желудочка, что указывает на имеющуюся легочную гипертензию.

Электрическая ось сердца может располагаться в нормальных пределах, а также при выраженной гипертрофии левого желудочка — отклоняться влево или вправо — при развитии гипертрофии правого желудочка.

ЭхоКГ. Для диагностики этого порока важны данные ЭхоКГ, позволяющие уточнить увеличение и гипертрофию левого желудочка и левого предсердия. Сочетание ЭхоКГ и цветной доплер-эхографии надежно выявляет не только обратный ток крови из левого желудочка в левое предсердие, но и его выраженность. Оценка состояния митрального клапана имеет большое значение для возможности оперативной коррекции порока в послеродовом периоде. В стадии декомпенсации порока могут выявляться гипертрофия и дилатация правых отделов сердца, повышение систолического давления в правом желудочке.

Кардиологические осложнения во время беременности:

- отек легких (встречается крайне редко, предшествует нарастающая одышка);
- мерцательная аритмия;
- снижение выброса левого желудочка (при значительной и анамнестически длительной регургитации).

Факторы, определяющие тяжесть МН у беременных:

- атриомегалия (переднезадний размер левого предсердия) более 4,5 см;
- увеличение размера ЛЖ (КДР более 5,5–5,7 см);

- выраженная степень МН (II и более);
- снижение ФВ левого желудочка (менее 55–60%);
- развитие пароксизмальной тахикардии и мерцательной аритмии;
- клинические признаки СН (одышка при ФН, стойкая синусовая тахикардия).

Лечение. При регистрации на ЭКГ признаков дистрофии миокарда (изменения сегмента *ST* и зубца *T*) показана длительная метаболическая терапия (рибоксин, оротат калия, предуктал). Возникновение одышки при физической нагрузке, признаков перегрузки и гипертрофии правых отделов сердца на ЭКГ и ЭхоКГ является показанием к назначению периферических вазодилататоров (сиднофарм, мольсидомин) и диуретиков (индап, гипотиазид).

Подготовка к родам и родоразрешение

- Противопоказаниями к беременности является митральная регургитация III, IV степени и выраженная кардиомегалия [конечно-диастолический размер (КДР) ЛЖ более 6 см];
- При наличии одного из факторов, определяющих тяжесть течения заболевания, — динамическое клиническое и эхокардиографическое (на сроках 26–28 и 35–36 нед беременности) наблюдение.
- При атриомегалии (особенно в сочетании с частой предсердной экстрасистолией), обуславливающей высокий риск развития мерцательной аритмии, 1 раз в триместр показано проведение холтеровского мониторирования. Присоединение мерцательной аритмии может потребовать назначения сердечных гликозидов или β -адреноблокаторов, а также проведения антикоагулянтной терапии (НФГ или прямые антикоагулянты).
- При превышении конечно-диастолического размера ЛЖ более 6 см или снижении ФВ ЛЖ менее 40% показано прерывание беременности или досрочное родоразрешение [11, 12].
- При отсутствии факторов, определяющих тяжесть течения МН, возможно родоразрешение через естественные родовые пути без «выключения» потуг. Рекомендуются поддерживать нормальную или слегка повышенную частоту сердечных сокращений, избегать брадикардии. Низкая частота сердечных сокращений вызывает удлинение диастолы и периода регургитации. С целью профилактики и лечения брадикардии и артериальной гипотензии может быть использован α -адреноблокатор эфедрин (20–50 мг подкожно или внутривенно).
- При наличии одного или нескольких факторов, определяющих тяжесть течения МН, роды целесообразно вести с ограничением потуг, либо под длительной эпидуральной или комбинирован-

ной спинально-эпидуральной анестезией, либо с применением вакуум-экстракции плода. При превышении КДР ЛЖ более 6 см или снижении ФВ ЛЖ менее 40% на доношенном сроке — родоразрешение с исключением потуг (предпочтительно — КС под интубационным наркозом) со строгим контролем объема вводимой жидкости, не превышающего объема кровопотери и диуреза.

Послеродовой период. Чаще всего протекает без осложнений. При появлении симптомов сердечной недостаточности показано назначение сердечных гликозидов, периферических вазодилататоров и диуретиков.

РЕВМАТИЧЕСКИЙ СТЕНОЗ УСТЬЯ АОРТЫ

Определение. Приобретенный стеноз устья аорты представляет собой препятствие изгнанию крови из левого желудочка во время систолы.

Эпидемиология. Сведения о распространенности приобретенного стеноза устья аорты весьма противоречивы. Его удельный вес среди всех приобретенных пороков сердца варьирует от 5 до 20%.

Классификация. Причины приобретенного клапанного стеноза аорты:

- ревматическое поражение створок клапана (наиболее частая причина);
- атеросклероз аорты;
- инфекционный эндокардит и некоторые другие;
- первично-дегенеративные изменения клапанов с последующим их обызвествлением.

Классификация определяет степень кальциноза аортального клапана: при I степени обызвествления отмечается небольшое очаговое отложение солей кальция в толще комиссур или теле створок; при II степени — грубое обызвествление створок и комиссур аортального клапана, не распространяющееся на область прикрепления створок; при III степени — массивное обызвествление с переходом на фиброзное кольцо, стенку аорты и выходной отдел левого желудочка, переднюю створку митрального клапана.

Патогенез. При ревматическом эндокардите происходит сращение створок клапана, они уплотняются и становятся ригидными, что и является причиной сужения клапанного отверстия. Нередко наблюдается обызвествление (кальциноз) аортального клапана, в результате чего происходит дальнейшее уменьшение подвижности створок и сужи-

вания клапанного кольца. Следует иметь в виду, что ревматический стеноз устья аорты во многих случаях сочетается с ревматическим поражением митрального клапана или недостаточностью клапана аорты.

Выраженный аортальный стеноз ревматической этиологии у молодых пациентов является крайне редкой патологией и носит, скорее всего, врожденный характер.

Факторы, определяющие тяжесть течения болезни, ведение беременности и родов при ревматическом стенозе аорты такие же, как при врожденном стенозе устья аорты.

НЕДОСТАТОЧНОСТЬ АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНА

Определение. Недостаточность аортального клапана (НАК) характеризуется неполным смыканием створок клапана во время диастолы, что приводит к возникновению обратного диастолического тока крови из аорты в ЛЖ.

Эпидемиология. Изолированная НАК встречается в 4% случаев всех пороков сердца и еще в 10% она сочетается с поражениями других клапанов. Мужчины страдают недостаточностью клапана аорты значительно чаще.

Классификация. Различают врожденную и приобретенную, а также органическую и функциональную НАК. Органическая недостаточность характеризуется утолщением, сморщиванием и укорочением створок полулунного (аортального) клапана, отложением в них кальция и поражением подклапанных структур, а функциональная (относительная) — несмыканием (сепарацией) его створок.

Наиболее информативна количественная оценка НАК при цветном доплеровском картировании. Аортальная недостаточность картируется цветами теплых тонов. Степень аортальной недостаточности оценивается по глубине струи в полость левого желудочка.

- I степень (+) — струя регургитации находится за створками аортального клапана в пределах выходного тракта левого желудочка.
- II степень (++) — струя регургитации распространяется до конца передней створки митрального клапана.
- III степень (+++) — струя регургитации доходит до конца папиллярных мышц.
- IV степень (++++) — струя регургитации достигает верхушки сердца.

Наиболее частые причины органической НАК:

- ревматизм (около 70% случаев заболевания);
- инфекционный эндокардит.

К более редким причинам этого порока относятся атеросклероз, сифилис, системная красная волчанка (волчаночный эндокардит Либмана–Сакса), ревматоидный артрит и др.

При ревматическом эндокардите происходит утолщение, деформация и сморщивание полулунных створок клапана. В результате их плотное смыкание во время диастолы становится невозможным и образуется дефект клапана. Инфекционный эндокардит чаще поражает ранее измененные клапаны (ревматическое поражение, атеросклероз, врожденные аномалии и т.п.), вызывая деформацию, эрозии или перфорацию створок.

Относительная НАК может возникнуть в результате резкого расширения аорты и фиброзного кольца клапана при следующих заболеваниях:

- артериальных гипертензиях;
- аневризмах аорты любого генеза;
- анкилозирующем ревматоидном спондилите.

В этих случаях из-за расширения аорты происходит расхождение (сепарация) створок аортального клапана и они также не смыкаются во время диастолы. Наконец, следует помнить о возможности врожденного дефекта аортального клапана и расширении аорты при синдроме Марфана.

Редкой причиной аортальной недостаточности может быть болезнь Такаюсу — неспецифический аортоартериит, который возникает преимущественно у молодых женщин во втором-третьем десятилетии жизни и связан с иммунными нарушениями. Болезнь начинается обычно с общих симптомов: лихорадки, похудания, боли в суставах. В дальнейшем в клинической картине преобладают признаки поражения крупных артерий, отходящих от аорты, чаще от ее дуги. Вследствие нарушения проходимости по артериям часто исчезает пульс, иногда лишь на одной руке. Поражение крупных артерий дуги аорты может привести к цереброваскулярной недостаточности и нарушению зрения. Поражение почечных артерий сопровождается развитием артериальной гипертензии.

Патогенез. Недостаточность клапана аорты приводит к возврату значительной части крови (регургитация), выброшенной в аорту, назад, в левый желудочек, во время диастолы. Объем крови, возвращающейся в левый желудочек, может превышать половину всего сердечного выброса. Обратный ток крови начинается сразу после закрытия полулунных клапанов, т.е. сразу после II тона, и может продолжаться в течение всей

диастолы. Его интенсивность определяется меняющимся градиентом давления между аортой и полостью ЛЖ, а также величиной клапанного дефекта. Таким образом, при недостаточности клапана аорты в период диастолы левый желудочек наполняется в результате как поступления крови из ЛП, так и аортальной недостаточности, что приводит к увеличению конечного диастолического объема и диастолического давления в полости левого желудочка. Вследствие этого левый желудочек увеличивается и значительно гипертрофируется (конечный диастолический объем левого желудочка может достигать 440 мл при норме 60–130 мл). «Митрализация» недостаточности аортального клапана приводит к регургитации крови из ЛЖ в ЛП, расширению последнего и значительному усугублению застоя в малом круге кровообращения.

Основные нарушения гемодинамики:

- компенсаторная эксцентрическая гипертрофия ЛЖ (гипертрофия + дилатация), возникающая в самом начале формирования порока;
- повышенное систолическое АД и пониженное диастолическое АД;
- усиленная пульсация аорты, крупных артериальных сосудов, а в тяжелых случаях — артерий мышечного типа (артериол), обусловленная увеличением наполнения артерий в систолу и быстрым уменьшением наполнения в диастолу;
- нарушение перфузии периферических органов и тканей за счет относительного снижения эффективного сердечного выброса и склонности к периферической вазоконстрикции;
- относительная недостаточность коронарного кровотока вследствие эксцентрической гипертрофии левого желудочка и низкого диастолического АД.

Патогенез осложнений гестации. Развивающаяся у беременных периферическая вазодилатация несколько облегчает переносимость НАК. Тем не менее резкое увеличение ОЦК (повышенное потребление жидкости) может привести к дилатации левого желудочка с дальнейшим нарушением его сократительной функции.

Клиническая и аускультативная картина. Сформировавшаяся недостаточность аортального клапана в течение длительного времени (10–15 лет) может не сопровождаться субъективными клиническими проявлениями и не привлекать внимания больного и врача. Исключение составляют случаи остро развившейся недостаточности клапана аорты у больных с инфекционным эндокардитом, расслаивающей аневризмой аорты и т.д. Одним из первых клинических проявлений болезни является неприятное ощущение усиленной пульсации в области шеи,

в голове, а также усиление сердечных ударов (больные «ощущают свое сердце»), особенно в положении лежа. Эти симптомы связаны с высоким сердечным выбросом и пульсовым давлением в артериальной системе.

К этим ощущениям нередко присоединяется учащенное сердцебиение, связанное с характерной для недостаточности аортального клапана синусовой тахикардией. При значительном дефекте аортального клапана у больных может появляться головокружение, внезапно возникающее чувство дурноты и даже склонность к обморокам, особенно при нагрузке или быстром изменении положения тела. Это указывает на недостаточность мозгового кровообращения, вызванную неспособностью ЛЖ к адекватному изменению сердечного выброса (фиксированный ударный объем) и нарушением перфузии головного мозга. Боли в сердце по типу стенокардии могут возникать у больных с выраженным дефектом аортального клапана, причем задолго до наступления признаков декомпенсации ЛЖ. Боли локализируются обычно за грудиной, но нередко отличаются по своему характеру от типичной стенокардии. Они не так часто связаны с определенными внешними провоцирующими факторами (например, физической нагрузкой или эмоциональным напряжением), как приступы стенокардии у больных ИБС. Боли нередко возникают в покое и носят давящий или сжимающий характер, продолжаются обычно достаточно долго и не всегда хорошо купируются нитроглицерином. Особенно тяжело переносятся больными приступы ночной стенокардии, сопровождающиеся обильным потоотделением. Период декомпенсации характеризуется появлением признаков левожелудочковой недостаточности. Одышка вначале появляется при физической нагрузке, а затем и в покое. При прогрессирующем падении систолической функции ЛЖ одышка приобретает характер ортопноэ. Затем к ней присоединяются приступы удушья (сердечная астма и отек легких). Характерно появление быстрой утомляемости при нагрузке, общей слабости. По понятным причинам все симптомы, связанные с недостаточностью церебрального и коронарного кровообращения, усугубляются при возникновении левожелудочковой недостаточности.

При общем осмотре больных с аортальной недостаточностью прежде всего обращает на себя внимание бледность кожных покровов, указывающая на недостаточную перфузию периферических органов и тканей.

Типичными аускультативными признаками аортальной недостаточности являются диастолический шум на аорте и в точке Боткина, ослабление II и I тонов сердца, а также так называемый сопровождающий

систолический шум на аорте функционального характера. Обычно I тон на верхушке сердца ослаблен в результате резкой объемной перегрузки ЛЖ. Иногда I тон бывает расщепленным. В зависимости от этиологии порока II тон может или усиливаться, или ослабляться вплоть до исчезновения. Деформация и укорочение створок клапана вследствие ревматизма или инфекционного эндокардита способствуют ослаблению II тона на аорте или его исчезновению. Сифилитическое поражение аорты характеризуется усиленным II тоном с металлическим оттенком («звонящий» II тон). Патологический III тон выслушивается при аортальной недостаточности довольно часто. Появление III тона указывает на выраженную объемную перегрузку ЛЖ, а также на снижение его сократительной способности и диастолического тонуса. Диастолический шум на аорте — наиболее характерный аускультативный признак аортальной недостаточности. Шум лучше всего выслушивается во втором межреберье справа от грудины и в третьем-четвертом межреберье у левого края грудины и проводится на верхушку сердца. Диастолический шум при аортальной недостаточности начинается в протодиастолический период, т.е. сразу после II тона, постепенно ослабевая на протяжении диастолы. В зависимости от степени регургитации изменяется частотная характеристика диастолического шума: небольшая регургитация сопровождается мягким дующим, преимущественно высокочастотным шумом; при выраженной регургитации определяется смешанный частотный состав шума; тяжелая регургитация приводит к появлению более грубого низко- и среднечастотного шума. Такой характер шума наблюдается, например, при сифилитическом поражении аорты. Следует помнить, что при декомпенсации порока, тахикардии, а также при сочетанном аортальном пороке сердца интенсивность диастолического шума аортальной недостаточности уменьшается.

У больных с органической недостаточностью клапана аорты часто выслушивается функциональный систолический шум относительного стеноза устья аорты. При этом на аорте и в точке Боткина помимо органического диастолического шума аортальной недостаточности во время изгнания крови выслушивается функциональный систолический шум, который может проводиться на всю область грудины, верхушку сердца и распространяться в область яремной вырезки и вдоль сонных артерий. Шум возникает вследствие значительного увеличения систолического объема крови, выбрасываемого в аорту ЛЖ в период изгнания, для которого нормальное неизмененное отверстие аортального клапана становится относительно узким — формируется относительный (функциональный) стеноз устья аорты с турбулентным током крови из ЛЖ в аорту. У больных с органической недостаточностью аортального клапана может изредка выслушиваться функциональный диастолический шум Флинта:

пресистолический шум относительного (функционального) стеноза левого АВ-отверстия, который возникает в результате смещения передней створки митрального клапана струей регургитации крови из аорты. Это создает препятствие во время активной систолы предсердия на пути диастолического кровотока из ЛП в ЛЖ.

ЭКГ. При НАК в большинстве случаев на ЭКГ выявляются признаки выраженной гипертрофии ЛЖ без его систолической перегрузки, т.е. без изменения конечной части желудочкового комплекса. Депрессия сегмента *ST* и сглаженность или инверсия зубца *T* наблюдаются только в период декомпенсации порока и развития сердечной недостаточности. При «митрализации» аортальной недостаточности, помимо признаков гипертрофии ЛЖ, на ЭКГ могут появляться признаки гипертрофии левого предсердия (P-mitrale).

ЭхоКГ обнаруживает ряд характерных симптомов. Конечный диастолический размер левого желудочка увеличен. Определяется гиперкинезия задней стенки левого желудочка и межжелудочковой перегородки. Регистрируется высокочастотный флаттер (дрожание) передней створки митрального клапана, межжелудочковой перегородки, а иногда и задней створки во время диастолы. Митральный клапан закрывается преждевременно, а в период его открытия амплитуда движения створок уменьшена.

На рис. 9.3 (см. цв. вклейку) представлена доплер-ЭхоКГ больной А. Визуализируется волна аортальной регургитации, достигающая дна левого желудочка.

Кардиологические осложнения во время беременности:

- острая левожелудочковая недостаточность в форме отека легких;
- острая коронарная недостаточность в виде болевого синдрома в грудной клетке, напоминающего стенокардию;
- тромбоз эмболия по большому кругу кровообращения при наличии вегетаций на аортальном клапане (причина НАК — инфекционный эндокардит);
- разрыв синуса Вальсальвы с острой сердечной недостаточностью вследствие шунта аорта—правое предсердие или аорта—правый желудочек (причина НАК — инфекционный эндокардит).

Факторы, определяющие тяжесть НАК у беременных:

- степень аортальной недостаточности (II и более);
- увеличение конечно-диастолического размера ЛЖ более 5,5–5,7 см;
- дистрофические изменения миокарда на ЭКГ;
- клинические и ЭКГ-признаки коронарной недостаточности.

Лечение. При регистрации на ЭКГ признаков дистрофии, ишемии миокарда (изменения сегмента *ST* и зубца *T*) и стенокардии показана длительная метаболическая терапия (рибоксин, оротат калия, предуктал).

Подготовка к родам и родоразрешение

- Кардиомегалия с конечным диастолическим размером ЛЖ более 6 см чаще всего сопровождается III степенью аортальной недостаточности и является противопоказанием к вынашиванию беременности. При отказе от прерывания беременности диагностируется высокий риск осложнений и наблюдение осуществляется в соответствии с принципами, изложенными в главе XVIII.
- При наличии одного из факторов, определяющих тяжесть течения НАК, верифицируют промежуточный риск развития осложнений (см. гл. XVIII). Отсутствие по данным ЭхоКГ, проведенной на сроке беременности 25–27 нед, отрицательной динамики (нарастание степени аортальной недостаточности до III и КДР ЛЖ более 6 см) свидетельствует о возможности пролонгирования беременности до доношенного срока. При наличии одного или нескольких факторов, определяющих тяжесть течения НАК, роды ведут при доношенном сроке с исключением потуг (предпочтительно — КС под интубационным наркозом), со строгим контролем объема вводимой жидкости, не превышающего объемы кровопотери и диуреза.
- При отсутствии факторов, определяющих тяжесть течения НАК, — родоразрешение через естественные родовые пути без «выключения» потуг. Возможно использование длительной эпидуральной или комбинированной спинально-эпидуральной анестезии. В случае развития острой сердечной недостаточности (кардиальной астмы) роды ведут с укорочением второго периода.

Послеродовой период. Ведение пациенток осуществляется в условиях адекватного восполнения кровопотери. При аортальной недостаточности более III степени лактация противопоказана. При появлении симптомов сердечной недостаточности проводят терапию сердечными гликозидами и диуретиками.

СОЧЕТАННЫЕ И КОМБИНИРОВАННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

Сочетание стеноза и недостаточности называют сочетанным пороком, а при сочетании дефектов на разных клапанах говорят о комбинированном пороке сердца (комбинированный митрально-аортальный порок и т.п.).

Симптомы и течение болезни зависят от выраженности и степени поражения того или иного клапана.

Наиболее часто встречается сочетанный митральный порок — недостаточность митрального клапана и стеноз левого венозного отверстия. При обследовании больных в этих случаях находят признаки и того и другого порока, один из них, как правило, преобладает; реже признаки недостаточности клапана и стеноза отверстия выражены в равной степени.

При сочетанном митральном пороке сердца рано появляются одышка и цианоз. Сердце увеличивается влево, вверх и вправо, так как при этом гипертрофируются левое предсердие и оба желудочка. При аускультации сердца звучность I тона у верхушки зависит от преобладания порока: если превалирует недостаточность митрального клапана, I тон ослабевает, если преобладает митральный стеноз, — усиливается, становится хлопающим. У верхушки сердца выслушиваются два шума: систолический как проявление недостаточности клапана и диастолический, обусловленный стенозом отверстия.

Сочетанный аортальный порок сердца, как правило, является результатом ревматического эндокардита. Для него характерно наличие и систолического, и диастолического шумов, выявляемых при аускультации над аортой. Сосудистые пульсации и большое пульсовое давление, типичные для аортальной недостаточности, при комбинированном поражении аорты выражены не так резко. Наряду с этим типичные для стеноза аорты малый и медленный пульс, малое пульсовое давление при комбинированном аортальном пороке также менее выражены.

При одновременном поражении нескольких клапанов сердца тщательное клинико-инструментальное исследование больных позволяет выявить симптомы, характерные для каждого порока. В случае комбинированного поражения клапанного аппарата сердца необходимо судить о степени тяжести каждого порока и о преобладании одного из них.

Регургитацию на трехстворчатом клапане, носящую функциональный характер, отличает отсутствие структурных изменений со стороны створок клапана. Она отмечается часто, не влияет на течение беременности и должна дифференцироваться от поражения трехстворчатого клапана ревматической этиологии, имеющей свои особенности лечения, в частности, в случае стеноза клапана. Аортальная регургитация ревматической этиологии часто отмечается при МС, однако не оказывает влияния на течение беременности. И наоборот, сочетание с аортальным стенозом часто приводит к снижению толерантности к нагрузкам. Выраженность аортального стеноза часто трудно опреде-

лить, так как сочетание его с МС может снижать аортальный градиент. Это лежит в основе необходимости тщательного определения площади аортального клапана с использованием планиметрии.

Считается, что беременность и роды протекают тяжелее у пациенток с сочетанными или комбинированными пороками по сравнению со случаями поражения одного клапана. Индивидуальный риск в отношении матери, а также тактика наблюдения и лечения определяются в соответствии с преобладанием того или иного клапанного поражения.

Чреспищеводную ЭхоКГ желательнее не проводить у беременных, а ее использование ограничивается только контролем за возможностью тромбообразования в ЛП перед проведением баллонной вальвулотомии.

ЛИТЕРАТУРА

1. *Глотова О.В.* Оптимизация акушерской тактики у больных с митральным пороком сердца: Автореф. дисс. ... канд. мед. наук. — М., 2005. — 25 с.

2. *Lin J.H., Ling W.W., Liang A.J.* Pregnancy outcome in women with rheumatic heart disease // *Zhonghua Fu Chan Ke Za Zhi.* — 2007. — Vol. 42. — P. 315–319.

3. *Затицян Е.П.* Врожденные и приобретенные пороки сердца у беременных (Функциональная и ультразвуковая диагностика). — М.: Триада-Х, 2004. — 304 с.

4. *Silversides C.K., Colman J.M., Sermer M., Siu S.C.* Cardiac risk in pregnant women with rheumatic mitral stenosis // *Am. J. Cardiol.* — 2003. — Vol. 91. — P. 1382–1385.

5. *Heart Disease and pregnancy* / ed. by C. Oakley, C.A. Warnws. Balckwell Publ. Inc., 2nd ad. — 2007. — P. 253.

6. *Horstkotte D., Fassbender D., Piper C.* Congenital heart disease and acquired valvular lesions in pregnancy // *Herz.* — 2003. — Vol. 28. — P. 227–239.

7. *Clark S., Phelan J.P., Greenpoon J. et al.* Labour and delivery in the presence of mitral stenosis: central hemodynamic observation // *Amer. J. Obstet. Gynecol.* — 1985. — Vol. 152. — P. 984–988.

8. *Iung B., Baron G., Butchart E.G. et al.* A prospective survey of patients with valvular heart disease in Europe: the Euro Heart Survey on valvular heart disease // *Europ. Heart J.* — 2003. — Vol. 24. — P. 1231–1243.

9. Rabkin E., Aikawa M., Stone J.R. et al. Activated interstitial myofibroblasts express catabolic enzymes and mediate matrix remodeling in myxomatous heart valves // *Circulation*. — 2001. — Vol. 104. — P. 323–327.

10. Кулешова А.Г. Исходы беременности при различных гемодинамических группах врожденных пороков сердца // *Патология кровообращения и кардиохирургия*. — 2001. — № 2. — С. 12–18.

11. *Complications of Pregnancy: Medical, Surgical, Gynecologic, Psychological, and Perinatal* Ed.: Sh.H. Cherry, I.R. Merkatz; Williams & Wilkins, Baltimor, 4th Edition. — 1991. — P. 460–470.

12. Lesniak-Sobelga A., Tracz W., KostKiewicz M. et al. Clinical and echocardiographic assessment of pregnant women with valvular heart diseases—maternal and fetal outcome // *Int. J. Cardiol.* — 2004. — Vol. 94. — P. 15–23.

БОЛЕЗНИ МИОКАРДА

ГИПЕРТРОФИЧЕСКАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ

Определение. ГКМП называют заболевание мышцы сердца неизвестной или неясной этиологии с широким спектром клинических и морфологических проявлений, основное из которых — гипертрофия тех или иных отделов сердца с уменьшением полости ЛЖ и его диастолической недостаточностью. Диагноз ГКМП становится правомочным при толщине стенки левого желудочка более или равной 15 мм и исключении других причин гипертрофии левого желудочка (артериальная гипертензия любой этиологии, «спортивное сердце», «болезни накопления» и др.).

Эпидемиология. Частота ГКМП составляет 1:500 среди «здоровых» лиц, что составляет около 0,2% [1, 2].

Классификация. Исходя из выраженности обструкции выделяют следующие формы ГКМП:

- обструктивная и необструктивная;
- базальная обструкция (градиент в покое больше или равен 30 мм рт.ст.);
- лабильная обструкция со значительными спонтанными колебаниями внутрижелудочкового градиента давления без видимой причины;
- латентная (провоцируемая) обструкция — градиент в покое меньше 30 мм рт.ст., но при провокации (например, при нагрузочной пробе или пробе Вальсальвы, вдыхании амилнитрита, введении изопроterenолола) градиент становится выше или равен 30 мм рт.ст.

Указанные варианты относятся к обструктивной форме заболевания. Необструктивная форма ГКМП соответствует градиенту обструкции меньше 30 мм рт.ст. и в покое, и при провокации.

Патогенез. Причины ГКМП — мутации одного из 10 генов, кодирующих синтез сократительных белков (тяжелых цепей миозина, тропонина Т, тропомиозина и связывающего миозин белка С) [3]. В итоге нарушается расположение мышечных волокон в миокарде, что приво-

дит к его гипертрофии. У части больных патология проявляется в детском возрасте, но в значительном числе случаев заболевание выявляют лишь в подростковом периоде либо в возрасте 30–40 лет. Три основные мутации наиболее частые: тяжелой цепи бета-миозина, связывающего миозин белка С и β сердечного тропонина Т, их обнаруживают более чем у половины генотипированных пациентов. Разные мутации имеют различный прогноз и могут давать отличия в клинических проявлениях.

Морфологические признаки ГКМП — неправильное расположение мышечных волокон в миокарде, признаки «болезни мелких коронарных сосудов», участки фиброза на фоне выраженной гипертрофии миокарда.

В основе разнообразия клинической картины ГКМП лежит комплекс патофизиологически связанных между собой аномалий, включающих обструкцию выносящего тракта левого желудочка (ОВТ ЛЖ), митральную регургитацию, ишемию миокарда и аритмии [1]. Данные изменения встречаются в 30–50% случаев.

Причиной ОВТ ЛЖ служат систолическое движение вперед передней створки митрального клапана и ее контакт с межжелудочковой перегородкой в середине систолы. Выраженная гипертрофия межжелудочковой перегородки (толщина ее может достигать 40 мм) способствует тому, что передняя створка митрального клапана оказывается близко к поверхности перегородки и в систолу поток крови подтягивает ее к перегородке. Вследствие этого (эффект Вентури) создается не только препятствие выбросу крови в аорту (обструкция), но и регургитация на митральном клапане. Обструкция может отмечаться в середине полости левого желудочка вследствие смыкания гипертрофированной сосочковой мышцы и перегородки или аномального прикрепления сосочковой мышцы к передней створке митрального клапана.

Механическое затруднение кровотока вызывает увеличение его скорости. Тяжесть симптомов заболевания и частота внезапной смерти из-за развития жизнеугрожающих желудочковых аритмий определяются выраженностью ОВТ ЛЖ, отражением которой является градиент давления (ГД). ГКМП — наиболее частая причина внезапной смерти в молодом возрасте [4, 5]. Прогностически неблагоприятен уровень ГД, превышающий 30 мм рт.ст. [6]. ОВТ ЛЖ, а следовательно, и ГД — динамические процессы, возрастающие при физической нагрузке, плотной еде, приеме даже малого количества алкоголя и др.

Патогенез осложнений гестации. В целом беременность пациентки с ГКМП переносят хорошо [7, 8]. Увеличение ОЦК и сердечно-

го выброса у беременных поддерживается динамикой ОВТ ЛЖ [9]. У большинства женщин с незначительно выраженными симптомами заболевания или без таковых беременность не сопровождается ухудшением состояния. На рис. 10.1 отражены основные физиологические факторы у беременных, оказывающие неблагоприятное воздействие и усиливающие проявления ГКМП.

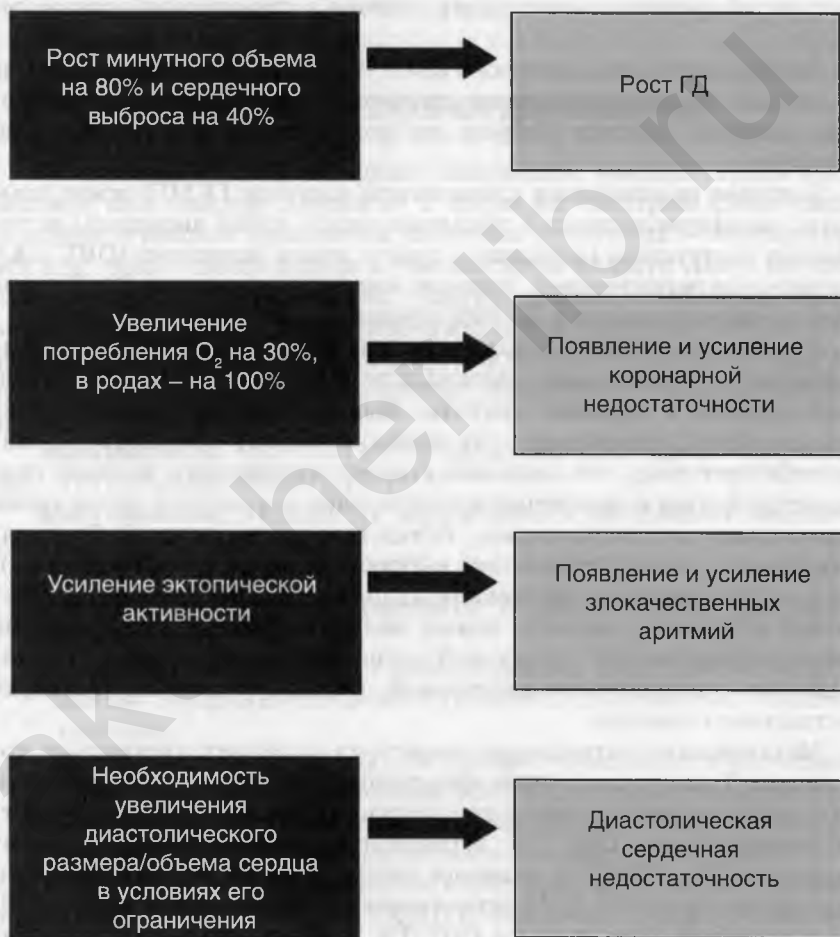


Рис. 10.1. Физиологические факторы у беременных, вызывающие дестабилизацию ГКМП

У ряда пациенток в результате увеличения ОЦК возможно возникновение одышки, которая купируется малыми дозами диуретиков [9]. У пациенток с умеренно выраженными или выраженными симптомами заболевания в 10–30% случаев во время беременности возможно ухудшение состояния, особенно при наличии ОВТ ЛЖ. Чем выше ГД, тем больше данных, что во время беременности симптомы заболевания будут прогрессировать [10]. Это особенно касается пациенток с крайне высоким ГД (превышающим 100 мм рт.ст.), имеющих высокий риск ухудшения или усугубления сердечной недостаточности во время беременности и родов.

Редким осложнением становится внезапная смерть или устойчивая желудочковая тахикардия во время беременности [6].

С. Autore и соавт. (2002) изучали заболеваемость и смертность у беременных с ГКМП. Они проанализировали данные по 199 беременностям у 100 женщин с этим диагнозом и сравнили материнскую смертность с аналогичным показателем в общей популяции. Кроме того, они оценивали заболеваемость, связанную с ГКМП, у 40 больных, наблюдавшихся в течение 5 лет после беременности. Среди 100 женщин с ГКМП было зарегистрировано 2 летальных исхода, связанных с беременностью. Обе женщины относились к группе высокого риска: у одной имелась исходная выраженная ОВТ ЛЖ (ГД более 115 мм рт.ст.), у другой в семейном анамнезе имелось 8 смертей, связанных с ГКМП. Обе пациентки заранее предупреждались врачами о крайней нежелательности беременности. Таким образом, материнская смертность в данной когорте составила 10 случаев на 1000 живорождений, что превышает уровень для общей популяции: относительный риск 17,1. Из 40 женщин, наблюдавшихся в течение 5 лет после первой беременности, 28 исходно не имели симптомов, 12 — имели. У 1 «асимптомной» пациентки (4%) и пяти «симптомных» (42%) сердечная недостаточность на фоне беременности прогрессировала до III–IV функционального класса ($p < 0,01$). У 1 больной было зарегистрировано мерцание предсердий, у другой — синкопе. У 1 женщины подобные симптомы отмечались и до беременности. Авторы считают, что «в целом прогрессирование симптоматики, учащение эпизодов мерцания предсердий и синкопе встречаются нечасто. Обычно это связано с состоянием пациентки до беременности. Таким образом, большинство молодых женщин с ГКМП способны выносить беременность без серьезных осложнений» [10].

Состояние гемодинамики при ГКМП в значительной степени зависит от условий нагрузки, что весьма важно для пациенток с обструктивной формой ГКМП. Снижение преднагрузки (давления заполнения

левого желудочка) и постнагрузки (общее периферическое сопротивление) вызывает рост ГД и снижение наполнения левого желудочка, что исключает (или ограничивает) использование целого ряда препаратов.

Как и при других заболеваниях сердца, течение беременности при ГКМП коррелирует с ФК СН. Так, ухудшение течения ГКМП отмечалось у 4% пациенток с I ФК СН и у 42% — с III–IV ФК СН [6]. На уровни смертности и заболеваемости оказывали влияние увеличение массы левого желудочка, наличие обструкции выносящего тракта и желудочковые аритмии [10].

При развитии желудочковой тахикардии возможно назначение соталола или кордарона, а также имплантация кардиовертера-дефибриллятора [1, 11].

Сотрудники госпиталя Сант-Джордж (Великобритания), являющиеся регионарным центром по наблюдению за беременными с ГКМП, опубликовали результаты наблюдения за течением 271 беременности у 127 женщин с ГКМП. Ухудшение течения заболевания во время беременности отметили 10% женщин, 15% были родоразрешены КС. Следует отметить, что в этом исследовании только у 5,7% женщин ГД при обструкции левого желудочка был более 30 мм рт.ст. [12]. Тем не менее большинство авторов сходятся во мнении, что при высоком градиенте давления предпочтительно оперативное родоразрешение под общей анестезией [13–15].

Регионарная анестезия в основном противопоказана, хотя есть некоторые сообщения об успешном использовании у этих пациенток эпидуральной анестезии как при КС [11], так и при родах через естественные родовые пути [16]. В этих случаях необходимо тщательное мониторирование гемодинамики и внимательное наблюдение за введением препаратов, исключая большие перепады постнагрузки. При развитии гипотензии предпочтение отдается мезатону, обладающим альфа-адренергическим действием с сосудосуживающим эффектом без положительного инотропного влияния. Из-за возможности снижения плацентарного кровотока на фоне введения мезатона рекомендуется воздерживаться от его использования до завершения второго периода родов [17]. Препарат позволяет снизить частоту сердечных сокращений у ряда больных, улучшая, таким образом, перфузию гипертрофированного миокарда.

В МОНИИАГ с 1982 по 2012 г. родоразрешены 25 женщин с ГКМП, из них 14 — с обструктивной формой. Материнской и перинатальной смертности не было. ЭхоКГ-параметры сравнивались с нормативными у здоровых беременных на поздних сроках гестации.

Обращает внимание, что из клинических симптомов лишь появление одышки и более выраженных изменений на ЭКГ, носящих наследственный характер, чаще встречалось при обструктивной форме ГКМП. При обеих формах ГКМП по сравнению с нормативными параметрами выявлена тенденция к снижению конечно-систолического размера левого желудочка (КСР ЛЖ) (табл. 10.1). Если КСР ЛЖ между различными формами ГКМП практически не различался, то КДР ЛЖ у пациенток с невысоким ГД имел отчетливую тенденцию к снижению, составляя 68,4% нормативных параметров и 80,4% КДР ЛЖ при обструктивной ГКМП. Аналогичная динамика прослеживалась и со стороны объемных показателей левого желудочка. Уменьшение КДР ЛЖ при невысоком ГД наряду с увеличением «жесткости» миокарда вследствие его гипертрофии может способствовать ограничению сначала наполнения ЛЖ, а затем — и сердечного выброса, особенно в активную фазу родов (так, у одной пациентки отмечены симптомы кардиальной астмы в активную фазу родов, потребовавшие завершения родов наложением акушерских щипцов).

Нечастой патологией, отмечаемой у беременных с ГКМП, является смещение межжелудочковой перегородки в сторону правого желудочка с уменьшением его полости и развитием правожелудочковой СН, что отмечается в 2–5% [1, 19].

На рис. 10.2–10.4 и рис. 10.5 (см. цв. вклейку) представлены ЭКГ, ЭхоКГ и ЯМРТ больной Б., 31 года, первобеременной. Из анамнеза: при рождении диагностирован врожденный порок сердца: коарктация аорты, ГКМП. В 1991 г. проведена операция резекции коарктации аорты с анастомозом «конец в конец», а в 1992 г. — иссечение субаортального стеноза.

При ЭхоКГ (30–31 нед беременности) (см. рис. 10.3) отмечено смещение межжелудочковой перегородки в полость правого желудочка с уменьшением его полости, увеличение размера правого предсердия до 4,7 см, регургитация на митральном и аортальном клапане до II степени, ЛГ II степени (систолическое давление в легочной артерии 50 мм рт.ст.), расширение нижней полой вены, ее спадение на вдохе менее 50%, клинические признаки правожелудочковой СН. При ЯМРТ (см. рис. 10.4) подтверждено резкое уменьшение полости правого желудочка.

В дальнейшем, несмотря на родоразрешение на сроке 33–34 нед беременности, развилась бивентрикулярная СН, потребовавшая длительного лечения с хорошим результатом. В данном случае необходимо учитывать, что экстренное родоразрешение вследствие ликвидации компрессии маткой нижней полой вены и увеличения притока крови к правому предсердию в течение ближайшего послеоперационного

Таблица 10.1

Клинико-инструментальные параметры у беременных с ГКМП

Параметр	Форма заболевания			Норма
	Необструктивная ГКМП (n=11)	Обструктивная ГКМП с невысоким ГД (менее 40 мм рт.ст.) (n=6)	Обструктивная ГКМП с высоким ГД (более 40 мм рт.ст.) (n=8)	
Возраст (средний), лет	17-36 (22,6±5,8)	20-32 (26,5±6,1)	18-25 (20,6±5,3)	-
Наследственность (внезапная смерть)	-	-	1	-
Наследственность (изменения на ЭКГ)	3 (27,3%)	3 (50%)	4 (50%)	-
Боли в сердце	2 (18,2%)	2 (33,3%)	3 (27,3%)	-
Одышка (ФК СН >II)	1 (9,1%)	3 (33,3%)	3 (37,5%)	-
Мерцательная аритмия	Нет	Нет	1 (12,5%)	-
Желудочковая экстрасистолия	5 (45,5%)	5 (83,3%)	7 (63,6%)	-
Неустойчивая желудочковая тахикардия	Нет	Нет	2 (25%)	-
КСР ЛЖ, см	3,7±0,5	2,3±0,5	2,1±0,9	3,91±1,5
КДР ЛЖ, см	5,2±0,6	3,7±0,6	4,6±0,8	5,41±1,8
Толщина межжелудочковой перегородки, см	1,9±0,1	2,0±0,3	2,3±0,2	1,1±0,08
Толщина задней стенки левого желудочка, см	1,8±0,1	1,7±0,1	2,1±0,2*	0,77±0,02
ГД выходного тракта левого желудочка, мм рт.ст.	-	4-30 (17,5±13,2)	31-109 (69,5±38,3)	0
Назначение β-адреноблокаторов	2 (18,2%)	5 (83,3%)	3 (27,3%)	-
КС	1 (9,8%)	-	8 (100%)	-
Акушерские шиппы	-	1 (16,7%)	-	-
Самостоятельные роды	10 (90,9%)	5 (83,3%)	-	-

* p < 0,05 при сравнении с нормативными параметрами.

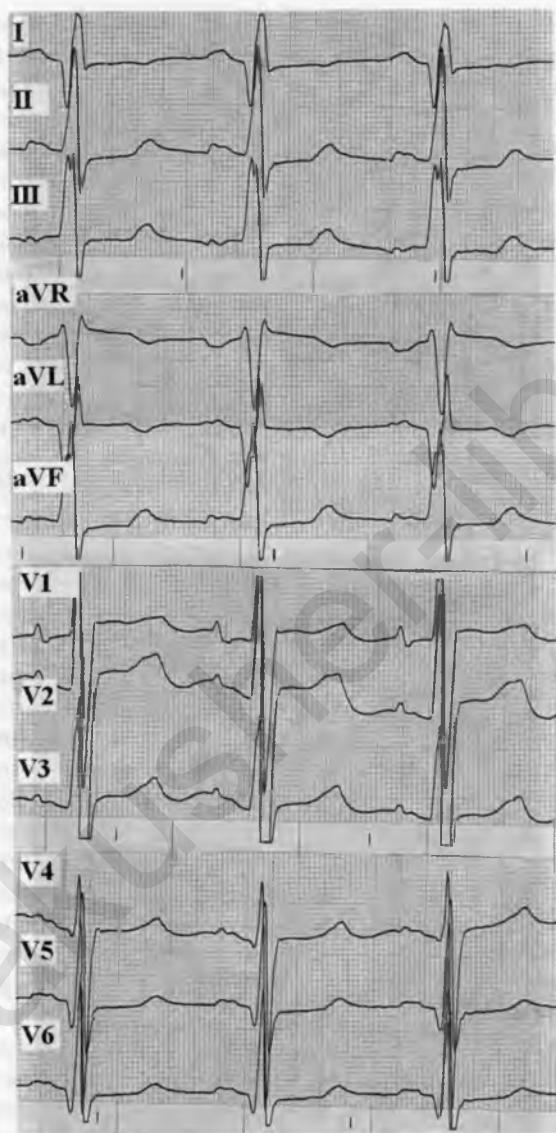


Рис. 10.2. ЭКГ больной Б. Синусовый ритм, ЧСС — 83 в минуту, отклонение ЭОС вправо. Гипертрофия правого предсердия, изменения в миокарде левого предсердия. Гипертрофия межжелудочковой перегородки и левого желудочка. $RR=0,72$ с, $PQ=0,16$ с, $QRS=0,12$ с, $QT=0,43$ с. Угол альфа $QRS=+100^\circ$



Рис. 10.3. ЭхоКГ больной Б. (четырёхкамерная позиция). Уменьшение размера полости правого желудочка (отмечено белой линией)

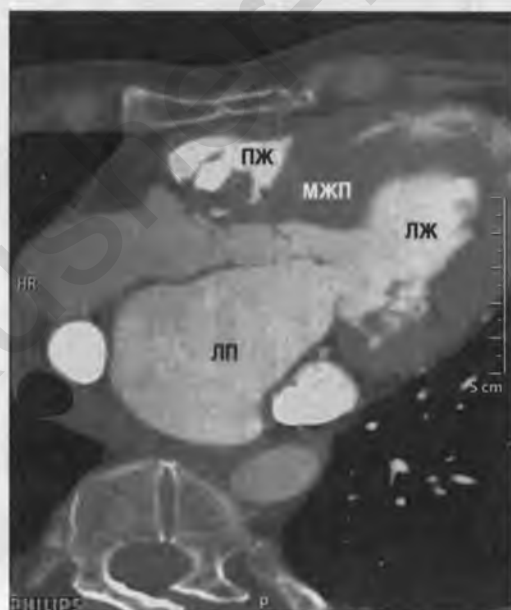


Рис. 10.4. Рентгенокомпьютерная томография сердца больной Б. (ПЖ — правый желудочек; МЖП — межжелудочковая перегородка; ЛЖ — левый желудочек; ЛП — левое предсердие)

периода способно ухудшить гемодинамическую ситуацию. G. Таçoу и соавт. (2010) описана пациентка с первичной ЛГ, у которой также отмечено развитие отеков нижних конечностей и одышка в послеоперационном периоде [20].

Клиническая и аускультативная картина. Клиническая картина ГКМП весьма разнообразна и варьирует от бессимптомной (в 35–50% случаев) до тяжелого нарушения функционального состояния и внезапной смерти. Первыми признаками заболевания часто становятся случайно обнаруженный шум в сердце или изменения на ЭКГ. Клиническую стабильность до пожилого возраста сохраняют 25% больных.

Основные клинические проявления включают:

- высокий риск внезапной смерти. Внезапная смерть может быть первым и единственным проявлением заболевания. Наиболее угрожаемыми в этом отношении больными являются молодые пациенты с тяжелыми нарушениями ритма. У части больных в семейном анамнезе можно найти указание на случаи подобного заболевания или внезапной смерти в относительно молодом возрасте;
- прогрессирование одышки до выраженной, болей в грудной клетке (напоминающих стенокардию или кардиалгии) и нарушения сознания, включая синкопе и пресинкопе на фоне сохраненной сократительной функции миокарда;
- в поздних стадиях — прогрессирование хронической сердечной недостаточности;
- нарушения ритма сердца (обычно — желудочковые экстрасистолы, пароксизмы желудочковой тахикардии, часты также наджелудочковые нарушения ритма). В ряде случаев пароксизмы желудочковых тахикардий могут также вызывать обмороки;
- ФП и, как следствие, тромбоэмболические осложнения [21, 22].

Аускультативно определяется поздний систолический шум над верхушкой сердца и в точке Боткина. Он, как правило, не связан с I тоном и проводится вдоль левого края грудины и в подмышечную область, иногда — на основание сердца. Причины его возникновения — развивающееся в середине систолы препятствие изгнанию из левого или, в единичных случаях, — из правого желудочка и поздняя регургитация крови через митральный клапан. Характерно усиление шума в положении сидя, стоя, на выдохе, при постэкстрасистолическом сокращении и пробе Вальсальвы, т.е. при увеличении субаортального ГД.

ЭКГ при ГКМП никогда не бывает нормальной и поэтому является удобным методом скрининга. Строго специфических электрокардиографических признаков ГКМП, как и клинических, не существует. Обнаруживают признаки увеличения ЛЖ и ЛП. Возможны также при-

знаки увеличения правого желудочка. Особенно характерны глубокие отрицательные зубцы *T* различных локализаций (рис. 10.6), глубокие зубцы *Q* (часто в области перегородки) (рис. 10.7). Выявляют различные нарушения ритма и проводимости. Суточное мониторирование ЭКГ по Холтеру позволяет выявить нарушения ритма, имеющие значение для прогноза и оценки возможности развития внезапной смерти.

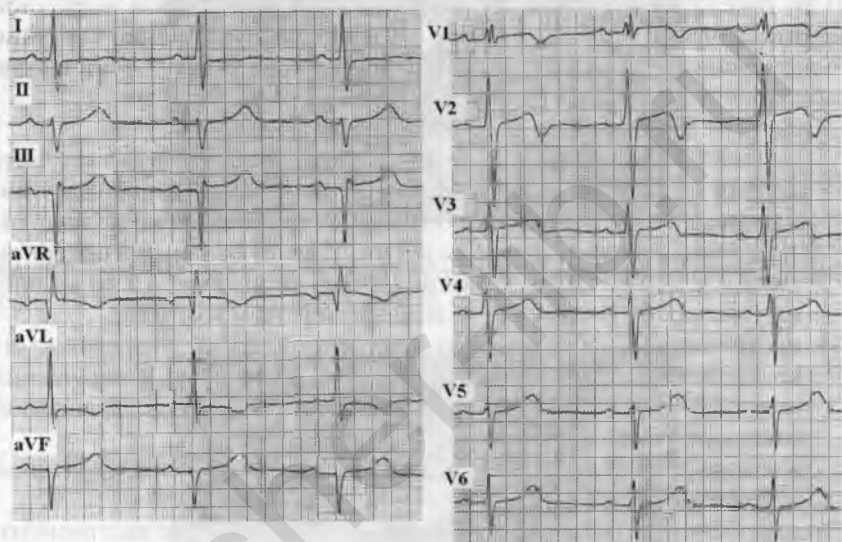


Рис. 10.6. ЭКГ больной Л., 23 года. Диагноз: гипертрофическая кардиомиопатия. Синусовый ритм, ЧСС — 79 в минуту, резкое отклонение ЭОС влево. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса. Блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса. Гипертрофия обоих желудочков. $RR=0,76$ с, $PQ=0,15$ с, $QRS=0,08$ с, $QT=0,38$ с. Угол альфа $QRS=-73^\circ$

ЭхоКГ. Диагностика базируется на данных ЭхоКГ, выявляющих в М-режиме гипертрофию левого желудочка, носящую обычно асимметричный характер и сопровождающуюся утолщением межжелудочковой перегородки более 15 мм (рис. 10.8).

Факторы, определяющие тяжесть ГКМП у беременных:

- выраженная ОВТ ЛЖ с ГД, превышающим 80 мм рт.ст.;
- увеличение КДР ЛЖ более 5,5–5,7 см (бывает редко);
- уменьшение КДР ЛЖ менее 3,7 см (бывает редко);
- клинические и ЭКГ-признаки коронарной недостаточности;
- пре- и синкопальные состояния (обычно коррелируют с выраженностью ГД);

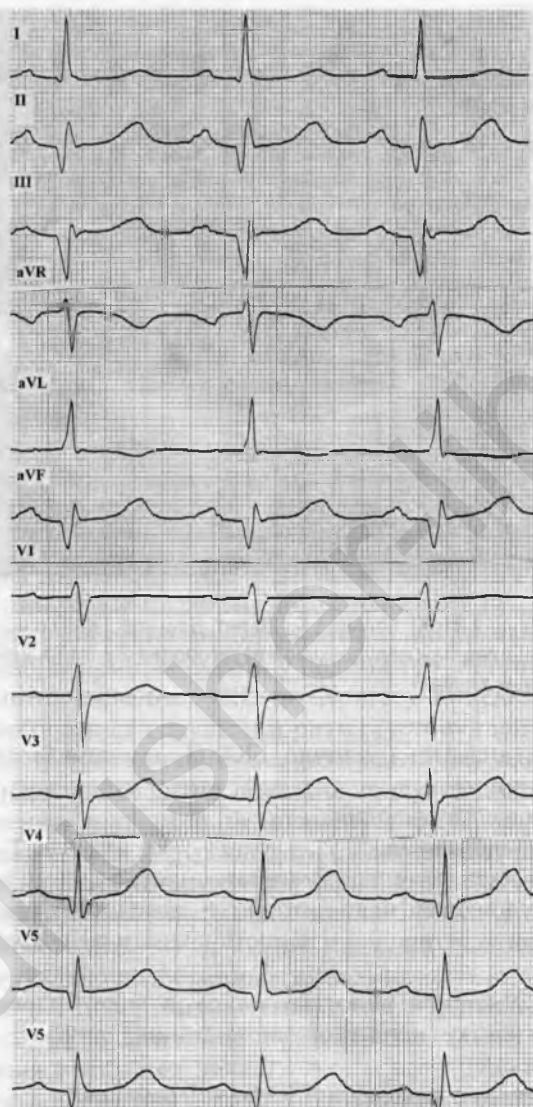


Рис. 10.7. ЭКГ больной К., 24 лет. Диагноз: гипертрофическая кардиомиопатия. При ЭхоКГ: гипертрофия среднего сегмента межжелудочковой перегородки (14 мм) умеренно сужает полость левого желудочка (без градиента давления). Синусовая тахикардия, ЧСС — 97 в минуту, отклонение ЭОС влево. Гипертрофия МЖП. $RR=0,62$ с, $PQ=0,16$ с, $QRS=0,09$ с, $QT=0,36$ с. Угол альфа $QRS=-7^\circ$



Рис. 10.8. Секторальная ЭхоКГ больной К., 26 лет. Диагноз: ГКМП с обструкцией выносящего тракта. Толщина межжелудочковой перегородки 2,7 см (отмечено крестиками) (АоКл — аортальный клапан)

- семейный анамнез (наличие ГКМП, внезапной смерти у родственников);
- желудочковая тахикардия.

Возможные осложнения:

- острая левожелудочковая недостаточность в форме отека легких;
- правожелудочковая недостаточность вследствие прогиба межжелудочковой перегородки в полость правого желудочка с ее уменьшением;
- острая коронарная недостаточность в виде болевого синдрома в грудной клетке, напоминающего стенокардию;
- внезапная смерть.

Тактика врача при выявлении ГКМП у беременной

- У пациенток с ГКМП, не имеющих клинических симптомов заболевания на фоне поддерживающей терапии β -адреноблокаторами, целесообразно продолжать лечение ими во время беременности, но необходимо учитывать возможность развития брадикардии у плода (класс I, уровень доказательства C) [1].

- При планировании беременности и наличии ГКМП у одного из супругов целесообразно провести генетическую консультацию (класс I, уровень доказательства C) [1].
- Документально определить степень ОВТ ЛЖ с подсчетом ГД.
- Беременность противопоказана при выраженной ОВТ ЛЖ (ГД более 80 мм рт.ст.). В случае отказа женщины от прерывания беременности больная относится к группе высокого риска, а родоразрешение осуществляется в условиях специализированного роддома или кардиологического центра, имеющих отделение кардиореанимации (см. гл. XVIII).
- У пациенток с ГД в покое или при нагрузке выше или равным 50 мм рт.ст., а также при клинических симптомах заболевания на фоне получаемой терапии беременность связана с высоким риском осложнений, наблюдение осуществляется кардиологом и акушером-гинекологом специализированного роддома (класс I, уровень доказательства C) [1].
- У пациенток с ГКМП без клинических симптомов заболевания беременность не противопоказана, но беременные должны находиться под тщательным наблюдением кардиолога с оценкой риска осложнений (класс I, уровень доказательства C) [1].
- Определить риск внезапной смерти (синкопальные состояния в анамнезе, внезапная смерть у родственников), провести суточное мониторирование ЭКГ по Холтеру с целью исключения жизненно опасных нарушений ритма (устойчивой желудочковой тахикардии, фибрилляции желудочков). При развитии жизнеопасных нарушений ритма показана консультация кардиохирурга для решения вопроса о медикаментозном (β -адреноблокаторы или кордарон) или хирургическом (абляция аритмогенного очага, имплантация кардиовертера-дефибриллятора) лечении.
- При наличии симптомов заболевания (боли в грудной клетке, одышка, аритмии) проводить лечение β -адреноблокаторами в индивидуально подобранных дозах.
- Исключить использование высоких доз диуретиков, вызывающих дегидратацию и снижение преднагрузки (снижение давления заполнения левого желудочка).
- Исключить препараты с положительным инотропным действием (допамин и добутамин), чрезмерную физическую нагрузку.

Ведение родов. Роды проводятся в специализированном родовспомогательном учреждении под наблюдением опытного кардиолога и анестезиолога-реаниматолога под постоянным контролем ЭКГ и артериального давления. В случае роста ГД необходимо использовать

постоянное введение β -адреноблокаторов (перорально или внутривенно) или восстановление ОЦК. С. Oakley и соавт. (2007) считают, что «роды через естественные родовые пути при ГКМП безопасны, а КС проводится только по акушерским показаниям» [9]. Тем не менее, учитывая непредсказуемость динамики ГД во время родов, самостоятельные роды возможны у пациенток без выраженной ОВТ ЛЖ и клинических симптомов заболевания. Значительно чаще родоразрешение осуществляется операцией КС под общим наркозом [23]. Рекомендуется исключить использование простагландинов из-за свойственной им вазодилатации, увеличивающей ГД. Препараты окситоцина при ГКМП обычно переносятся хорошо.

Возможность развития гипотензии и роста ГД в случае использования ЭА исключает последнюю у пациенток с ГКМП. После завершения третьего периода родов из-за сокращения матки в кровоток поступает дополнительный объем крови. По окончании родов с целью предотвращения застойных явлений в легких пациентке необходимо придать полусидячее положение, при необходимости (одышка, удушье) использовать внутривенно 20–40 мг фуросемида.

Послеродовой период. При ухудшении гемодинамики после родов рекомендуется восполнение ОЦК и введение мезатона с целью увеличения постнагрузки [24]. Использование в этой ситуации β_1 - и α -адреномиметиков допамина или добутамина должно быть исключено из-за возможности роста сократимости миокарда и ГД. Для оценки гемодинамики в исключительных случаях могут использоваться постоянная катетеризация правых отделов сердца и чреспищеводная ЭхоКГ.

Антибиотикопрофилактика проводится в случаях оперативного родоразрешения.

ПЕРИПАРТАЛЬНАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ

Перипартальная кардиомиопатия (ППКМП) — редкое заболевание, развивающееся у женщин в последний месяц беременности или через 5 мес после родов. Считается, что ППКМП является одной из форм ДКМП, протекающей с левожелудочковой СН [25–27].

Критерии диагностики ППКМП:

- развитие СН в последний месяц беременности или через 5 мес после родов;
- отсутствие или неясность причин СН;

- отсутствие диагностированного заболевания сердца за 1 мес до родов;
- нарушение функции левого желудочка при ЭКГ, выражающееся в снижении ФВ [28].

Описаны случаи развития ППКМП ранее чем за 1 мес до родов [29]. Для диагностики ППКМП важным является исключение клапанного поражения сердца, токсического, метаболического поражения и ИБС.

Эпидемиология. Реальная частота ППКМП неизвестна и зависит от географического региона. В США ее частота составляет 1:3000–1:4000 родов [30], 1:1000 — в Южной Африке, 1:6000 — в Японии. На Гаити частота ППКМП составляет 1:400 родов, а в Нигерии — 1:100 [31].

Факторы риска. ППКМП отмечается во всех возрастных группах, но чаще — у женщин старше 30 лет, повторнородящих, при многоплодной беременности, а также получающих токолитическую терапию β -агонистами. Имеют значение наличие в анамнезе эклампсии, преэклампсии и гестационной артериальной гипертензии [31].

Патогенез. Патогенез заболевания до конца не изучен. В развитии ППКМП имеет значение комплексное воздействие инфекции, гемодинамической нагрузки во время беременности и генетических факторов. В ряде исследований в генезе развития ППКМП придается значение перенесенному миокардиту. Считается, что вирусная инфекция, перенесенная в детском возрасте, ведет к персистенции вируса, не имеющего патогенетического значения. Однако во время беременности, сопровождающейся снижением иммунитета, возможна реактивация вируса с поражением миокарда [32]. Ряд авторов считают, что если частота обнаружения вирусных частиц по результатам эндомиокардиальной биопсии при ППКМП колеблется от 10 до 70% и это не отличается от цифр в контрольной группе, то нельзя рассматривать вирусный миокардит в качестве этиологии ППКМП [33].

Другая теория рассматривает в качестве причины ППКМП попадание фетальных антигенов в материнский кровоток на фоне сниженного иммунитета беременной. При ППКМП часто выявляются высокие титры аутоантител против основных белков сердечной ткани [34]. А.А. Ansađи и соавт. (2002) в сыворотке крови больных с ППКМП обнаружили высокие титры аутоантител, которые не выявляли у больных с идиопатической ДКМП [35]. У пациенток, погибших от ППКМП, по сравнению с выжившими существенно повышен уровень воспалительных цитокинов [34].

Ряд авторов считают ППКМП вариантом ДКМП и, следовательно, — необходимым при отсутствии положительной динамики сокра-

тительной способности сердца обследовать прямых родственников женщин с ППКМП [36, 37].

Патогенез осложнений гестации. Повреждение миокарда, возникающее при ППКМП, приводит к существенному ограничению компенсаторных механизмов во время беременности, позволяющих поддерживать гемодинамические параметры в условиях увеличения ОЦК. К этому относится необходимость в увеличении сердечного выброса, максимально к 26–27-й недели беременности.

Клиническая и аускультативная картина. Клинические проявления ППКМП обусловлены развитием систолической дисфункции ЛЖ и сходны с таковыми при идиопатической ДКМП. Они могут включать, кроме симптомов застойной СН, нарушения ритма сердца и тромбоэмболические осложнения. Перкуторно определяется существенная кардиомегалия, аускультативно — появление III и IV тонов сердца, синусовая тахикардия, шумы относительной клапанной регургитации.

ЭКГ. Патогномоничные признаки ППКМП на ЭКГ отсутствуют. Наиболее часто отмечаются признаки гипертрофии и перегрузки левого желудочка с изменениями миокарда (рис. 10.9) [38]. Могут отмечаться осложнения ППКМП, такие как ФП, удлинение интервалов *PQ* и *QT*, блокады ножек пучка Гиса.

ЭхоКГ. ЭхоКГ выявляет снижение глобальной сократимости, признаки дилатации ЛЖ и его гипертрофию. Могут выявляться признаки внутрисердечного тромбоза, митральной и трикуспидальной недостаточности, гидроперикарда. Более высокая ФВ ЛЖ свидетельствует о лучшем прогнозе заболевания [39]. При наличии в анамнезе ППКМП ЭхоКГ-проба с добутамином позволяет выявить резервные возможности миокарда.

На рис. 10.10 представлена ЭКГ больной П., 26 лет, первобеременной. Поступила на сроке 36 нед беременности в связи с нарастающей одышкой. Отец умер в возрасте 36 лет от ДКМП. Объективно: перкуторно — кардиомегалия, выслушивается систолический шум митральной недостаточности, ритм галопа. ЭхоКГ представлена на рис. 10.10–10.13 (рис. 10.11, 10.13 см. на цв. вклейке).

Результаты КТ грудной клетки представлены на рис. 10.14: правые отделы расширены. Состояние их без особенностей. Полость левого желудочка расширена, стенки резко утолщены, представлены компактным и некомпактным слоями, последний занимает более двух третей заднелатеральной стенки.

Родоразрешена КС на сроке 36 нед беременности в связи с развитием ППКМП. Через 1 год погибла от желудочковой тахикардии.

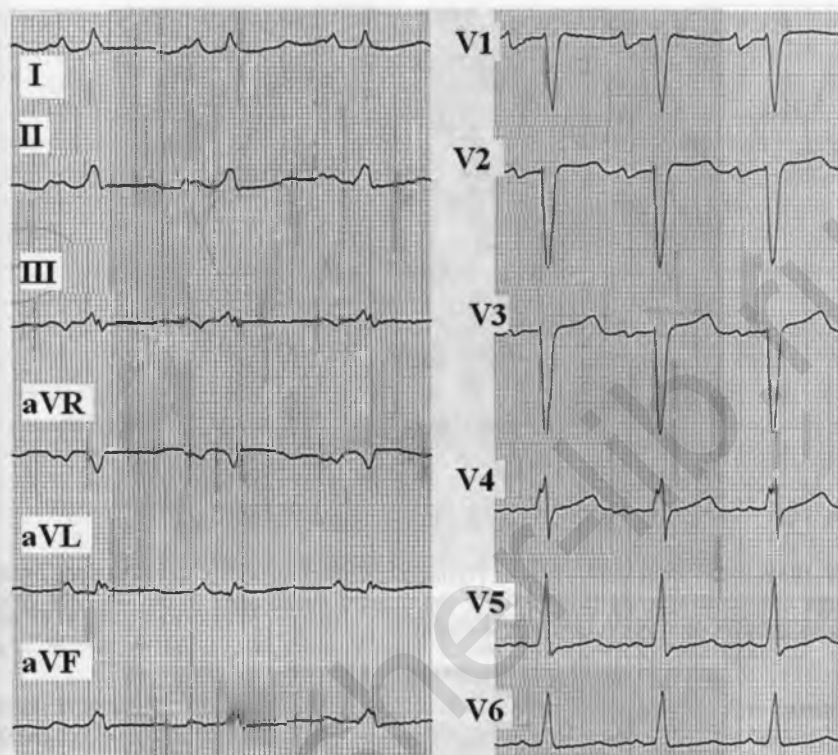


Рис. 10.9. ЭКГ больной П., 26 лет. Синусовая тахикардия, ЧСС — 113 в минуту, нормальное направление ЭОС. Изменения правого предсердия и правого желудочка. Гипертрофия левого предсердия и левого желудочка. $RR=0,53$ с, $PQ=0,13$ с, $QRS=0,09$ с, $QT=0,34$ с. Угол альфа $QRS=+41^\circ$

Кардиологические осложнения во время беременности:

- левожелудочковая или бивентрикулярная сердечная недостаточность [40];
- мерцательная аритмия;
- внутрижелудочковый тромбоз;
- жизненно опасные желудочковые нарушения ритма;
- нарушения проводимости (АВ-блокады, блокады ножек пучка Гиса);
- внезапная смерть [41].

Лечение. Наблюдение и лечение беременных с ППКМП осуществляется кардиологом и акушером-гинекологом специализированного род-



Рис. 10.10. ЭхоКГ больной П., 26 лет (четырёхкамерная позиция). Определяется дилатация левого желудочка (КДР ЛЖ 7,2 см), левого предсердия (5 см), ФВ ЛЖ 20%. Некомпактный миокард (указано стрелками)

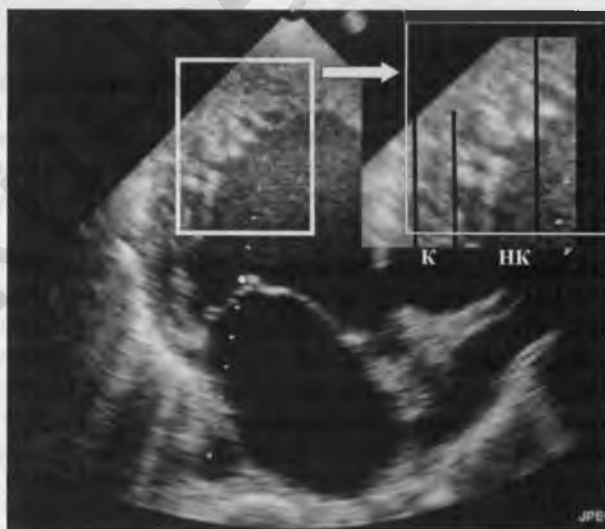


Рис. 10.12. ЭхоКГ больной П., 26 лет (четырёхкамерная позиция). Обозначения слов: К — компактный миокард; НК — некомпактный миокард

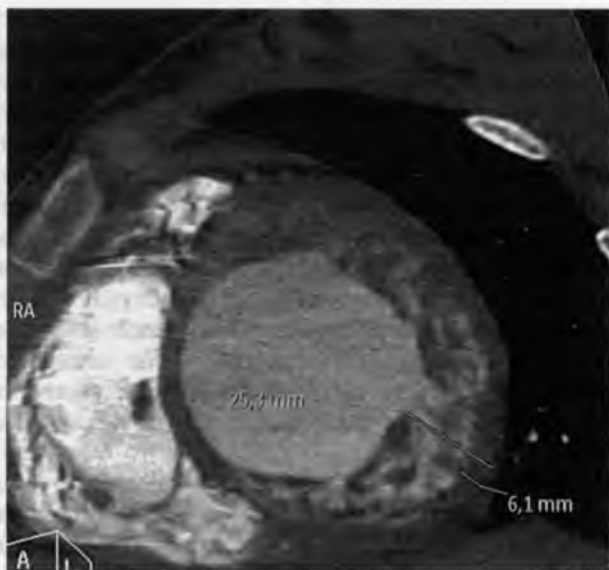


Рис. 10.14. Компьютерная томография с введением омнимака. Общая толщина миокарда — 25,3 мм, толщина компактного слоя — 6,1 мм, RA — правое предсердие

дома. В лечении используют диуретики (гидрохлортиазид, фуросемид), уменьшающие выраженность отечного синдрома, застойные явления в легких, а также сердечные гликозиды (дигоксин). Необходимо учитывать, что длительное использование диуретиков может снижать маточно-плацентарный кровоток и способствовать развитию ацидоза у матери, что требует мониторинга кислотно-щелочного состояния [43]. Из вазодилататоров возможно использование гидралазина или нитропрусида.

Внутривенные препараты с положительным инотропным действием (усиливающие сократимость миокарда) занимают важное место в краткосрочном лечении острой СН, в том числе у беременных. Наиболее часто используемые препараты — агонисты β -адренорецепторов (допамин, добутамин). Кроме вышеперечисленных препаратов, у беременных возможно использование представителя нового класса негликозидных кардиотонических средств, называемых кальциевыми сенситайзерами, — левосимендана (симдакс). Основной механизм действия левосимендана — увеличение чувствительности сократительных белков кардиомиоцитов к кальцию, что приводит к стабилизации конформации тропонина С, запускающего сокращения миофибрилл.

Ряд авторов считают, что использование левосимендана позволяет уменьшить степень ЛГ и увеличить сердечный выброс при ППКМП [43, 44]. В рандомизированном исследовании М. Vitekeg и соавт. (2011) не выявлено положительного действия препарата при его 24-часовом применении [45]. Кроме того, в экспериментальных исследованиях отмечено токсическое действие на плод, в связи с чем левосимендан следует назначать беременным женщинам только в том случае, если польза для матери превосходит потенциальный риск для плода.

Применение других препаратов с положительным инотропным действием (допамина, добутамина) допускается в случаях существенного снижения сердечного выброса, а их отмена осуществляется при стабилизации состояния больной [46]. Использование кардиоселективных β -адреноблокаторов (карведилол) позволяет уменьшить потребление кислорода миокардом, снизить преднагрузку, безопасно у беременных с ППКМП [28].

Один из препаратов, используемых в настоящее время в лечении СН, — бромкриптин, основным механизмом действия которого считается блокада выработки фрагмента пролактина массой 16 кДа и активности катепсина D. По сравнению с другими формами поражения сердца достоверное увеличение выработки этих веществ отмечено только при развитии ППКМП [47]. По данным ряда исследований, в том числе проспективных, рандомизированных, пилотных, назначение бромкриптина при ППКМП и застойной СН существенно улучшает сократительную способность миокарда и прогноз заболевания [49].

Лечение аритмий, осложняющих течение ППКМП, осуществляется по общим показаниям. Возможна имплантация кардиовертера-дефибриллятора [50].

У женщин с ФВ менее 20% или признаками внутрисердечного тромбоза рекомендуется использование НГ, НМГ или варфарина [51].

Использование иммуносупрессивной терапии при ППКМП не показано. Существуют единичные работы успешного использования иммуноглобулина при ППКМП [52].

Случаи тяжелой ППКМП требуют проведения баллонной контрпульсации или использования искусственного ЛЖ [53]. Положительный результат применения последнего в течение 3–6 мес после родов у женщин с ППКМП позволяет существенно снизить частоту трансплантаций сердца с 33 до 7–4% [54, 55].

Подготовка к родам и родоразрешение. Подготовка к родам включает использование кардиотонических препаратов и препаратов с положительным инотропным действием (по показаниям). Родоразрешение

осуществляется в условиях кардиохирургического стационара под наблюдением опытного кардиолога и анестезиолога-реаниматолога под постоянным контролем ЭКГ и артериального давления с возможностью проведения баллонной контрпульсации или искусственного левого желудочка.

Родоразрешение чаще всего осуществляется КС под эпидуральной анестезией с медленным титрованием анестетика или общей анестезией [56], используемой в случаях экстренного родоразрешения [57]. Возможно также использование спинально-эпидуральной анестезии [58].

Послеродовой период. Восстановление сократительной функции левого желудочка происходит у 23–54% больных с ППКМП и зависит от исходного значения ФВ левого желудочка [55, 59]. Процесс нормализации обычно занимает от 3 до 24 мес. Смертность при ППКМП в США колеблется от 6 до 10%, а 6-месячная и 2-летняя смертность в Южной Африке составляет 10 и 28% соответственно [33, 46]. У женщин, перенесших ППКМП с дальнейшим улучшением ФВ левого желудочка, в послеродовом периоде сохраняется риск развития тяжелой СН и внезапной смерти [51, 60, 61].

Наблюдение и лечение женщин, перенесших ППКМП, осуществляют кардиолог и кардиохирург. Наряду с общепринятыми препаратами, используемыми в лечении СН, в послеродовом периоде возможно применение ингибиторов АПФ. ЭхоКГ-обследование осуществляется через 6 нед и 6 мес после родов или при показаниях — чаще [46].

В послеродовом периоде у женщин с ФВ менее 30% рекомендуется использование НГ или НМГ [52].

ДИЛАТАЦИОННАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ

Определение. ДКМП характеризуется дилатацией и нарушением сократимости левого желудочка или обоих желудочков без изменений толщины стенки. ДКМП приводит к прогрессирующей СН со снижением сократительной функции левого желудочка, суправентрикулярным и желудочковым нарушениям ритма, тромбоэмболиям, внезапной смерти и смерти от сердечной недостаточности [62, 63].

Эпидемиология. ДКМП — одна из наиболее распространенных и необратимых форм кардиомиопатий, встречается с частотой 1:2500 и в трети случаев является причиной для трансплантации сердца [64].

Классификация. Согласно классификации ВОЗ (1995), по происхождению выделяют пять форм ДКМП:

- идиопатическую;
- семейно-генетическую;
- иммунно-вирусную;
- алкогольно-токсическую;
- связанную с распознанным сердечно-сосудистым заболеванием, при котором степень нарушения функции миокарда не соответствует его гемодинамической перегрузке или выраженности ишемического поражения.

Семейная ДКМП составляет от 35 до 48% заболеваний [65]. Возможно, что ДКМП является полиэтиологичным заболеванием.

Патогенез. В связи со значительным диффузным поражением миокарда снижается его сократительная способность. Уменьшение сердечного выброса приводит к увеличению остаточного объема крови в желудочках, что ведет к развитию застойной сердечной недостаточности. Расстройства гемодинамики обусловлены снижением сократительной функции миокарда (сначала левого, а затем правого желудочка), что приводит к развитию застойной сердечной недостаточности в малом, а в дальнейшем — и в большом круге кровообращения. ДКМП сопровождается в определенной степени гипертрофией миокарда, которая, однако, не достигает значительной величины и, конечно, совершенно недостаточна для того, чтобы компенсировать нарушение систолической функции желудочков. У 60% больных в полостях желудочков на поздних стадиях болезни образуются пристеночные тромбы с последующим развитием эмболии по малому или большому кругу кровообращения.

Патогенез осложнений гестации. Как и при других формах кардиомиопатий, протекающих со снижением сократительной функции сердца, увеличение ОЦК, характерное для беременных, — основополагающий фактор, вызывающий (или усугубляющий) клинически выраженную СН (табл. 10.2). Развитие СЗРП зависит от ФК СН матери, преждевременные роды отмечаются в 40% [66].

Клиническая и аускультативная картина. При снижении сократительной функции миокарда появляются жалобы на повышенную утомляемость, одышку при физической нагрузке, а затем в покое. Жалобы на слабость отмечаются у трети больных. В качестве первого симптома заболевания могут отмечаться сердцебиение, потери сознания или даже внезапная смерть. По ночам возможно возникновение сухого кашля как эквивалента сердечной астмы, позже — типичные приступы удушья. У 20–35% больных отмечаются стенокардитические боли за грудиной, часто возникающие во время физической нагрузки, причиной которых становится снижение коронарного резерва. При объективном исследовании

Материнские осложнения при ДКМП

Авторы	Вид исследования	Характер группы	Результаты
P. S. Bernstein и соавт. (2001) ¹	Ретроспективное	8 пациенток с ДКМП (по сравнению с 23 — ППКМП)	50% больных — идиопатическая ДКМП, 1 случай (ФВ 16%) — прерывание беременности. До и после родов отсутствовали изменения ФВ
S. C. Siu и соавт. (2001) ²	Проспективное	23 пациентки с ДКМП (популяция — 546 женщин)	У 12 беременных отмечены осложнения, 1 смерть
Avila W. S. и соавт. (2003) ³	Проспективное	18 пациенток с идиопатической ДКМП (популяция — 1000 женщин)	Количество осложнений 30%, смертность 10%. Ухудшение прогноза связано с низкой ФВ
J. Grewal и соавт. (2009) ⁴	Проспективное	27 пациенток с идиопатической ДКМП (популяция — 32 женщины)	27 пациенток с идиопатической ДКМП, включая больных S. C. Siu и соавт. ² — 39% осложнений (14 из 36). Беременность связана с худшей выживаемостью
E. Palojoki и соавт. (2010) ⁵	Описание случаев	5 беременных с ДКМП	У 2 пациенток — нарушения проводимости до беременности, у 2 — мерцательная аритмия, во время беременности не было ухудшения
S. Katsuragi и соавт. (2011) ⁶	Проспективное	29 беременных с ДКМП	Через 1 год после родов 6 женщин умерли или имели выраженную СН

довании наиболее важный признак — значительное увеличение размеров сердца (признаки клапанного порока сердца или артериальной гипертензии отсутствуют). Обнаружение на ранних стадиях болезни кардиомегалии в большей или меньшей степени может быть случайным во время профилактического осмотра или обращения больного к врачу по поводу сердечных жалоб. Кардиомегалия проявляется расширением сердца в обе стороны, определяемым перкуторно, а также смещением верхушечного толчка влево и вниз. В тяжелых случаях аускультативно обнаруживается ритм галопа, тахикардия, шумы относительной недостаточности митрального и (или) трехстворчатого клапанов, присоединяются симптомы недостаточности кровообращения по большому кругу кровообращения. Могут отмечаться тромбозы легочной артерии и артерий большого круга кровообращения, являющиеся первым симптомом заболевания с частотой 1–6% в год. Существенных клинико-инструментальных отличий от ППКМП не отмечается.

ЭКГ. На ЭКГ не отмечается каких-либо характерных изменений или сдвиги носят неспецифический характер, отмечается снижение амплитуды комплекса *QRS*. Выявляются признаки гипертрофии левого желудочка и левого предсердия; нарушения проводимости в виде блокады передней ветви левой ножки предсердно-желудочкового пучка (пучка Гиса) или полной блокады левой ножки (15% случаев); уплощение зубца *T* в левых грудных отведениях; мерцание предсердий. Принципиальных ЭКГ-отличий от ППКМП не существует.

ЭхоКГ. ЭхоКГ-признаки ДКМП:

- фракция укорочения менее 25% или ФВ ЛЖ менее 45%;
- увеличение КДР ЛЖ более 117% нормального [73].

Выявляются сегментарные или глобальные нарушения сократимости. ЭхоКГ-отличия ДКМП от некомпактной кардиомиопатии (НККМП) отражены в табл. 10.3.

Таблица 10.3

Сравнительные ЭхоКГ-отличия ДКМП и НККМП

ЭхоКГ-признак	НККМП	ДКМП
Размер левого предсердия	Нормальный	+
КДР ЛЖ	+	+++
КСР ЛЖ	++	+++
ФВ ЛЖ	++ (+)	+++
Нарушения диастолического расслабления ЛЖ	В 50%	В 30%

По Engberding R., Stöllberger C., Ong P. et al. Isolated Non-Compaction Cardiomyopathy // Published online 2010 March 26. doi: 10.3238/arztebl.2010.0206 [74].

Кардиологические осложнения во время беременности:

- левожелудочковая или бивентрикулярная сердечная недостаточность;
- мерцательная аритмия;
- внутрижелудочковый тромбоз и тромбоэмболические осложнения;
- жизненно опасные желудочковые нарушения ритма;
- нарушения проводимости (АВ-блокады, блокады ножек пучка Гиса);
- внезапная смерть;
- преждевременные роды;
- СЗРП.

Лечение. При ДКМП беременность противопоказана. В случае отказа от прерывания беременности проводится стационарное лечение, соответствующее таковому при ППКМП.

Подготовка к родам и родоразрешение. Родоразрешение осуществляется при стабилизации основных параметров гемодинамики или по витальным показаниям со стороны матери под эпидуральной, спинально-эпидуральной анестезией или общим наркозом [75]. Принципы анестезии соответствуют таковым при ППКМП, а родоразрешение осуществляется в условиях кардиохирургического центра, имеющего отделение кардиореанимации, также возможность проведения искусственного кровообращения. Регионарная анестезия позволяет избежать депрессии миокарда и увеличения преднагрузки, поддерживать нормоволемию и адекватный маточно-плацентарный кровоток, безопасна в отношении матери и плода.

Послеродовой период. Ведение послеродового периода осуществляется в отделении кардиореанимации кардиохирургического стационара, а расширение двигательного режима и перевод в кардиологическое отделение осуществляется лишь при стабилизации основных параметров центральной и внутрилегочной гемодинамики. Более благоприятный исход отмечается у пациенток без симптомов заболевания или с незначительно сниженной ФВ ЛЖ [14, 72]. В послеродовом периоде исключается лактация, проводится лечение СН традиционными кардиотоническими средствами.

РЕСТРИКТИВНАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ

Определение. Впервые случай рестриктивной кардиомиопатии (РКМП), выявленный в Уганде, описан в 1948 г. патологом J. N. P. Davies с коллегами под названием «эндомиокардиальный фиброз»,нося-

шей также название болезни Дэвиса [76]. РКМП вызывает поражение эндокарда и миокарда, протекающее по типу инфильтративного или фиброзного, характеризующегося развитием ригидности стенок желудочков с уменьшением их наполнения и снижением диастолического объема желудочков (одного или обоих) при нормальной систолической функции и толщине стенок. РКМП — наименее изученная и наименее распространенная из всех кардиомиопатий.

Эпидемиология. Заболевание встречается практически исключительно в тропических районах африканских стран (Нигерия, Чад, Уганда и др.), Южной Азии (Индия, Китай) и Южной Америке (Бразилия, Колумбия) с весьма вариабельным соотношением мужчин и женщин (от 1:2 до 1,3:1) в зависимости от страны и в возрастном интервале от 17 до 30 лет [77, 78]. Так, в настоящее время в Нигерии его частота составляет 0,02% среди всех больных и 0,04% — среди кардиологических. В 60–70-е годы 20-го столетия частота РКМП составляла около 10%, а течение заболевания характеризовалось преимущественным вовлечением правого желудочка [79]. Европейскими авторами описаны единичные наблюдения РКМП [80,81].

Классификация. В рамках идиопатической РКМП выделяют следующие заболевания: эндомикардиальный фиброз; фиброэластоз эндокарда новорожденных и детей младшего возраста; эозинофильный париетальный фибропластический эндокардит Леффлера; африканская облитерирующая кардиомиопатия. Доказанной причиной возникновения первичной РКМП является так называемый гиперэозинофильный синдром, распространенный в странах с тропическим климатом. Ряд авторов данные заболевания считают стадиями единого поражения эндомикарда, протекающего сначала с явлениями эндокардита Леффлера, а затем — фиброэласто́за эндокарда.

Вторичная РКМП с поражением миокарда и ограничением его расслабления отмечается при следующих, достаточно редко встречающихся заболеваниях: гемохроматозе, амилоидозе, саркоидозе и болезни накопления гликогена. Кроме того, любое заболевание, сопровождающееся гиперэозинофилией (бронхиальная астма, эозинофильная пневмония, глистные инвазии, злокачественные опухоли, заболевания соединительной ткани), может привести к утолщению эндокарда и нарушению его расслабления [82, 83].

Патогенез. В основе заболевания лежат нарушения иммунитета с гиперэозинофильным синдромом, на фоне которого формируются грубые морфологические нарушения структуры сердца. Для РКМП характерно прогрессирующее утолщение пристеночного эндокарда, причем фиброз локализуется в основном в эндокарде верхушек обоих

желудочков, задней стенки левого желудочка и задней створки митрального клапана. Захватывая сосочковые мышцы и хорды, фиброз становится причиной нарушения функций клапанного аппарата и формирования порока сердца [84]. Снижение растяжимости миокарда приводит к снижению наполнения желудочков кровью и значительному повышению внутрижелудочкового давления. Через некоторое время возникает застой в малом круге кровообращения и снижение насосной функции сердца. Постепенно развиваются стойкие отеки ног, гепатомегалия и асцит, обусловленные задержкой жидкости в организме вследствие снижения насосной функции сердца. Возможно образование внутриполостных тромбов, блокад сердца и аритмий.

Патогенез осложнений гестации. Необходимость увеличения конечного-диастолического объема желудочков у беременных с РКМП существенно ограничена развитием у них фиброза эндокарда. В литературе описаны единичные, в основном при вторичной РКМП, наблюдения течения беременности. Все описанные случаи РКМП сопровождались выраженной диастолической СН [85–87].

Клиническая и аускультативная картина. Больные РКМП обычно жалуются на одышку, вначале при выполнении физической нагрузки (бег, быстрая ходьба и т.д.), а по мере прогрессирования заболевания — и в покое. Из-за снижения насосной функции сердца типичной жалобой является быстрая утомляемость и плохая переносимость любой физической нагрузки. Затем присоединяются отеки ног, увеличение печени и асцита. Периодически больные жалуются на неритмичное сердцебиение. При развитии стойких АВ-блокад могут иметь место обморочные состояния.

При осмотре больных РКМП, помимо характерных для СН симптомов (отеки, гепатомегалия и асцит), часто обнаруживают набухание и выраженную пульсацию вен шеи. Это проявление заболевания обусловлено затруднением поступления крови в сердце вследствие плохой растяжимости миокарда. У пациенток также может выявляться систолический шум, обусловленный митральной или трикуспидальной недостаточностью.

ЭКГ. При ЭКГ выявляются умеренная гипертрофия миокарда желудочков, снижение амплитуды желудочковых комплексов, а также различные нарушения ритма и проводимости сердца.

ЭхоКГ. Данное исследование важно с целью определения утолщения эндокарда, определения характера наполнения желудочков сердца, насосной функции сердца и возможной клапанной недостаточности. Проведение ЭхоКГ чрезвычайно важно для исключения констриктивно-перикардита, протекающего со схожей клинической симптоматикой.

Кардиологические осложнения во время беременности:

- сердечная недостаточность;
- внутрисосудистые тромбозы и тромбоэмболические осложнения;
- внезапная смерть.

Лечение. РКМП, кроме назначения хелатов при гемохроматозе и глюкокортикоидов при саркоидозе, специфического лечения не имеет. С целью уменьшения застойных явлений могут назначаться диуретики в низких дозах, так как высокий уровень давления наполнения желудочков необходим для их адекватного диастолического заполнения.

Подготовка к родам и родоразрешение. Подготовка к родам включает проведение симптоматической (при возможности — патогенетической) терапии с целью уменьшения симптомов СН, вероятности тромбоэмболических осложнений и аритмий.

Послеродовой период. Показано продолжение лечения СН, профилактика тромбоэмболических осложнений.

НЕКОМПАКТНАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА

Определение. Некомпактная кардиомиопатия (НККМП) левого желудочка относится к редким врожденным формам кардиомиопатий, описана в 1984 г. R. Engberding и F. Bender, характеризуется аутосомнодоминантным типом наследования (в 44%) и встречается как в качестве самостоятельной формы, так и при других заболеваниях сердца. НККМП — следствие нарушенного морфогенеза сердца, связанного с прекращением уплотнения миофибрилл и развитием локально выраженной гипертрофии миокарда [88]. Хотя процесс чаще всего затрагивает верхушку и нижнюю стенку левого желудочка, он может определяться в любой стенке левого и правого желудочков. В современной литературе крайне редко встречаются описания НККМП у беременных [14, 89, 90].

Эпидемиология. Заболевание может быть обнаружено у лиц любого возраста. Среди детей при любых формах кардиомиопатий ППКМП выявляется в 9,2%. Среди взрослых пациентов, обследованных с помощью ЭхоКГ, она составляет от 0,014 до 0,26% [91].

Классификация. Не существует.

Патогенез. В качестве механизма НККМП рассматривают нарушение формирования нормального миокарда из эмбрионального губчатого, который в отсутствие коронарного кровотока кровоснабжается из полостей сердца [92]. У пациентов с НККМП с высокой частотой

отмечается развитие СН, аритмий и тромбоэмболических осложнений [93]. При коронарографии поражений коронарных артерий не выявлено, но при позитронно-эмиссионной томографии могут выявляться нарушения микроциркуляции, лежащие в основе субэндокардиального фиброза и снижения сократимости миокарда [94]. Наиболее часто при НККМП встречается застойная СН. Нарушения ритма сердца включают предсердные аритмии, желудочковую тахикардию, которая часто становится причиной внезапной смерти.

Возможно, НККМП не является самостоятельным заболеванием. Так, некомпактный миокард может определяться при миокардите в 12%, при ДКМП — в 52%, а также при других заболеваниях сердца [92].

Патогенез осложнений гестации. Патогенез сходен с другими кардиомиопатиями, протекающими с развитием СН.

Клиническая и аускультативная картина. Клиническая и аускультативная симптоматика не отличаются от других форм кардиомиопатий и зависят от выраженности СН.

ЭКГ. Определяются неспецифические изменения сегмента *ST* и зубца *T*, возможно наличие синдрома WPW [95].

ЭхоКГ. Учитывая отсутствие типичных клинических проявлений НККМП, основным методом диагноза является ЭхоКГ. Диагностика базируется на следующих основных критериях: наличие по крайней мере в четырех местах выраженной трабекулярности и глубоких межтрабекулярных углублений, наличие кровотока из полости желудочка в межтрабекулярные углубления и типичной двухслойной структуры в пораженной части левого желудочка. В диагностике НККМП может быть использована ядерно-магнитная рентгеномография [96].

Кардиологические осложнения во время беременности:

- мерцательная аритмия;
- жизненно опасные желудочковые нарушения ритма;
- нарушения проводимости (АВ-блокады, блокады ножек пучка Гиса);
- внутрижелудочковый тромбоз и тромбоэмболические осложнения;
- внезапная смерть;
- левожелудочковая или (реже) бивентрикулярная сердечная недостаточность.

Лечение. Лечение пациенток с НККМП направлено на купирование симптомов СН, аритмий и предотвращение тромбоэмболических осложнений. При наличии блокады левой ветви пучка Гиса и застойной СН проводится ресинхронизирующая ЭКС, в поздних стадиях СН — трансплантация сердца [97]. Критерием плохого прогноза забо-

левания являются соотношение некомпактного и компактного миокарда, превышающего 3:1, вовлечение в процесс более трех сегментов миокарда, выраженные признаки СН. Наличие НККМП рассматривается как показание к имплантации кардиовертера-дефибриллятора (класс рекомендаций IIb, уровень C); методом выбора остается пересадка сердца.

Подготовка к родам и родоразрешение. Принципы подготовки к родам, анестезии и родоразрешения соответствуют таковым при ППКМП.

Послеродовой период. В послеродовом периоде исключается лактация, проводится лечение СН традиционными кардиотоническими средствами. Особое внимание уделяется лечению аритмий (при показаниях — имплантация ЭКС и кардиовертера-дефибриллятора), профилактике тромбозов и тромбоэмболических осложнений.

МИОКАРДИТЫ И МИОКАРДИТИЧЕСКИЙ КАРДИОСКЛЕРОЗ

Определение. Миокардит представляет собой поражение сердечной мышцы преимущественно воспалительного характера, связанное с непосредственным влиянием инфекции, паразитарными и протозойными инвазиями, химическими и физическими воздействиями, а также возникающее на почве аллергических и аутоиммунных заболеваний. Диагностика миокардитического кардиосклероза основана на отсутствии ЭКГ и клинической динамики в течение 6 мес после перенесенного миокардита.

Эпидемиология. Миокардит может наблюдаться в любом возрасте, но чаще в 30—40 лет. Женщины болеют несколько чаще мужчин, однако у мужчин чаще встречаются тяжелые формы миокардита.

Классификация. Миокардиты подразделяются в зависимости от этиологического фактора, их вызвавшего, объема поражения (диффузный или очаговый), гистологической картины, полученной при эндомикардиальной биопсии (острый, хронический, персистирующий, гигантоклеточный).

Патогенез. Наиболее частой причиной миокардитов, в том числе у беременных, является вирусное поражение миокарда. Основное значение среди них имеют вирусы Коксаки группы В, гриппа (H1N1), парагриппа и т.д. [98—100]. Частота выявления вируса Коксаки В₁₉ у беременных составляет 1—5%, возрастая во время эпидемий до 3—20% [98].

Роль невирусных агентов невелика и составляет 4—5%. Вирусное поражение вызывает протекание следующих реакций:

- прямое миокардиоцитолитическое действие вследствие миокардиальной инвазии и репликации возбудителя;
- клеточное повреждение циркулирующими токсинами при системной инфекции;
- неспецифическое клеточное повреждение вследствие генерализованного воспаления;
- клеточное повреждение вследствие продукции специфическими клетками или гуморальной иммунной системой факторов в ответ на воздействующий агент или вызванный неоантигенами.

Последний механизм, запущенный антигеном как инициирующим агентом, в дальнейшем поддерживается вновь вырабатываемыми аутоантигенами или антигенами миоцитов, которые гомологичны инициирующим антигенам. Это является основой для продолжающейся иммунной стимуляции повреждения.

Патогенез осложнений гестации. Снижение иммунитета во время беременности, в частности, уменьшение активности Т-хелперов, — одна из важных причин вирусных миокардитов [101]. Патогенез гемодинамических нарушений сходен с кардиомиопатиями, протекающими с развитием аритмий, нарушений проводимости и СН [102].

Описаны случаи жизнеопасных аритмий и внезапной смерти у беременных [103, 104]. Перенесенная вирусная инфекция может вызвать различные поражения у плода. Риск неблагоприятного исхода в отношении плода возрастает при перенесенной вирусной инфекции в I или II триместре, однако он сохраняется и при заболевании матери миокардитом в III триместре беременности. Заболевание миокардитом во второй половине беременности может приводить к снижению массы плода. Действие вирусов группы Коксаки может вызывать выраженную анемию у плода, причиной которой является влияние инфекции на фетальные эритроидные клетки с укорочением полужизни эритроцитов, что вызывает СН и водянку у плода. Экспрессия антигена Р на кардиомиоцитах плода позволяет вирусу Коксаки инфицировать миокард, вызывать миокардит у плода и усиливать проявления СН.

Клиническая и аускультативная картина. Между началом миокардита и перенесенным заболеванием (острая респираторно-вирусная инфекция, ангина, тонзиллит и т.д.) существует определенный промежуток времени, равный 7–10 дням. Диагностические критерии для миокардита включают сочетание клинико-лабораторных проявлений перенесенной инфекции и шесть важнейших признаков, к которым относятся кардиомегалия, проявления сердечной недостаточности, шока, нарушения проводимости и ритма, изменения фазы реполяризации на ЭКГ. При физикальном обследовании чаще всего определяется при-

глушенность или глухость тонов (преимущественно I), расщепление их, систолический шум различной интенсивности (преимущественно на верхушке сердца), тахи- и брадикардия, артериальная гипотония. Среди других патологических проявлений при миокардите с различной частотой встречаются нарушения сердечного ритма (2–56%) в виде брадикардии, экстрасистолии, блокад, сложных нарушений ритма. Нарушения сердечного ритма наблюдаются весьма часто. Наиболее часто у больных обнаруживается тахикардия.

Малоинформативны в диагностике изменения формулы периферической крови и скорости оседания эритроцитов. Диспротеинемия, гиперфибриногенемия, изменения дифениламиновой реакции, серомукоида отсутствуют или незначительны [100].

Воспалительные изменения в миокарде выявляют с помощью сцинтиграфии с Ga^{67} и антимиозиновых антител, меченных In^{111} , однако проведение этих тестов у беременных ограничено. Доказательством миокардита может быть повышение в плазме концентрации тропонина I. Чувствительность в диагностике миокардита определения уровня сердечного тропонина I достигает 34%, специфичность — 89%, положительная диагностическая значимость — 82%.

ЭКГ. При миокардите изменения на ЭКГ наблюдаются в 79–100% случаев. На рис. 10.15 представлена ЭКГ больной М., 24 года. В анамнезе после острых респираторных вирусных инфекций в 2010 г. — появление на ЭКГ полной блокады правой ветви пучка Гиса, в 2011 г. — радиочастотная абляция предсердий по поводу пароксизмальной тахикардии. Самопроизвольные роды в 2012 г. на доношенном сроке (ФВ 48–52%). Диагноз: миокардитический кардиосклероз.

При попытке найти характерные электрокардиографические критерии при миокардите установлено, что они отсутствуют. Наиболее ранним проявлением миокардита является нарушение процесса реполяризации, что встречается у 98–100% больных. Наряду с изменением вольтажа зубца *T* некоторые авторы находят смещение сегмента *ST–T*.

Кроме того, в литературе описываются инфарктоподобные ЭКГ при миокардите, выражающиеся в появлении отрицательного симметричного зубца *T* и глубокого и широкого зубца *Q*.

ЭхоКГ. При ультразвуковом исследовании сердца иногда обнаруживают нарушение систолической и диастолической функций желудочков различной тяжести, а в редких случаях можно обнаружить и нарушение локальной сократимости, признаки сопутствующего перикардита. В целом ценность ЭхоКГ при подозрении на миокардит состоит главным образом в исключении других возможных причин ухудшения состояния больного.

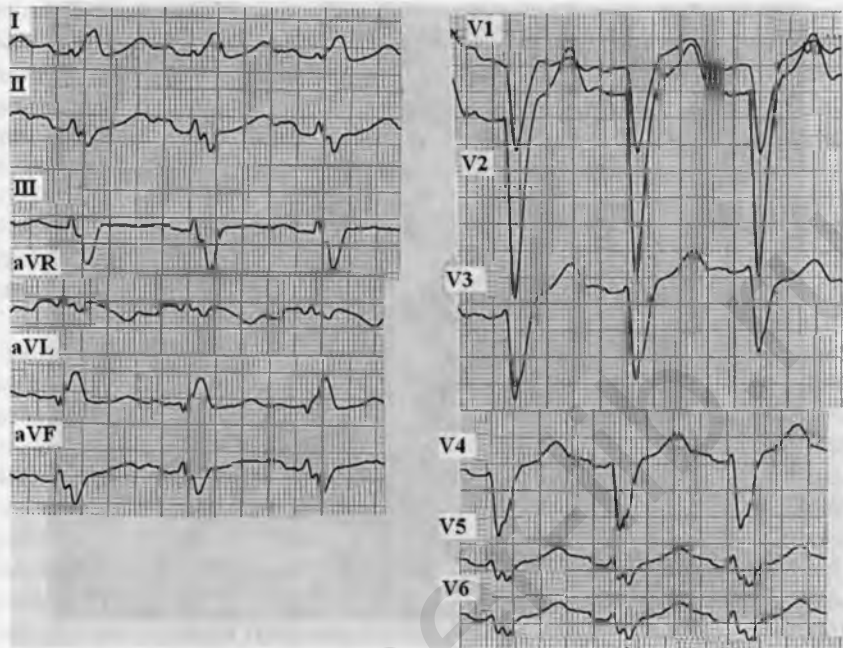


Рис. 10.15. ЭКГ больной М., 24 года. Синусовая тахикардия, ЧСС — 130 в минуту, отклонение ЭОС влево. Блокада в системе левой ножки пучка Гиса. Гипертрофия и дилатация правого и левого желудочков. $RR=0,46$ с, $PQ=0,16$ с, $QRS=0,14$ с, $QT=0,34$ с. Угол альфа $QRS=-30^\circ$

На рис. 10.16 представлена ЭхоКГ в М-режиме больной Р., 34 года (2012 г.), перенесшей в 2008 г. тяжелый миокардит со снижением ФВ до 22% (лечилась кортикостероидами). В дальнейшем отмечалось увеличение ФВ ЛЖ до 56%. Родоразрешена КС на сроке 34 нед беременности в связи со снижением ФВ ЛЖ до 47%.

Осложнения во время гестации:

- левожелудочковая или бивентрикулярная сердечная недостаточность;
- нарушения проводимости (АВ-блокады, блокады ножек пучка Гиса);
- жизненно опасные желудочковые нарушения ритма;
- внезапная смерть [105, 106];
- преждевременные роды;
- выкидыш;
- водянка плода;

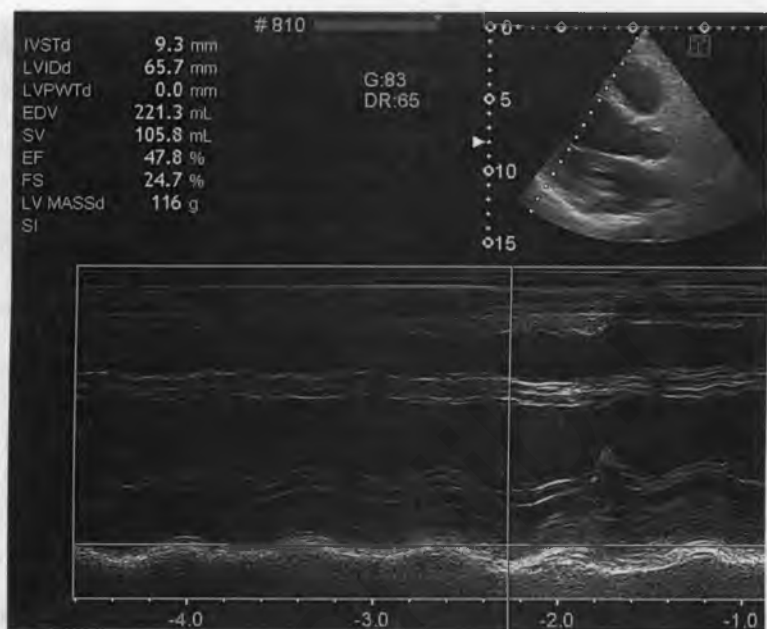


Рис. 10.16. ЭхоКГ в М-режиме больной Р., 34 года. Снижение ФВ (47%), расширение левого желудочка (КДР ЛЖ — 5,9 см, КСР ЛЖ — 4,5 см). Гипокинез стенок миокарда

- анемия плода;
- миокардит и СН у плода.

Лечение. Лечение миокардитов вызывает затруднения, связанные с недостаточной изученностью проблем этиологии и патогенеза, нередко стертой клинической симптоматики и, как следствие этого, — поздней диагностикой. Лечение проводят в кардиологическом стационаре при соблюдении постельного режима. В настоящее время вопросы лечения миокардита у беременных отражены в единичных клинических наблюдениях.

Считается, что кортикостероиды следует применять только при наличии активного воспалительного процесса и явной неэффективности мероприятий по лечению сердечной недостаточности, иногда вместе с иммунодепрессантами (азатиоприном и циклоспорином А). Критичный подход к назначению кортикостероидов основывается на углубленном, но в основном экспериментальном, изучении патогенеза миокардита. В экспериментальных работах ряда исследователей было показано, что использование глюкокортикоидов и циклоspo-

рина приводило к усилению поражения сердца, вызванного вирусом Коксаки В₃. Дозы преднизолона составляют 0,4–0,75 мг/кг в сутки, длительность приема — 1,5–2 мес с постепенным снижением вплоть до полной отмены препарата. Современные клинические данные свидетельствуют о положительном действии глюкокортикоидов при развитии миокардита, в том числе — у беременных [107–109].

Использование иммуноглобулина в высоких дозах при цитомегаловирусной инфекции и умеренных — при адено- и парвовирусной инфекции (вируса Коксаки В₁₉) эффективно у большинства больных миокардитом [110], в том числе у беременных [111].

Возможность применения у беременных других препаратов, используемых в лечении миокардитов (иммунодепрессанты, препараты аминохинолинового ряда, нестероидные противовоспалительные средства), не изучена.

Подготовка к родам и родоразрешение. Принципы подготовки к родам, анестезии и родоразрешения соответствуют таковым при заболеваниях, протекающих с СН и снижением ФВ левого желудочка. Возможность пролонгирования беременности и самостоятельного родоразрешения определяется эффективностью патогенетической и симптоматической терапии, сохранностью систолической функции миокарда (ФВ левого желудочка), сроком гестации и состоянием плода. В случае миокардитического кардиосклероза за время беременности возможна длительная клиническая компенсация с постепенным снижением опорного ЭхоКГ-показателя — ФВ левого желудочка. При миокардитах и миокардитическом кардиосклерозе необходимо предусмотреть возможность досрочного родоразрешения.

Послеродовой период. При миокардитах смертность у беременных остается высокой [112]. В послеродовом периоде при снижении ФВ левого желудочка могут потребоваться отказ от лактации, длительная кардиотоническая терапия (неотон, рибоксин, левосимендан), при наличии миокардита — патогенетическое лечение, включая кортикостероиды.

ЛИТЕРАТУРА

1. *Gersh B.J., Maron B.J., Bonow R.O. et al.* American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. 2011 ACCF/AHA Guideline for the Diagnosis and Treatment of Hypertrophic Cardiomyopathy: a report of the American College of Cardiology

Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. Developed in collaboration with the American Association for Thoracic Surgery, American Society of Echocardiography, American Society of Nuclear Cardiology, Heart Failure Society of America, Heart Rhythm Society, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons // *J. Am. Coll. Cardiol.* — 2011. — Vol. 58. — P. 212–260.

2. *Maron B.J., Gardin J.M., Flack J.M. et al.* Prevalence of hypertrophic cardiomyopathy in a general population of young adults. Echocardiographic analysis of 4111 subjects in the CARDIA Study. Coronary Artery Risk Development in (Young) Adults // *Circulation.* — 1995. — Vol. 92. — P. 785–789.

3. *Alcalai R., Seidman J.G., Seidman C.E.* Genetic basis of hypertrophic cardiomyopathy: from bench to the clinics // *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* — 2008. — Vol. 19. — P. 104–110.

4. *Elliott P.M., Gimeno B.Jr., Mahon N.G. et al.* Relation between severity of left ventricular hypertrophy and prognosis in patients with hypertrophic cardiomyopathy // *Lancet.* — 2001. — Vol. 357. — P. 420–424.

5. *Ray P., Murphy G.J., Shutt L.E.* Recognition and management of maternal cardiac disease in pregnancy // *Brit. J. Anaesth.* — 2004. — Vol. 93. — P. 428–439.

6. *Pelliccia F., Cianfrocca C., Gaudio C., Reale A.* Sudden death during pregnancy in hypertrophic cardiomyopathy // *Eur. Heart J.* — 1992. — Vol. 13. — P. 421–423.

7. *Maron M.S., Olivotto I., Betocchi S. et al.* Effect of left ventricular outflow tract obstruction on clinical outcome in hypertrophic cardiomyopathy // *N. Engl. J. Med.* — 2003. — Vol. 348. — P. 295–303.

8. *Pieper P.G., Walker F.* Pregnancy in women with hypertrophic cardiomyopathy // *Neth. Heart J.* — 2013. — Vol. 21. — P. 14–18.

9. *Heart Disease and pregnancy / ed. by C. Oakley, C.A. Warnws.* Balckwell Publ. Inc., 2nd ad. 2007. — P. 253.

10. *Autore C., Conte M.R., Piccininno M. et al.* Risk associated with pregnancy in hypertrophic cardiomyopathy // *J. Amer. Coll. Cardiol.* — 2002. — Vol. 40. — P. 1864–1869.

11. *Maron B.J.* Hypertrophic cardiomyopathy: a systematic review // *JAMA.* — 2002. — Vol. 287. — P. 1308–1320.

12. *Thaman R., Varnava A., Hamid M.S. et al.* Pregnancy related complications in women with hypertrophic cardiomyopathy // *Heart.* — 2003. — Vol. 89. — P. 752–756.

13. *Pitton M.A., Petolillo M., Munegato E. et al.* Hypertrophic obstructive cardiomyopathy and pregnancy: anesthesiological observations and clinical series // *Minerva Anestesiol.* — 2007. — Vol. 73. — P. 313–318.

14. *Krul S.P., van der Smagt J.J., van den Berg M.P. et al.* Systematic review of pregnancy in women with inherited cardiomyopathies // *Eur. J. Heart Fail.* — 2011. — Vol. 13. — P. 584–594.

15. *Vainrib A., Stergiopoulos K.* Hypertrophic cardiomyopathy and pregnancy // *Minerva Ginecol.* — 2012. — Vol. 64. — P. 399–407.

16. *Minnich M.E., Quirk J.G., Clark R.B.* Epidural anaesthesia for vaginal delivery in a patient with idiopathic hypertrophic subaortic stenosis // *Anesthesiology.* — 1987. — Vol. 67. — P. 590–592.

17. *Deiml R., Hess W., Bahlmann E.* Primary caesarean section. Use of phenylephrine during anesthesia in a patient with hypertrophic obstructive cardiomyopathy // *Anaesthetist.* — 2000. — Vol. 49. — P. 527–531.

18. *Богданов Д.В.* Структурно-функциональное состояние левого предсердия, правого желудочка и особенности легочной гемодинамики при гипертрофической кардиомиопатии: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. — М.: НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева, 2000. — 23 с.

19. *Prinz C., van Buuren F., Faber L. et al.* Myocardial fibrosis is associated with biventricular dysfunction in patients with hypertrophic cardiomyopathy // *Echocardiography.* — 2012. — Vol. 29. — P. 438–444.

20. *Таçоу G., Ekim N.N., Cengel A.* Dramatic response of a patient with pregnancy induced idiopathic pulmonary arterial hypertension to sildenafil treatment // *J. Obstet. Gynaecol. Res.* — 2010. — Vol. 36. — P. 414–417.

21. *Maron B.J.* Hypertrophic cardiomyopathy: a systematic review // *JAMA.* — 2002. — Vol. 287. — P. 1308–1320.

22. Writing Committee Members, B.J. Maron, W.J. McKenna, G.K. Danielson, L.J. Kappenberger, H.J. Kuhn, C.E. Seidman, P.M. Shah, W.H. Spencer III, P. Spirito et al. American College of Cardiology/European Society of Cardiology Clinical Expert Consensus Document on Hypertrophic Cardiomyopathy: A report of the American College of Cardiology Foundation Task Force on Clinical Expert Consensus Documents and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines // *Eur. Heart J.* — 2003. — Vol. 24. — P. 1965–1999.

23. *Gomar C., Errando C.L.* Neuroaxial anaesthesia in obstetrical patients with cardiac disease // *Curr. Opin. Anesthesiol.* — 2005. — Vol. 18. — P. 507–512.

24. *Deiml R., Hess W., Bahlmann E.* Primary cesarean section. Use of phenylephrine during anesthesia in a patient with hypertrophic obstructive cardiomyopathy // *Anaesthesist.* — 2000. — Vol. 49. — P. 527–531.

25. *Павлов В.В., Линева О.И., Хуторская Н.Н. и др.* Перипартальная кардиомиопатия (клиническое наблюдение) // *Терапевтический архив.* — 2004. — № 10. — С. 89–90.

26. *Курбанов Р.Д., Абдуллаев Т.А., Мирзарахимова С.Т., Марданов Б.У.* Послеродовая (перипартальная) кардиомиопатия: некоторые особен-

ности клинической картины и течения заболевания // Кардиология. — 2012. — № 52. — С. 35–39.

27. *Johnson-Coyle L., Jensen L., Sobey A.* Peripartum cardiomyopathy: review and practice guidelines // *Am. J. Crit. Care.* — 2012. — Vol. 21. — P. 89–98.

28. *Pearson G., Veille J., Rahimtoola S. et al.* Peripartum cardiomyopathy: National Heart, Lung and Blood Institute and office of rare diseases (National Institute of Health) workshop recommendations and review // *JAMA.* — 2000. — Vol. 283. — P. 1183–1188.

29. *Taneja B., Dua C.K., Saxena K.N., Bansal D.* Peripartum cardiomyopathy: a short review // *J. Indian Med. Assoc.* — 2010. — Vol. 108. — P. 764–768.

30. *Gunderson E.P., Croen L.A., Chiang V. et al.* Epidemiology of peripartum cardiomyopathy: incidence, predictors, and outcomes // *Obstet. Gynecol.* — 2011. — Vol. 118. — P. 583–591.

31. *Fett J.D., Christie L.G., Carraway R.D., Murphy J.G.* Five-year prospective study of the incidence and prognosis of peripartum cardiomyopathy at a single institution // *Mayo Clin. Proc.* — 2005. — Vol. 80. — P. 1602–1606.

32. *Bultmann B.D., Klingel K., Nabauer M. et al.* High prevalence of viral genomes and inflammation in peripartum cardiomyopathy // *Am. J. Obstet. Gynecol.* — 2005. — Vol. 193. — P. 363–365.

33. *Felker G.M., Jaeger C.J., Klodas E., et al.* Myocarditis and long-term survival in peripartum cardiomyopathy // *Am. Heart J.* — 2000. — Vol. 140. — P. 785–791.

34. *Sliwa K., Skudicky D., Bergman A. et al.* Peripartum cardiomyopathy: analysis of clinical outcome, left ventricular function, plasma levels of cytokines and Fas/APO-1 // *J. Am. Coll. Cardiol.* — 2000. — Vol. 35. — P. 701–705.

35. *Ansari A.A., Fett J.D., Carraway R.E. et al.* Autoimmune mechanisms as the basis for human peripartum cardiomyopathy // *Clin. Rev. Allergy. Immunol.* — 2002. — Vol. 23. — P. 301–324.

36. *Baruteau A.E., Leurent G., Schleich J.M. et al.* Can peripartum cardiomyopathy be familial? // *Int. J. Cardiol.* — 2009. — Vol. 137. — P. 183–185.

37. *Morales A., Painter T., Li R. et al.* Rare variant mutations in pregnancy-associated or peripartum cardiomyopathy // *Circulation.* — 2010. — Vol. 121. — P. 2176–2182.

38. *Demakis J.G., Rahimtoola S.H., Sutton G.C. et al.* Natural course of peripartum cardiomyopathy // *Circulation.* — 1971. — Vol. 44. — P. 1053–1061.

39. *Fett J.D., Sannon H., Thelisma E. et al.* Recovery from severe heart failure following peripartum cardiomyopathy // *Int. J. Gynaecol. Obstet.* — 2009. — Vol. 104. — P. 125–127.

40. *Czerski T., Piotrowska-Kownacka D.* Pulmonary oedema as first symptom of the postpartum cardiomyopathy. The role of cardiac MRI in diagnostic process // *Kardiol Pol.* — 2011. — Vol. 69. — P. 942–944.
41. *Nelson M., Moorhead A., Yost D., Whorton A.* A 35-year-old pregnant woman presenting with sudden cardiac arrest secondary to peripartum cardiomyopathy // *Prehosp. Emerg Care.* — 2012. — Vol. 16. — P. 299–302.
42. *Lindheimer M.D., Katz A.I.* Sodium and diuretics in pregnancy // *N. Engl. J. Med.* — 1973. — Vol. 288. — P. 891–894.
43. *Benezet-Mazuecos J., de la Hera J.* Peripartum cardiomyopathy: a new successful setting for levosimendan // *Int. J. Cardiol.* — 2008. — Vol. 123. — P. 346–347.
44. *Benlolo S., Lefoll C., Katchatouryan V. et al.* Successful use of levosimendan in a patient with peripartum cardiomyopathy // *Anesth. Analg.* — 2004. — Vol. 98. — P. 822–824.
45. *Biteker M., Duran N.E., Kaya H. et al.* Effect of levosimendan and predictors of recovery in patients with peripartum cardiomyopathy, a randomized clinical trial // *Clin. Res. Cardiol.* — 2011. — Vol. 100. — P. 571–577.
46. *Sliwa K., Hilfiker-Kleiner D., Petrie M.C. et al.* Current state of knowledge on aetiology, diagnosis, management, and therapy of peripartum cardiomyopathy: a position statement from the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology Working Group on peripartum cardiomyopathy // *Eur. J. Heart Fail.* — 2010. — Vol. 12. — P. 767–778.
47. *Walenta K., Schwarz V., Schirmer S. et al.* Circulating microparticles as indicators of peripartum cardiomyopathy // *Eur. Heart J.* — 2012. — Vol. 33. — P. 1469–1479.
48. *Hilfiker-Kleiner D., Kaminski K., Podewski E. et al.* A cathepsin D-cleaved 16 kDa form of prolactin mediates postpartum cardiomyopathy // *Cell.* — 2007. — Vol. 128. — P. 589–600.
49. *Sliwa K., Blauwet L., Tibazarwa K. et al.* Evaluation of bromocriptine in the treatment of acute severe peripartum cardiomyopathy: a proof-of-concept pilot study // *Circulation.* — 2010. — Vol. 121. — P. 1465–1473.
50. *Murali S., Baldisseri M.R.* Peripartum cardiomyopathy // *Crit. Care Med.* — 2005. — Vol. 33 (10 Suppl.). — P. 340–346.
51. *Johnson-Coyle L., Jensen L., Sobey A.* Peripartum cardiomyopathy: review and practice guidelines // *Am. J. Crit. Care.* — 2012. — Vol. 21. — P. 89–98.
52. *Nelson-Piercy C., Letsky E.A., de Swiet M.* Low-molecular-weight heparin for obstetric thromboprophylaxis: experience of sixty-nine pregnancies in sixty-one women at high risk // *Am. J. Obstet. Gynecol.* — 1997. — Vol. 176. — P. 1062–1068.

53. *Bozkurt B., Villaneuva F.S., Holubkov R. et al.* Intravenous immune globulin in the therapy of peripartum cardiomyopathy // *J. Am. Coll. Cardiol.* — 1999. — Vol. 34. — P. 177–180.

54. *Gevaert S., Van Belleghem Y., Bouchez S. et al.* Acute and critically ill peripartum cardiomyopathy and 'bridge to' therapeutic options: a single center experience with intra-aortic balloon pump, extra corporeal membrane oxygenation and continuous-flow left ventricular assist devices // *Crit. Care.* — 2011. — Vol. 15. — P. 93.

55. *Keogh A., Macdonald P., Spratt P. et al.* Outcome in peripartum cardiomyopathy after heart transplantation // *J. Heart Lung Transplant.* — 1994. — Vol. 13. — P. 202–207.

56. *Elkayam U., Akhter M.W., Singh H. et al.* Pregnancy-associated cardiomyopathy: clinical characteristics and a comparison between early and late presentation // *Circulation.* — 2005. — Vol. 111. — P. 2050–2055.

57. *Obstetric Anesthesia and Uncommon Disorders* / ed. by D.R. Gambling, M.J. Dougkas, R.S.F. McKay. — 2nd ed. Cambridge University Press, 2008. — 445 p.

58. *Shrestha B.R., Thapa C.* Peripartum cardiomyopathy undergoing caesarean section under epidural anesthesia // *Kathmandu Univ. Med. J. (KUMJ).* — 2006. — Vol. 4. — P. 503–505.

59. *Tiwari A.K., Agrawal J., Tayal S. et al.* Anaesthetic management of peripartum cardiomyopathy using «epidural volume extension» technique: a case series // *Ann. Card. Anaesth.* — 2012. — Vol. 15. — P. 44–46.

60. *Goland S., Bitar F., Modi K. et al.* Evaluation of the clinical relevance of baseline left ventricular ejection fraction as a predictor of recovery or persistence of severe dysfunction in women in the United States with peripartum cardiomyopathy // *J. Card. Fai.* — 2011. — Vol. 17. — P. 426–430.

61. *Felker G.M., Jaeger C.J., Klodas E. et al.* Myocarditis and long-term survival in peripartum cardiomyopathy // *Am. Heart J.* — 2000. — Vol. 140. — P. 785–791.

62. *Maron B.J., Towbin J.A., Thiene G. et al.* Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies: an American Heart Association Scientific Statement from the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention // *Circulation.* — 2006. — Vol. 113. — P. 1807–1816.

63. *Амосова Е.Н.* Кардиомиопатии. — Киев: Книга плюс, 1999. — 424 с.

64. *Towbin J.A., Lowe A.M., Colan S.D. et al.* Incidence, causes, and outcomes of dilated cardiomyopathy in children // *JAMA.* — 2006. — Vol. 296. — P. 1867–1876.

65. *Taylor M.R.G., Carniel E., Mestroni L.* Cardiomyopathy, familial dilated // *Orphanet. J. Rare Dis.* — 2006. — Vol. 1. — P. 27–30.
66. *Suri V., Aggarwal N., Kalpdev A. et al.* Pregnancy with dilated and peripartum cardiomyopathy: maternal and fetal outcome // *Arch. Gynecol. Obstet.* — 2013. — Vol. 287. — P. 195–199.
67. *Bernstein P.S., Magriples U.* Cardiomyopathy in pregnancy: a retrospective study // *Am. J. Perinatol.* — 2001. — Vol. 18. — P. 163–168.
68. *Siu S.C., Sermer M., Colman J.M., et al.* Prospective multicenter study of pregnancy outcomes in women with heart disease; Cardiac Disease in Pregnancy (CARPREG) Investigators // *Circulation.* — 2001. — Vol. 104. — P. 515–521.
69. *Avila W.S., Rossi E.G., Ramirez J.A. et al.* Pregnancy in patients with heart disease: experience with 1,000 cases // *Clin. Cardiol.* — 2003. — Vol. 26. — P. 135–142.
70. *Grewal J., Siu S.C., Ross H.J. et al.* Pregnancy outcomes in women with dilated cardiomyopathy // *J. Am. Coll. Cardiol.* — 2009. — Vol. 55. — P. 45–52.
71. *Palojoki E., Kaartinen M., Kaaja R. et al.* Pregnancy and childbirth in carriers of the lamin A/C-gene mutation // *Eur. J. Heart Fail.* — 2010. — Vol. 12. — P. 630–633.
72. *Katsuragi S., Omoto A., Kamiya C. et al.* Risk factors for maternal outcome in pregnancy complicated with dilated cardiomyopathy // *J. Perinatol.* — 2012. — Vol. 32. — P. 170–175.
73. *Henry W.L., Gardin J.M., Ware J.H.* Echocardiographic measurements in normal subjects from infancy to old age // *Circulation.* — 1980. — Vol. 62. — P. 1054–1061.
74. *Engberding R., Stöllberger C., Ong P. et al.* Isolated Non-Compaction Cardiomyopathy // Published online 2010 March 26. doi: 10.3238/arztebl.2010.0206.
75. *Kulshrestha A., Arora S., Mathur M., Bajwa S.S.* Combined spinal-epidural anesthesia for cesarean section in a patient with dilated cardiomyopathy // *J. Anaesthesiol. Clin. Pharmacol.* — 2012. — Vol. 28. — P. 273–274.
76. *Davies J.N.P.* Endomyocardial fibrosis in Uganda // *East Afr. Med. J.* — 1948. — Vol. 25. — P. 10–16.
77. *Bukhman G., Ziegler J., Parry E.* Endomyocardial fibrosis: still a mystery after 60 years // *PLoS. Negl. Trop. Dis.* — 2008. — Vol. 2. — P. 97.
78. *Vijayaraghavan G., Sivasankaran S.* Tropical endomyocardial fibrosis in India: A vanishing disease! // *Indian J. Med. Res.* — 2012. — Vol. 136. — P. 729–738.
79. *Akinwusi P.O., Odeyemi A.O.* The changing pattern of endomyocardial fibrosis in South-west Nigeria // *Clin. Med. Insights Cardiol.* — 2012. — Vol. 6. — P. 163–168.

80. *Caqli K., Uygur B., Ozlu F., Golbasi Z.* Endomyocardial fibrosis: a case report // *Turk. Kardiyol. Dern. Ars.* — 2009. — Vol. 37. — P. 136–140.

81. *Ramón L.M., de la Calzada G., Cunchillos M.D., Salazar M.J.* Tropical endomyocardial fibrosis in Spain. *An Pediatr (Barc)*. 2012 Oct 20. pii: S1695–4033 (12) 00427–4. doi: 10.1016/j. anpedi. 2012.09.012.

82. *Roufousse F.E., Goldman M., Cogan E.* Hypereosinophilic syndromes // *Orphanet. J. Rare Dis.* — 2007. — Vol. 2. — P. 37–39.

83. *Liao Y.C., Su C.S., Teng C.L. et al.* Acute necrotizing eosinophilic myocarditis in a young woman // *J. Chin. Med. Assoc.* — 2012. — Vol. 75. — P. 536–538.

84. *Ogbogu P.U., Rosing D.R., Horne M.K.* 3rd. Cardiovascular manifestations of hypereosinophilic syndromes // *Immunol. Allergy Clin. North Am.* — 2007. — Vol. 27. — P. 457–475.

85. *Ault P., Cortes J., Lynn A. et al.* Pregnancy in a patient with hypereosinophilic syndrome // *Leuk Res.* — 2009. — P. 33. — P. 186–187.

86. *Darki A., Kodali P.P., McPheters J.P. et al.* Hypereosinophilic Syndrome with Cardiac Involvement in a Pregnant Patient with Multiple Sclerosis // *Tex Heart Inst. J.* — 2011. — Vol. 38. — P. 163–165.

87. *Pearce C.B., McMeekin J. D., Moyana T.N., Sibley J.* A case of peripartum eosinophilic myocarditis // *Can. J. Cardiol.*—1999. — Vol. 15. — P. 465–468.

88. *Engberding R., Bender F.* Identification of a rare congenital anomaly of the myocardium by two-dimensional echocardiography: persistence of isolated myocardial sinusoids // *Am. J. Cardiol.* — 1984. — Vol. 53. — P. 1733–1734.

89. *Munehisa Y., Watanabe H., Kosaka T. et al.* Successful outcome in a pregnant woman with isolated noncompaction of the left ventricular myocardium // *Intern. Med.* — 2007. — Vol. 46. — P. 285–289.

90. *Kitao K., Ohara N., Funakoshi T., Moriyama T. et al.* Noncompaction of the left ventricular myocardium diagnosed in pregnant woman and neonate // *J. Perinat. Med.* — 2004. — Vol. 32. — P. 527–531.

91. *Sandhu R., Finkelhor R.S., Gunawardena D.R., Bahler R.C.* Prevalence and characteristics of left ventricular noncompaction in a community hospital cohort of patients with systolic dysfunction // *Echocardiography.* — 2008. — Vol. 25. — P. 8–12.

92. *Благова О.В., Недоступ А.В., Седов В.П. и др.* Некомпактный миокарда как первичный феномен или следствие дисфункции миокарда: клинические маски синдрома // *Кардиология.* — 2012. — № 11. — С. 17–26.

93. *Engberding R., Yelbuz M.T., Breithardt G.* Isolated noncompaction of the left ventricular myocardium. A review of the literature two de-cades

after the initial case description // *Clin. Res. Cardiol.* — 2007. — Vol. 96. — P. 481–488.

94. *Soler R., Rodriguez E., Monserrat L., Alvarez N.* MRI of subendocardial perfusion deficits in isolated left ventricular noncompaction // *J. Comput. Assist. Tomogr.* — 2002. — Vol. 26. — P. 373–375.

95. *Jenni R., Oechslin E.N., van de Loo B.* Isolated ventricular non-compaction of the myocardium in adults // *Heart.* — 2006. — Vol. 93. — P. 11–15.

96. *Grothoff M., Pachowsky M., Hoffmann J. et al.* Value of cardiovascular MR in diagnosing left ventricular non-compaction cardiomyopathy and in discriminating between other cardiomyopathies // *Eur. Radiol.* — 2012. — Vol. 22. — P. 2699–2709.

97. *Conraads V., Paelinck B., Vorlat A. et al.* Isolated non-compaction of the left ventricle: a rare indication for transplantation // *J. Heart Lung Transplant.* — 2001. — Vol. 20. — P. 904–907.

98. *Ergaz Z., Ornoy A.* Parvovirus B19 in pregnancy // *Reprod. Toxicol.* — 2006. — Vol. 21. — P. 421–435.

99. *Valdés O., Acosta B., Piñón A. et al.* First report on fatal myocarditis associated with adenovirus infection in Cuba // *J. Med. Virol.* — 2008. — Vol. 80. — P. 1756–1761.

100. *Chan K., Meek D., Chakravorty I.* Unusual association of ST-T abnormalities, myocarditis and cardiomyopathy with H1N1 influenza in pregnancy: two case reports and review of the literature // *J. Med. Case Rep.* — 2011. — Vol. 5. — P. 314–317.

101. *Ie S., Rubio E.R., Alper B., Szerlip H.M.* Respiratory complications of pregnancy // *Obstet Gynecol Surv.* — 2002. — Vol. 57. — P. 39–46.

102. *Morel O., Chagnaud S., Laperrelle J. et al.* Parvovirus B19 in pregnancy: literature review // *Gynecol. Obstet. Fertil.* — 2007. — Vol. 35. — P. 1095–1104.

103. *Bury A., Meissner E., Jurczyk A.P. et al.* Cases of myocarditis and their effect on the mechanism of death // *Arch. Med. Sadowej Kryminol.* — 2010. — Vol. 60. — P. 270–274.

104. *Moore R.C., Briery C.M., Rose C.H. et al.* Lymphocytic myocarditis presenting as nausea, vomiting, and hepatic dysfunction in the first trimester of pregnancy // *Obstet. Gynecol.* — 2006. — Vol. 108 (3 Pt 2). — P. 815–817.

105. *van Haelst P.L., van Rossem M., Valentijn R.M., Beijer G.J.* Giant cell myocarditis: a fatal cause of dyspnea in pregnancy // *Eur. J. Obstet. Gynecol. Reprod. Biol.* — 2001. — Vol. 100. — P. 105–107.

106. *Theleman K.P., Kuiper J.J., Roberts W.C.* Acute myocarditis (predominately lymphocytic) causing sudden death without heart failure // *Am. J. Cardiol.* — 2001. — Vol. 88. — P. 1078–1083.

107. *Cooper L.T.* The heart is off: immunosuppression for myocarditis revisited // *Europ. Heart J.* — 2009. — Vol. 30. — P. 1936–1939.

108. *Frustaci A., Russo M.A., Chimenti C.* Randomized study on the efficacy of immunosuppressive therapy in patients with virus-negative inflammatory cardiomyopathy: the TIMIC study // *Eur. Heart J.* — 2009. — Vol. 30. — P. 1995–2002.

109. *Marnach M., VanWinter J., Watson W.* Myocarditis: an unusual cause of postpartum fever in pregnancy complicated by antiphospholipid syndrome // *Am. J. Perinatol.*—2007. — Vol. 24. — P. 405–408.

110. *Maisch B., Hufnagel G., Kölsch S. et al.* Treatment of inflammatory dilated cardiomyopathy and (peri) myocarditis with immunosuppression and i. v. immunoglobulins // *Herz.* — 2004. — Vol. 29. — P. 624–636.

111. *Muroya T., Ikeda S., Yamasa T. et al.* High dose immune globulin therapy ameliorates peripartum cardiomyopathy with elevated serum antibody titer to influenza virus: case report of two patients // *Med. Sci. Monit.* — 2010. — Vol. 16. — P. 11–14.

112. *Pulerwitz T.C., Cappola T.P., Felker G.M. et al.* Mortality in primary and secondary myocarditis // *Am. Heart J.* — 2004. — Vol. 147. — P. 746–750.

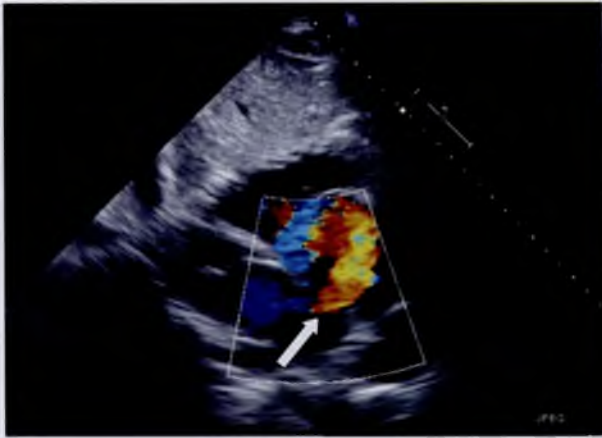


Рис. 7.3. Цветовая доплер-эхоКГ больной Д. Шунтовой поток крови слева направо через ДМПП (стрелкой отмечен сброс через дефект в перегородке)

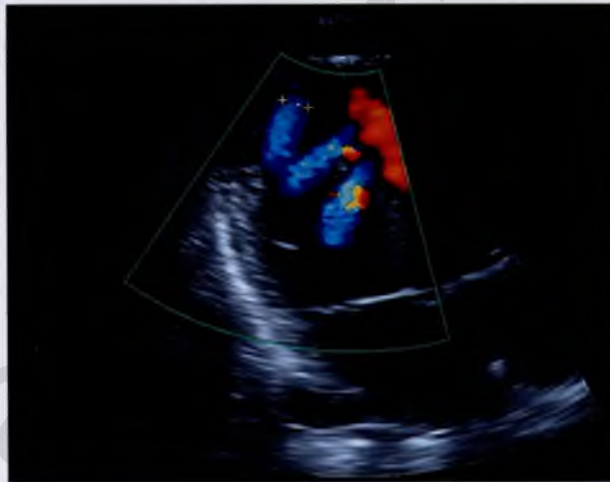


Рис. 7.5. Цветовая доплер-эхоКГ больной А., 28 лет. Спектр шунтового перекрестного сброса через дефекты левый желудочек–правый желудочек, указан размер одного из мышечных дефектов

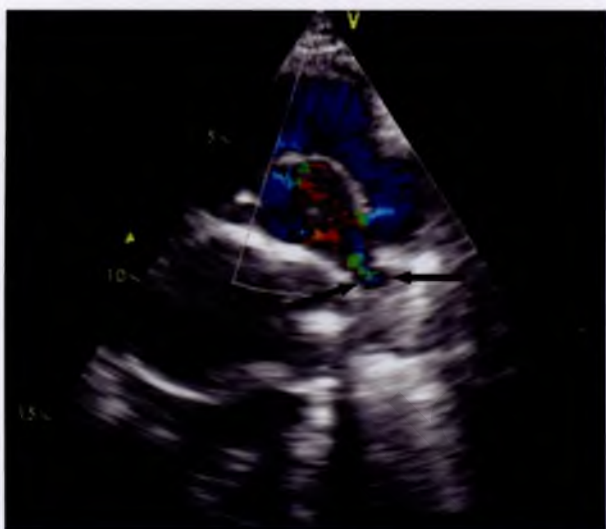


Рис. 7.8. Цветная доплер-эхоКГ больной Р. Турбулентный кровоток в стволе легочной артерии. Сброс аорта – легочная артерия (указано стрелками)



Рис. 7.13. Допплер-эхоКГ больной Г. Продольное сечение левого желудочка. Недостаточность клапана легочной артерии I–II степени. (голубой цвет — указано стрелкой)

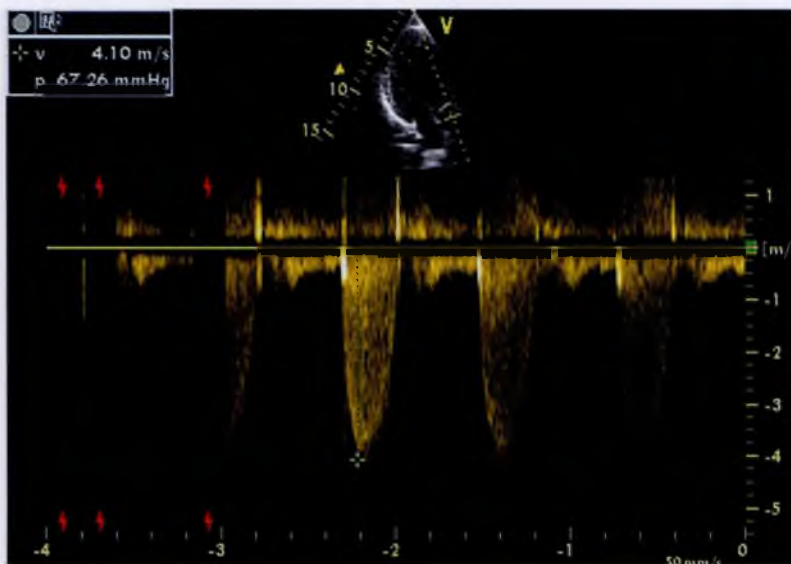


Рис. 7.15. Допплер-эхоКГ аортального клапана. Градиент давления аорта-ЛЖ — 67 мм рт.ст.

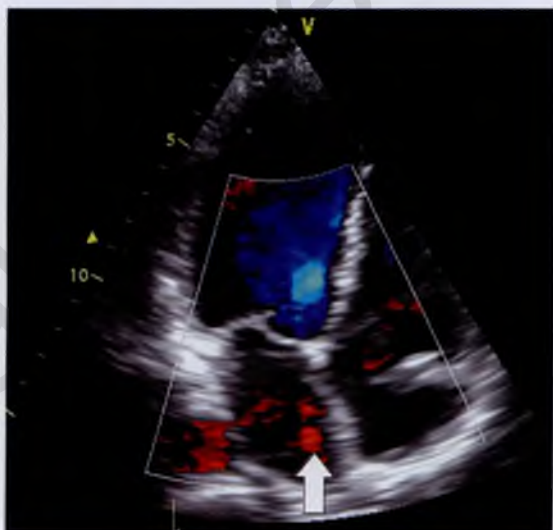


Рис. 7.20. Эхокардиограмма больной К. Цветовая доплер-эхоКГ (четырёхкамерное сечение). Визуализируется перегородка в левом предсердии с наличием выпускника (указано стрелкой)

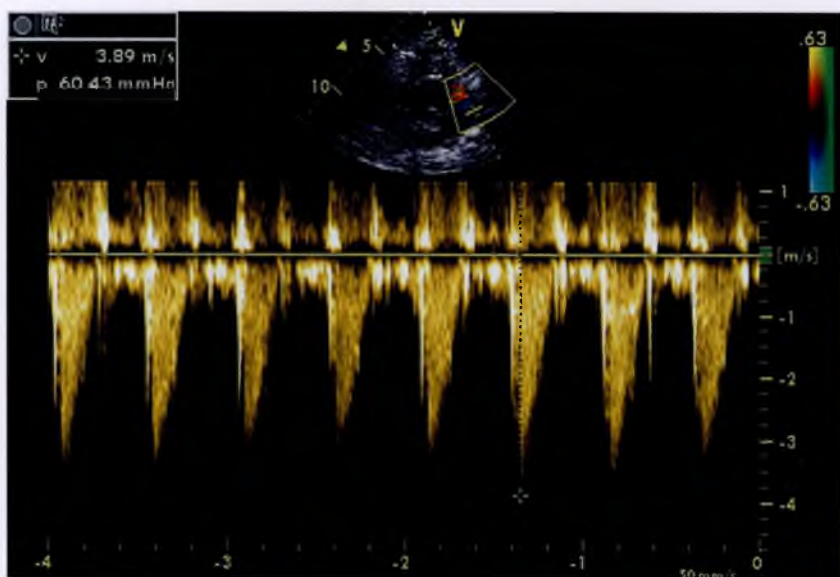


Рис. 8.3. Спектральная доплер-эхоКГ больной Л. на уровне клапана легочной артерии. Градиент давления на клапане легочной артерии — 60 мм рт.ст.

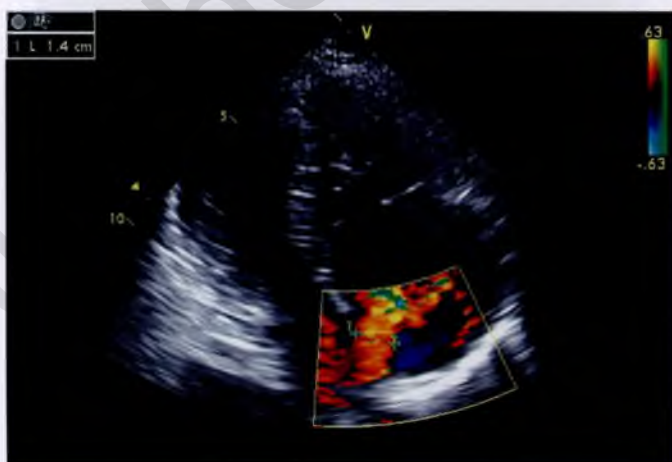


Рис. 8.4. Цветовая доплер-эхоКГ больной Л. Шунтовой сброс на уровне ДМП

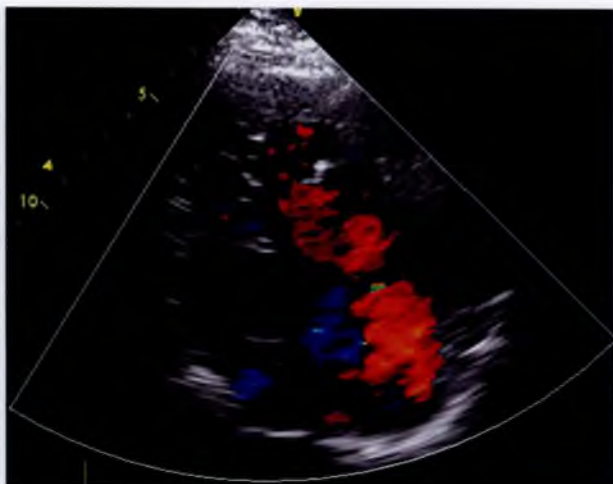


Рис. 8.12. Цветовая доплер-эхоКГ из верхушечной позиции (четырёхкамерное сечение) больной Ш.

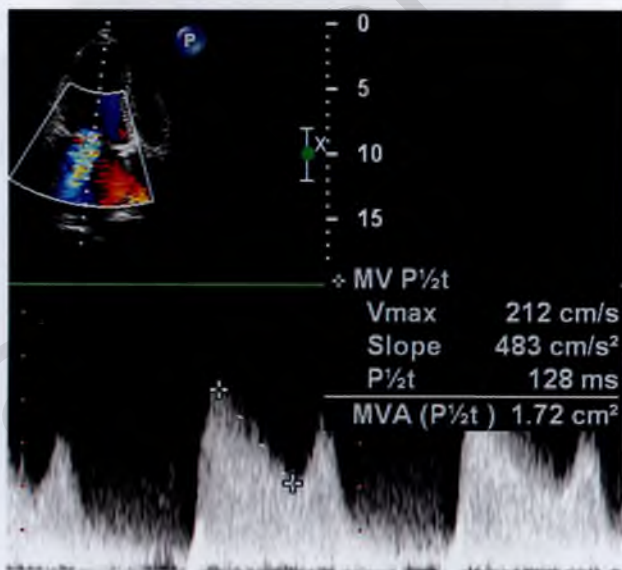


Рис. 9.1. Допплер-эхоКГ больной К., 32 лет. Площадь отверстия митрального клапана — 1,72 см²

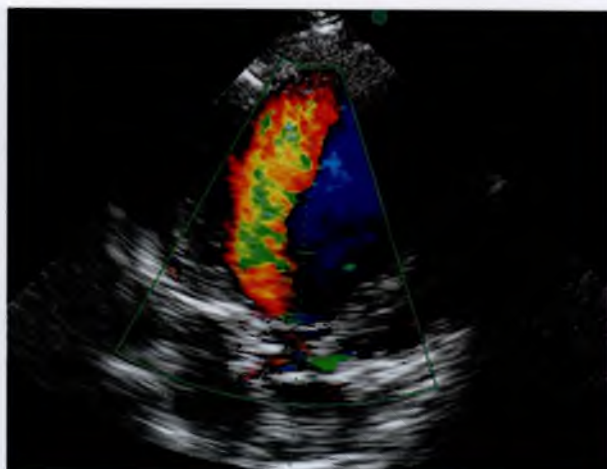


Рис. 9.3. Допплер-эхоКГ больной А. Регургитация на аортальном клапане (красный цвет) IV степени



Рис. 10.5. 3D-реконструкция компьютерной ангиографии больной Б. (Ao — аорта; ЛА — легочная артерия; ПЖ — правый желудочек; ЛЖ — левый желудочек)



Рис. 10.11. Допплер-эхоКГ больной П., 26 лет (четырёхкамерная позиция). Определяются участки некомпактного миокарда в правом желудочке (указано стрелкой)

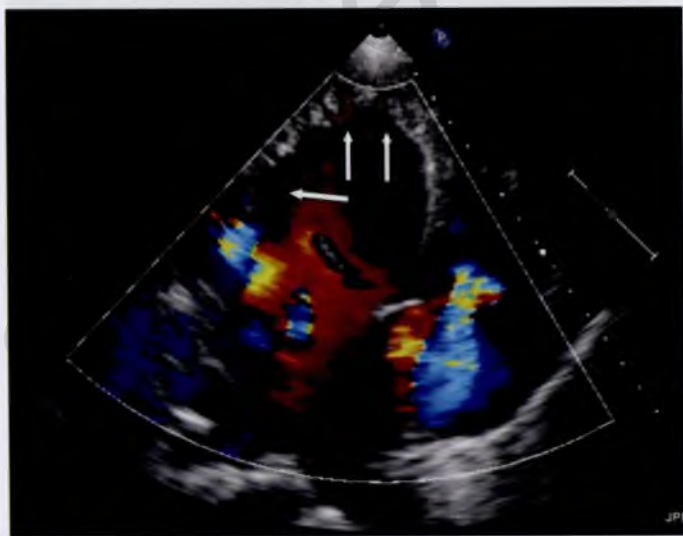


Рис. 10.13. Допплер-эхоКГ больной П., 26 лет (четырёхкамерная позиция). Определяются участки кровотока из полости желудочка в межтрабекулярные углубления в области верхушки и боковой стенки левого желудочка (указано стрелками)



Рис. 12.2. Беременная К. с эластической псевдоксантомой (поражение шеи)



Рис. 12.3. Беременная К. с эластической псевдоксантомой (поражение рук)

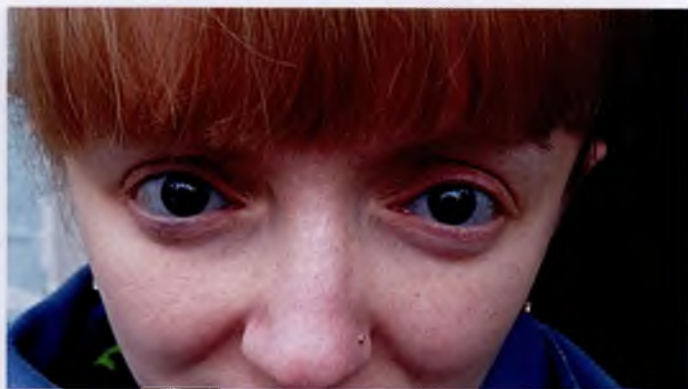


Рис. 12.5. Больная Р., 26 лет. Голубой цвет склер, характерный для незавершенного остеогенеза



Рис. 12.6. Новорожденный пациентки Р., 26 лет. Внутриутробный перелом левого бедра

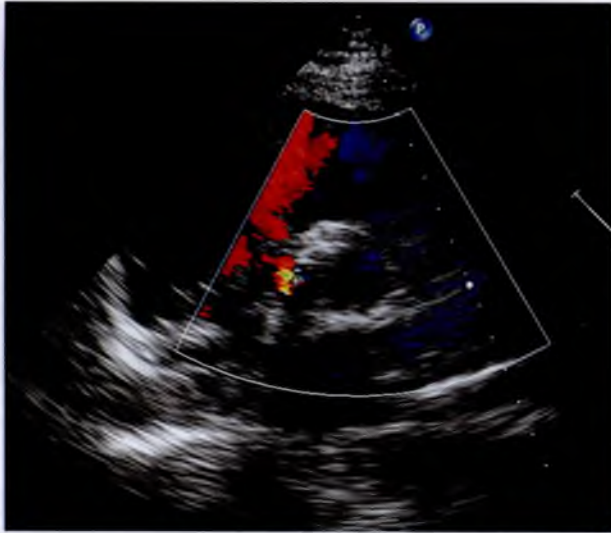


Рис. 14.2. Цветная доплер-эхоКГ больной М., 36 лет. Двухмерная эхоКГ. Механический протез аортального клапана. Желтый цвет (отмечено крестиками) — парааортальная фистула

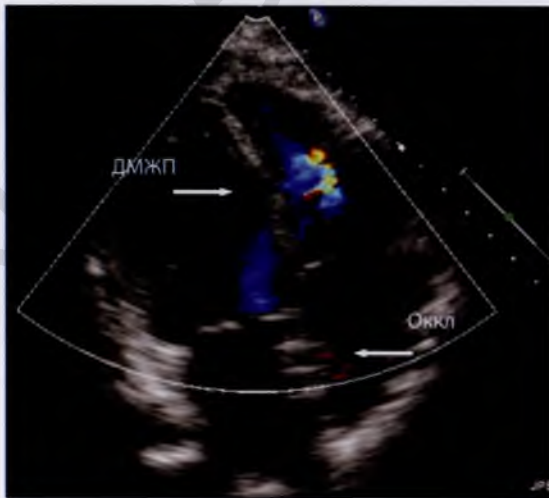


Рис. 15.1. Допплер-эхоКГ больной П., 28 лет (четырёхкамерное сечение). ВПС. Состояние после коррекции ДМПП окклюдером Amplatzer (Оккл). Незначительный мышечный центральный ДМЖП

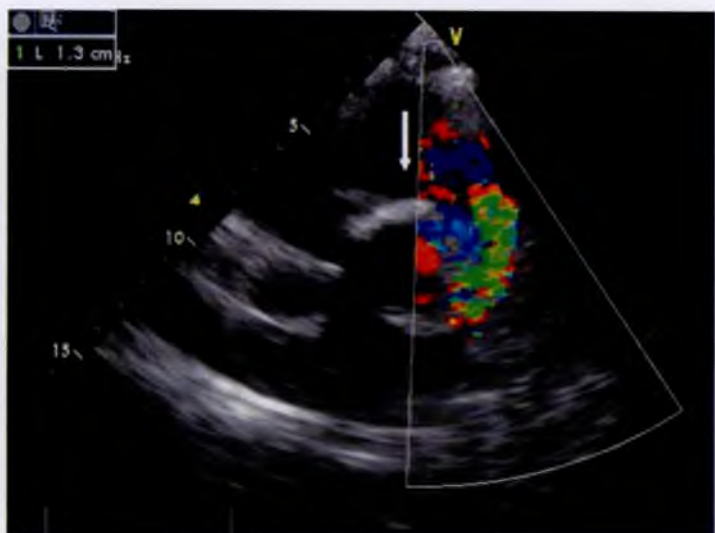


Рис. 15.3. ЭхоКГ больной К. Функционирующий аортолегочный анастомоз Gore-Tex (зеленый цвет). Диаметр — 1,3 см. Заплата межжелудочковой перегородки (указано стрелкой)

ИНФАРКТ МИОКАРДА У БЕРЕМЕННЫХ

Определение. ИМ называют одну из клинических форм ИБС, при которой отмечается развитие ишемического некроза сердечной мышцы, обусловленного абсолютной или относительной недостаточностью ее кровоснабжения.

Эпидемиология. Острый ИМ является редким осложнением беременности. Данные о встречаемости этого грозного заболевания весьма различны — от 1 случая на 16 129 беременных [1] до 1 случая на 73 000 и 24 000 — по результатам последних исследований [2, 3]. При развитии ИМ у беременных материнскую летальность с 21–50% в 2000-е годы [4, 5] за 10 лет удалось снизить до 7,3–5,1% [1,2]. По данным большого обзора, опубликованного А.С. Sheikh и соавт. с 1999 по 2010 г. и основанного на 55 опубликованных случаях ИМ, материнской смертности отмечено не было [6].

Риск ИМ у беременных в 3–4 раза выше, чем у небеременных женщин репродуктивного возраста, и увеличивается с возрастом беременных (8,8; 19,0 и 30,2 на 100 000 беременных в возрасте от 30 до 34 лет, 35–39 и более 40 лет соответственно) [1]. ИМ чаще отмечается в III триместре беременности и затрагивает переднюю стенку левого желудочка [4].

Детская смертность при развитии ИМ у беременной тесно связана с материнской и составляет около 9% [4].

Классификация. По объему поражения различают крупноочаговый (трансмуральный, Q-инфаркт) и мелкоочаговый (не Q-инфаркт), протекающий с образованием отрицательного T-зубца. У беременных, кроме коронарных, существуют другие причины отрицательного T-зубца.

Патогенез. Чаще всего причиной ИМ (в 40%) у беременных является атеросклероз с сопутствующим тромбозом коронарных артерий (или без такового) [4]. Увеличение частоты встречаемости атеросклероза у беременных обусловлено «постарением» этого контингента (выдвижение на первый жизненный план занятия карьерой и личностным ростом) и вследствие этого усиления значения общеизвестных факторов риска (курение, сахарный диабет, артериальная гипертензия, ожирение) [8, 9].

Другой причиной ИМ (до 27%) у беременных является спонтанная диссекция (расслоение интимы) коронарных артерий, чаще возникающая в период родов (в 50%) и послеродовом периоде (34%) и редко встречающаяся в общей популяции [9]. У беременных она часто носит множественный характер и не всегда требует интракоронарного вмешательства [9]. 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 [10]. Кроме того, увеличение ОЦК и сердечного выброса, характерное для физиологично протекающей беременности, увеличивают «сдвигающее» действие тока крови на эндотелий сосудов, что проявляется его разрывами [11].

Тромбоз коронарных артерий без проявлений атеросклероза является редкой причиной ИМ у беременных (8%). Развитие тромбоза связано с гиперкоагуляцией, характерной для беременных, а также с другими факторами [снижением содержания тканевого активатора плазминогена (ТАП), увеличением быстродействующего ТАП, а также с наследственными тромбофилиями и т.д.] [12–15].

Еще у 12% беременных, перенесших ИМ, выявляются нормальные коронарные артерии. В этих случаях в генезе ИМ придается определенное значение спазму коронарных артерий, развившемуся вследствие эндотелиальной дисфункции, использованию метилэргометрина и т.д. [16].

Кроме того, причиной ИМ у беременных могут быть отложения кальция в коронарных артериях. Количественное определение коронарного кальция с помощью КТ позволило установить, что накопление этого микроэлемента может быть ранним признаком атеросклероза и быть связанным с развивающейся остеопенией [17]. Проспективное когортное исследование взаимосвязи содержания коронарного кальция и гиперлипидемии показало, что в возрастной группе от 20 до 35 лет распространение коронарного кальция отмечалось в 8% случаев при оптимальном уровне содержания липидов в сыворотке крови, и в 44% случаев — при гиперхолестеринемии. Авторы заключают, что определение коронарного кальция является предиктором развития ИБС в будущем [7].

У пациентов без признаков сердечно-сосудистых заболеваний отмечено, что гиперлипидемия и гиперхолестеринемия были связаны с увеличением отношения интима/медиа в сонных артериях и накоплением коронарного кальция независимо от половых и расовых различий [18].

Одна из редких причин накопления кальция в створках митрального, аортального клапанов, в миокарде и коронарных артериях — гиперпаратиреоз вследствие аденомы паращитовидной железы. Поражения

сердечно-сосудистой системы при гиперпаратиреозе встречаются нечасто и сопровождаются артериальной гипертензией, кальцинозом клапанного аппарата, коронарных артерий, миокарда и сочетаются с умеренной гиперкальциемией [19]. Отсутствие своевременной диагностики заболевания приводит к смерти больных от сердечно-сосудистых осложнений [20, 21].

Одной из причин коронарной недостаточности у молодых, в том числе у беременных женщин, может быть васкулит [22, 23].

Поражения коронарных артерий, миокардит и эндокардит могут быть вызваны воздействием цитомегаловирусной инфекции [24–26]. В развитии первого большое значение придается эндотелиту коронарных артерий, играющему важную роль в патогенезе как коронарита, так и атеросклероза. Более чем в 20 эпидемиологических исследованиях выявлена взаимосвязь между наличием антител к цитомегаловирусу в сыворотке крови и атеросклерозом [26]. Частицы цитомегаловирусов могут быть выявлены в гладкомышечных, эндотелиальных и мононуклеарных клетках, участвующих в формировании атероматозной бляшки. Действие цитомегаловирусной инфекции на эндотелиальные клетки заключается в усилении их пролиферации и выхода из них окисленных липопротеидов низкой плотности, увеличении экспрессии факторов роста (особенно тромбоцитарных) и апоптоза. Некоторые авторы справедливо полагают, что «в ряде случаев довольно трудно установить причину изменений сердца при системных васкулитах: с одной стороны, может иметь место влияние воспалительного процесса, характерного для васкулита, а с другой — возможно раннее развитие атеросклероза в отсутствие классических факторов риска, причем большую часть данной категории больных составляют люди молодого возраста» [27, 28].

Л.А. Стрижаков и соавт. (2006) отмечали, что «в настоящее время имеются возможности проведения правильной дифференциальной диагностики коронарита и атеросклеротического поражения венечных артерий с помощью сцинтиграфии миокарда с Ga^{67} , радиоактивным изотопом, который накапливается в очагах воспаления сосудов» [22, 27].

А.Н. James и соавт. (2006) на основании популяционного исследования среди 859 беременных с ИМ выявили, что кроме известных факторов риска у общего контингента достоверно влияют на возникновение ИМ у беременных перенесенная инфекция и мигренеподобные головные боли. Авторы считают, что мигренеподобные головные боли являются отражением «генерализованных вазоспастических нарушений», которые лежат в основе спазма коронарных артерий [1].

Клиническая и аускультативная картина. Наиболее типичное проявление ИМ — боль за грудиной. Боль чаще всего иррадирует по вну-

тренней поверхности левой руки, в область шеи. Другие возможные области иррадиации — плечевой пояс, шея, челюсть, межлопаточное пространство. Боль при ИМ весьма интенсивная, воспринимается как давящая или жгучая. Болевой приступ может длиться более 30 мин, иногда часами.

ЭКГ. Острая стадия трансмурального инфаркта проявляется наличием признаков некроза (комплексов *QS* или патологических зубцов *Q*) и повреждения (подъемом сегмента *ST* выше изоэлектрической линии) миокарда. Подострая стадия представлена зоной некроза (комплексы *QS* или патологические зубцы *Q*) и зоной ишемии (отрицательные зубцы *T*). Динамика ЭКГ в этом периоде заболевания сводится к постепенному уменьшению ишемии (степени инверсии зубца *T*). К концу подострой стадии зубец *T* может стать слабоотрицательным, изоэлектрическим или даже слабоположительным. На рис. 11.1 и 11.2 представлены ЭКГ больной Б. с развитием острого трансмурального ИМ

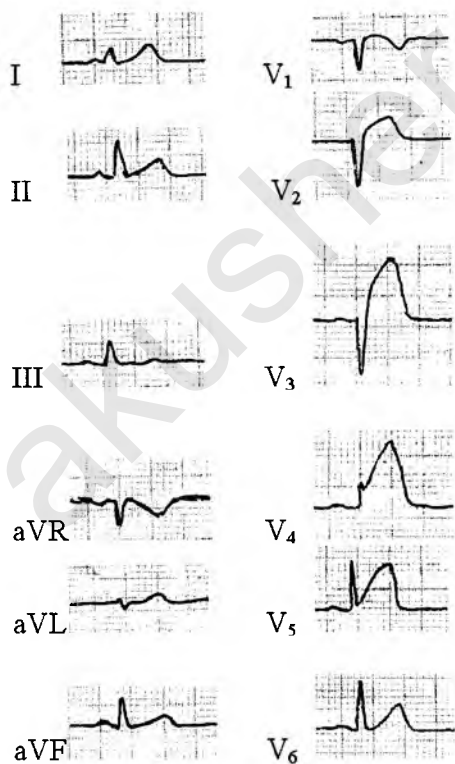


Рис. 11.1. ЭКГ больной Б., 31 год. Синусовый ритм. ЭКГ-картина острого повреждения миокарда левого желудочка: монофазный подъем сегмента *ST* в грудных отведениях V_2 – V_5 , отсутствие прироста зубца *r* в отведениях V_2 – V_3

на сроке 15 нед беременности. Родоразрешена КС под эпидуральной анестезией при доношенном сроке беременности.

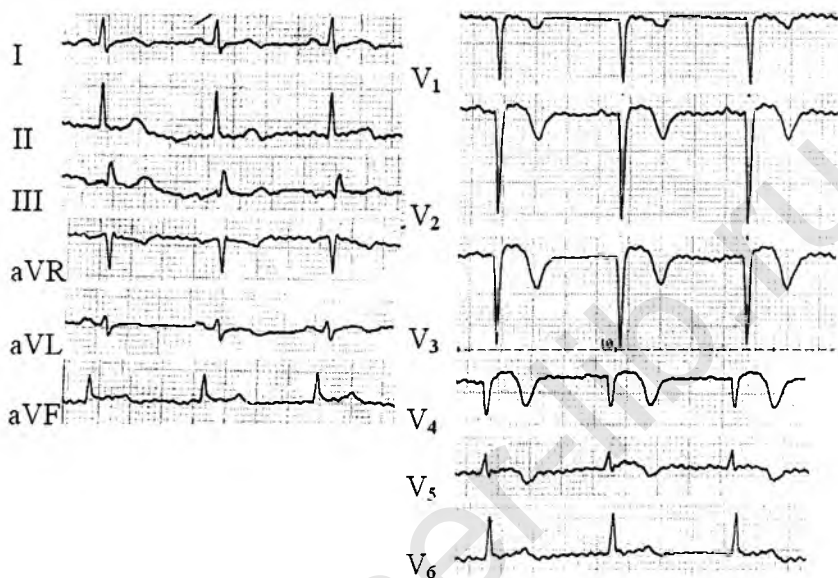


Рис. 11.2. ЭКГ больной Б., 31 год, подострая фаза ИМ. Верхнезадний правопредсердный эктопический ритм, ЧСС — 75 в минуту [по сравнению с предыдущей ЭКГ изменилась полярность зубца P: P_{II} (+), P_{III}, aVF (-)]. Нормальное направление ЭОС. Трансмуральный Q-образующий инфаркт миокарда переднеперегородочной области левого желудочка (QS в отведениях V₂-V₄), подострая стадия (глубокий «коронарный» зубец T (-) в отведениях V₂-V₅). Аневризма переднеперегородочной области левого желудочка (застывший монофазный подъем сегмента ST в отведениях V₂-V₅). RR=0,80 с, PQ=0,12 с, QRS=0,09 с, QT=0,39 с. Угол альфа QRS=+54°

ЭхоКГ. При ЭхоКГ отмечаются нарушения локальной сократимости и истончение стенки левого желудочка. На рис. 11.3 представлена ЭхоКГ больной Б. (подострая стадия ИМ) с развитием хронической аневризмы левого желудочка.

Основные нарушения гемодинамики. Снижение сердечного выброса, развитие острой сердечной недостаточности, проявляющейся отеком легких и кардиогенным шоком [29].

Патогенез осложнений гестации. Снижение сердечного выброса и задержка жидкости лежат в основе развития гестоза, а использование гепарина или тромболитиков увеличивает вероятность послеродовых кровотечений.



Рис. 11.3. ЭхоКГ больной Б., 31 год. Четырехкамерная позиция. Аневризма верхушки левого желудочка и межжелудочковой перегородки (указано стрелками). Кальциноз створок митрального клапана (Кств.)

Осложнения гестации:

- преэклампсия;
- послеродовые инфекции;
- послеродовое кровотечение;
- электролитный дисбаланс;
- задержка жидкости.

Факторы, определяющие тяжесть ИМ у беременных:

- сохраняющаяся стенокардия;
- острая аневризма левого желудочка;
- левожелудочковая СН;
- аритмии.

Особенности течения беременности. После купирования болевого приступа и проведения (по показаниям) ТБА больная нуждается в соблюдении постельного режима с ограничением потребления соли и жидкости, а в дальнейшем — дозированной двигательной реабилитации. Обязательным является длительный прием препаратов аспирина или тиклопидина (тиклида), по показаниям — низкомолекулярных гепаринов (сочетание с хронической венозной недостаточностью ниж-

них конечностей, тромбофилией и др.). Ведение беременных после ИМ должно осуществляться кардиологом и акушером-гинекологом специализированного роддома с определением в каждом триместре, кроме необходимых функциональных параметров сердечно-сосудистой системы (размеры левого желудочка, фракция выброса), показателей коагулограммы и гемостазиограммы с последующей коррекцией анти-тромбоцитарной и антитромбиновой терапии. При патологической прибавке веса у пациентки необходимо исключение развития гестоза.

Показания к прерыванию беременности или досрочному родоразрешению — сохраняющаяся после ТБА стенокардия; злокачественные аритмии, устойчивые к проводимой терапии; левожелудочковая СН (кардиальная астма, отек легких, кардиогенный шок). Родоразрешение осуществляется после стабилизации состояния больной и купирования основных проявлений описанных осложнений.

Лечение. Мониторное наблюдение и лечение осуществляются в кардиореанимационном отделении кардиологом и акушером-гинекологом. Морфин (категория риска С), используемый для купирования болевого приступа при ИМ, очень быстро проходит через плацентарный барьер и при введении непосредственно до родов вызывает угнетение дыхательной системы новорожденного.

Лечение ИМ у беременных в настоящее время включает использование ТБА и стентирования коронарных артерий [4, 30, 31].

Отсутствуют работы по сравнительному изучению баллонной ангиопластики и тромболизиса у беременных. Беременность рассматривается как относительное противопоказание к тромболитической терапии, а осложнения могут включать развитие кровотечений у матери в 8,1% случаев, материнской смертности — от 1,2 до 7%, перинатальной смертности — от 5,8 до 8% случаев и другие осложнения. Риск кровотечений увеличивается при проведении тромболизиса в родах, а тромболитическая терапия в первые 9 нед беременности не оказывает тератогенного действия. Тромболизис не проводится при диссекции коронарной артерии из-за опасности дальнейшего расслоения и распространения интрамуральной гематомы при предлежании плаценты или при брюшной беременности [32]. В целом частота тромболизиса у беременных при ИМ не превышает 7,6% [6].

Проведение у беременных ТБА показано при поражении одной коронарной артерии с сохраняющейся ишемией миокарда и вполне безопасно в отношении матери и плода [33–35].

Использование стентов с покрытием у беременных малоизученно. Существуют единичные работы по использованию стентов с покрытием у беременных, перенесших ИМ [36, 37].

С одной стороны, использование стентов с покрытием, обладающим цитостатическим и противовоспалительным эффектом и уменьшающим их эндотелизацию, позволяет снизить частоту последующих вмешательств по реваскуляризации миокарда [38]. С другой стороны, некоторые авторы считают, что, учитывая необходимость назначения в этих случаях антитромбоцитарных препаратов, например клопидогреля, и высокую частоту КС, возможно увеличение вероятности интра- и послеоперационных кровотечений, в связи с чем прием клопидогреля рекомендуется прекратить за 1 нед до родоразрешения [4, 36]. Кроме того, не доказана безопасность препаратов, покрывающих стент (например, паклитаксела), в отношении плода и ребенка при лактации [36]. В опубликованном нами наблюдении наличие в коронарных артериях пяти стентов с покрытием не оказало тератогенного эффекта [39].

У пациенток с диссекцией интимы ствола левой коронарной артерии, многососудистом поражении или неэффективности ТБА предпочтительно проведение аортокоронарного шунтирования. При сохранении сердечной недостаточности выполняется трансплантация сердца [40 и др.].

По показаниям у пациенток с ИМ возможно использование нитратов (нитроглицерин — риск категории В, изосорбид динитрат — риск категории С) с тщательным титрованием доз, исключением артериальной гипотензии и снижением маточно-плацентарного кровотока [41].

Безопасность применения аспирина у беременных соответствует классу С. Возможность его применения в III триместре беременности вызывает сомнения, так как исследования на животных выявили дефекты лица и глаз, мальформации центральной нервной системы, висцеральных органов и скелета. Рекомендуется исключить длительное использование аспирина во время беременности, так как выявлено усиление геморрагических осложнений у матери и плода, увеличение перинатальной смертности, синдрома задержки роста плода, раннее закрытие артериального протока [4, 42]. С другой стороны, безопасность использования данного препарата в малых дозах (менее 150 мг/сут) во II и III триместрах доказана в крупном рандомизированном исследовании [43].

После перенесенного ИМ у беременных возможно использование производных тиенопиридинов — клопидогреля или тиклопидина (риск категории В), в том числе у женщин после проведения транслюминальной ангиопластики. [44, 45]. Эксперименты на животных не выявили тератогенности этих препаратов.

Отсутствуют клинические и экспериментальные данные по безопасности в отношении плода блокаторов гликопротеиновых IIb/IIIa-

рецепторов тромбоцитов (риск категории В: эптифибатид, тирофибан; риск категории С: абциксимаб). Описаны единичные случаи использования этих препаратов у беременных [46, 47].

Подготовка к родам и родоразрешение

- Родоразрешение женщин, перенесших ИМ, 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. При использовании блокаторов гликопротеиновых IIb/IIIa-рецепторов тромбоцитов и развитии их антитромбоцитарного действия с целью исключения интракраниальных кровоизлияний у плода рекомендуется родоразрешение КС. Для предотвращения развития ишемии в родах могут использоваться нитраты, β -адреноблокаторы и антагонисты кальция. Необходимо помнить, что нитраты и антагонисты кальция обладают токолитическим действием и способны увеличить продолжительность родов.
- При оперативном родоразрешении на доношенном сроке пациентка должна быть переведена на прием низкомолекулярных гепаринов под контролем анти-Ха-активности с их отменой за 12 ч до родоразрешения.
- Родоразрешение осуществляется как под общей, так и под регионарной (чаще всего) анестезией с мониторингом ЭКГ и АД, пульсоксиметрией [48]. Использование регионарной анестезии позволяет добиться периферической вазодилатации, уменьшения пред- и постнагрузки, снижения давления в легочной артерии [44].

Послеродовой период. При наличии осложнений ИМ (острая аневризма левого желудочка, нарушения ритма сердца, постинфарктная стенокардия и др.) лактацию рекомендуется исключить.

В послеродовом периоде в случае неосложненного течения ИМ рекомендуется длительное использование аспирина, который секретируется в молоко в низких концентрациях без побочных эффектов для новорожденного. Рекомендуется осторожное использование этого препарата при лактации.

При проведении во время беременности ТБА или стентирования коронарных артерий в послеродовом периоде может быть показано продолжение лечения производными тиенопиридинов. Данные о секреции тиклопидина или клопидогреля в материнское молоко отсутствуют, поэтому у пациенток, принимающих эти препараты, лактацию рекомендуется исключить [41].

Назначение НФГ или НМГ в послеродовом периоде проводится по показаниям (сохранение нестабильной стенокардии, сочетание ИМ с тромбофилией, высокий риск тромбоэмболических осложнений и др.).

Прием ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента и антагонистов кальция совместим с лактацией, хотя они могут определяться в молоке.

Данные по безопасности использования нитратов при лактации отсутствуют.

ЛИТЕРАТУРА

1. *James A. H., Jamison M. G., Biswas M. S. et al.* Acute myocardial infarction in pregnancy: a United States population-based study // *Circulation*. — 2006. — Vol. 113. — P. 1564–1571.
2. *Ladner H. E., Danielson B., Gilbert W. M. et al.* Acute myocardial infarction in pregnancy and the puerperium: a population-based study // *Obstet. Gynecol.* — 2005. — Vol. 105. — P. 480–484.
3. *Ginwalla M., Pillai D., Gandhi S.* Use of intra-aortic balloon counterpulsation during emergent cesarean section in a pregnant patient with myocardial infarction // *J. Invasive Cardiol.* — 2010. — Vol. 22. — P. 104–106.
4. *Roth A., Elkayam U.* Acute myocardial infarction associated with pregnancy—an update // *Ann Intern Med.* — 1996. — Vol. 125. — P. 751–762.
5. *Koul A. K., Hollander G., Moskovits N. et al.* Coronary artery dissection during pregnancy and the postpartum period: two case reports and review of literature // *Catheter Cardiovasc Interv.* — 2001. — Vol. 52. — P. 88–94.
6. *Sheikh A. S., O'Sullivan M.* Pregnancy-related Spontaneous Coronary Artery Dissection: Two Case Reports and a Comprehensive Review of Literature // *Heart Views*. — 2012. — Vol. 13. — P. 53–65.
7. *Pletcher M. J., Bibbins-Domingo K., Liu K. et al.* Nonoptimal lipids commonly present in young adults and coronary calcium later in life: the CARDIA (Coronary Artery Risk Development in Young Adults) study // *Ann. Intern. Med.* — 2010. — Vol. 153. — P. 137–146.
8. *Balmain S., McCullough C. T., Love C. et al.* Acute myocardial infarction during pregnancy successfully treated with primary percutaneous coronary intervention // *Int. J. Cardiol.* — 2007. — Vol. 116. — P. 85–87.
9. *Maeder M., Ammann P., Angehrn W., Rickli H.* Idiopathic spontaneous coronary artery dissection: incidence, diagnosis and treatment // *Int. J. Cardiol.* — 2005. — Vol. 101. — P. 363–369.

10. *Bonnet J., Aumailley M., Thomas D. et al.* Spontaneous coronary artery dissection: case report and evidence for a defect in collagen metabolism // *Eur. Heart J.* — 1986. — Vol. 7. — P. 904–909.
11. *Roth A., Elkayam U.* Acute Myocardial Infarction Associated With Pregnancy // *J. of Amer. Coll. Card.* — 2008. — Vol. 52. — P. 171–180.
12. *Koh C.L., Viegas O.A., Yuen R. et al.* Plasminogen activators and inhibitors in normal late pregnancy, postpartum and in the postnatal period // *Int. J. Gynaecol. Obstet.* — 1992. — Vol. 38. — P. 9–18.
13. *Gore M., Eldon S., Trofatter K.F. et al.* Pregnancy-induced changes in the fibrinolytic balance: evidence for defective release of tissue plasminogen activator and increased levels of the fast-acting tissue plasminogen activator inhibitor // *Am. J. Obstet. Gynecol.* — 1987. — Vol. 156. — P. 674–680.
14. *Mannucci P.M., Asselta R., Duga S. et al.* The association of factor V Leiden with myocardial infarction is replicated in 1880 patients with premature disease // *J. Thromb. Haemost.* — 2010. — Vol. 8. — P. 2116–2121.
15. *Rosendaal F.R., Siscovick D.S., Schwartz S.M. et al.* Factor V Leiden (resistance to activated protein C) increases the risk of myocardial infarction in young women // *Blood.* — 1997. — Vol. 89. — P. 2817–2821.
16. *Lin Y.H., Seow K.M., Hwang J.L. et al.* Myocardial infarction and mortality caused by methylergonovine // *Acta Obstet. Gynecol. Scand.* — 2005. — Vol. 84. — P. 1022–1029.
17. *Yoshida M., Tomiyama H., Yamashina A.* Regulatory Mechanisms and Practical Management in Vascular Calcification. Vascular calcification and serum markers // *Clin. Calcium.* — 2010. — Vol. 20. — P. 1694–1699.
18. *Paramsothy P., Knopp R.H., Bertoni A.G. et al.* Association of combinations of lipid parameters with carotid intima-media thickness and coronary artery calcium in the MESA (Multi-Ethnic Study of Atherosclerosis) // *J. Am. Coll. Cardiol.* — 2010. — Vol. 56. — P. 1034–1041.
19. *Walker M.D., Silverberg S.J.* Cardiovascular aspects of primary hyperparathyroidism // *J. Endocrinol. Invest.* — 2008. — Vol. 31. — P. 925–931.
20. *Stefenelli Th., Abela C., Frank H. et al.* Cardiac Abnormalities in Patients with Primary Hyperparathyroidism: Implications for Follow-Up // *J. Clin. Endocrin. and Metab.* — 1997. — Vol. 82. — P. 106–112.
21. *Минаков Э.В., Стогов В.А., Котова И.В., Бирюкова Е.А.* Выраженный первичный гиперпаратиреоз, не диагностированный при жизни // *Клиническая медицина.* — 2004. — № 1. — С. 70–72.
22. *Стрижаков Л.А., Кривошеев О.Г., Семенкова Е.Н., Коган Е.А.* Кардиологические аспекты системных васкулитов // *Consilium Medicum.* — 2008. — Vol. 11. — P. 135–142.
23. *Ostensen M., Brucato A., Carp H. et al.* Pregnancy and reproduction in autoimmune rheumatic diseases // *Rheumatology (Oxford).* — 2011. — Vol. 50. — P. 657–664.

24. *Kytö V., Vuorinen T., Saukko P. et al.* Cytomegalovirus infection of the heart is common in patients with fatal myocarditis // *Clin. Infect. Dis.* — 2005. — Vol. 40. — P. 683–688.

25. *Berlot G., Bussani R.* Cytomegalovirus endocarditis. A case report and a review of the literature // *Minerva Anesthesiol.* — 2003. — Vol. 69. — P. 801–803.

26. *Levi M.* CMV endothelitis as a factor in the pathogenesis of atherosclerosis // *Cardiovasc. Res.* — 2001. — Vol. 50. — P. 432–433.

27. *Стрижаков Л.А., Чурганова Л.Ю., Семенкова Е.Н. и др.* Клиническое значение эхокардиографии при системных васкулитах // *Клиническая медицина.* — 2009. — № 4. — С. 60–63.

28. *Genereau T., Lortholary O., Guillevin L. et al.* Temporal 67 gallium uptake is increased in temporal arteritis // *Rheumatology.* — 1999. — Vol. 38. — P. 709–713.

29. *Jung S.M., Park E.S., Lim Y.S. et al.* Acute hypertensive pulmonary edema after Cesarean section in a patient with an antepartum myocardial infarction — A case report // *Korean J. Anesthesiol.* — 2010. — Vol. 59 (Suppl.). — P. 146–149.

30. *Boztosun B., Olcay A., Avci A., Kirma C.* Treatment of acute myocardial infarction in pregnancy with coronary artery balloon angioplasty and stenting: use of tirofiban and clopidogrel // *Int. J. Cardiol.* — 2008. — Vol. 127. — P. 413–416.

31. *Arimura T., Mitsutake R., Miura S. et al.* Acute myocardial infarction associated with pregnancy successfully treated with percutaneous coronary intervention // *Intern. Med.* — 2009. — Vol. 48. — P. 1383–1386.

32. *Klutstein M.W., Tzivoni D., Bitran D. et al.* Treatment of spontaneous coronary artery dissection: Report of three cases // *Cath. Card. Diag.* — 1997. — Vol. 40. — P. 372–376.

33. *Arnold J.R., West N.E., van Gaal W.J. et al.* The role of intravascular ultrasound in the management of spontaneous coronary artery dissection // *Cardiovasc. Ultrasound.* — 2008. — Vol. 6. — P. 24–27.

34. *Cuthill J.A., Young S., Greer I.A., Oldroyd K.* Anesthetic considerations in a parturient with critical coronary artery disease and a drug-eluting stent presenting for Caesarean section // *Int. J. Obstet. Anesth.* — 2005. — Vol. 14. — P. 167–171.

35. *Teniente-Valente R., Delgado-Sánchez A., Sánchez M. et al.* Inferior acute myocardial infarction associated to coronary artery dissection in the postpartum // *Int. J. Cardiol.* — 2009. — Vol. 7. — P. 2–6.

36. *Al-Aqeedi R.F., Al-Nabti A.D.* Drug-Eluting Stent Implantation for Acute Myocardial Infarction during Pregnancy with Use of Glycoprotein IIb/IIIa Inhibitor // *J. Invasive Cardiol.* — 2008. — Vol. 20. — P. 146–149.

37. *Cuthill J.A., Young S., Greer A., Oldroyd K.* Anesthetic considerations in a parturient with critical coronary artery disease and a drug-eluting stent presenting for caesarean section // *Int. J. Obstet. Anesth.* — 2005. — Vol. 14. — P. 167–171.
38. *Lemos P.A., Serruys P.W., van Domburg R.T. et al.* Unrestricted utilization of sirolimus-eluting stents compared with conventional bare stent implantation in the «real world»: The rapamycin-eluting stent evaluated at Rotterdam Cardiology Hospital (RESEARCH) registry // *Circulation.* — 2004. — Vol. 109. — P. 190–195.
39. *Мравян С.Р., Петрухин В.А., Давыдова Т.В. и др.* Особенности ведения беременности после множественного стентирования коронарных артерий // *Клиническая медицина.* — 2012. — № 9. — С. 69–74.
40. *Paetz M., Buisan F., Herrero E.* Spontaneous dissection of the left coronary artery trunk during the postpartum period treated with revascularization surgery, ventricular assistance and a successful heart transplant // *Acta Anaesthesiol. Scand.* — 2007. — Vol. 51. — P. 960–961.
41. *Qasgas S.A., Mc Pherson C., Frishman W.H. et al.* Cardiovasular pharmacotherapeutic considerations during pregnancy and lactation // *Cardiol. Rev.* — 2004. — Vol. 12. — P. 240–261.
42. *Imperiale T.F., Petrulis A.S.* A meta-analysis of low-dose aspirin for the prevention of pregnancy-induced hypertensive disease // *JAMA.* — 1991. — Vol. 26. — P. 260–264.
43. CLASP (Collaborative Low-dose Aspirin Study in Pregnancy) Collaborative Group, CLASP: A randomized trial of low-dose aspirin for the prevention and treatment of pre-eclampsia among 9364 pregnant women // *Lancet.* — 1994. — Vol. 343. — P. 619–629.
44. *Babic Z., Gabric I.D., Pintaric H.* Successful primary percutaneous coronary intervention in the first trimester of pregnancy // *Catheter Cardiovasc. Interv.* — 2011. — Vol. 77. — P. 522–525.
45. *Nallamothu B.K., Saint M., Saint S., Mukherjee D.* Double jeopardy // *N. Engl. J. Med.* — 2005. — Vol. 353. — P. 75–80.
46. *Craig S., Ilton M.* Treatment of acute myocardial infarction in pregnancy with coronary artery balloon angioplasty and stenting // *Aust. N. Z. J. Obstet. Gynaecol.* — 1999. — Vol. 39. — P. 194–196.
47. *Sliwinski W., Milczek T., Klasa-Mazurkiewicz D.* Acute myocardial infarction during the second trimester of pregnancy // *Ginekol Pol.* — 2003. — Vol. 74. — P. 312–316.
48. *Frassanito L., Vagnoni S., Zanfini B.A. et al.* General anesthesia for caesarean delivery in a pregnant woman affected by acute myocardial infarction // *Eur. Rev. Med. Pharmacol. Sci.* — 2012. — Vol. 16. — P. 1123–1236.

БОЛЬШИЕ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

Наследственными нарушениями соединительной ткани (дисплазия соединительной ткани) называют гетерогенную группу заболеваний, обусловленных мутациями генов белков внеклеточного матрикса или ферментов их биосинтеза, а также генов белков, участвующих в морфогенезе соединительной ткани.

При развитии дисплазий соединительной ткани имеются патологии различных ее компонентов, а проявления заболеваний могут весьма различаться и включать аномалии скелета, изменения со стороны органа зрения, кожи и подкожной клетчатки и многих других систем [1]. Наибольшую опасность у беременных представляет нарушение структуры стенок сосудов различного калибра, так как именно с этим связаны тяжелые тромбогеморрагические осложнения, развивающиеся при данных заболеваниях.

Далее рассматриваются основные и наиболее тяжело протекающие мезенхимальные дисплазии у беременных — СМ, СЭД, эластическая псевдоксантома (ЭП) и незавершенный остеогенез (НО).

СИНДРОМ МАРФАНА

Определение. СМ — наследственное заболевание, проявления которого связаны с патологией соединительной ткани.

Эпидемиология. Данная патология — аутосомно-доминантно наследуемое мультисистемное заболевание без гендерных и расовых различий с поражением коллагена и эластина соединительной ткани и частотой 1 на 3000–5000 населения. (Наследственные нарушения соединительной ткани. Российские рекомендации. — М., 2009. — 24 с.) [2]. Его диагностика сегодня по-прежнему основана на Гентских критериях [3], пересматриваемых в настоящее время [4].

Классификация. Не существует.

Патогенез. Причиной СМ является мутация гена, кодирующего образование фибриллина-1 и расположенного в хромосомах 15

и 5 [5, 6]. В настоящее время идентифицировано более 500 мутаций, обуславливающих разнообразие клинических проявлений [7].

При СМ отмечается преимущественное поражение скелета, глаз и сердечно-сосудистой системы [8] (рис. 12.1).



Рис. 12.1. Синдром Марфана у пациентки М. (Подвывих хрусталика. Арахнодактилия. При ЭхоКГ: расширение аорты до 4,3 см, пролапс митрального клапана II степени.) Родоразрешена кесаревым сечением на сроке 38 нед беременности

Основные клинические проявления СМ отражены в табл. 12.1.

Таблица 12.1

Клинические проявления СМ

Пораженный орган	Проявления
Глаза	Подвывих хрусталика Миопия
Скелет	Арахнодактилия Деформация таза Кифосколиоз Высокое твердое нёбо Увеличение длины костей Аномалии шейного отдела позвоночника

Окончание табл. 12.1

Пораженный орган	Проявления
Легкие	Склонность к развитию: пневмоторакса (4,4%)*; буллезной эмфиземы; рестриктивных заболеваний легких
Сердечно-сосудистая система	Некроз срединной оболочки аорты Расширение восходящей аорты Расслаивание и разрыв аорты Пролапс митрального клапана Раннее развитие ИБС

*Hall J.R., Pyeritz R.E., Dudgeon D.L., Haller J.A. Jr. Pneumothorax in the Marfan syndrome: prevalence and therapy // Ann. Thorac. Surg. — 1984. Vol. 37 (6). — P. 500–504 [8].

Патогенез осложнений гестации. Большинство случаев смерти пациенток связаны с дилатацией и расслаиванием аорты, являющимися наиболее значимыми проявлениями заболевания [10–12]. Развитие этого осложнения у беременных обусловлено повышенным содержанием эстрогена и прогестерона, вызывающего биохимические и структурные изменения сосудистой стенки, фрагментацию ретикулярных волокон, снижение нормальной складчатости эластичных волокон и уменьшение содержания кислых мукополисахаридов [13]. Наиболее часто отмечается расслоение восходящей части аорты, в систолу испытывающей наибольшее напряжение. Отмечено, что нормальный размер аорты составляет около 22 мм, а жизнеопасные осложнения отмечаются при диаметре аорты более 60 мм.

Частота расслоения аорты у беременных составляет около 1% при диаметре аорты менее 40 мм и 10% — у пациенток высокого риска (диаметр аорты более 40 мм, быстрая дилатация аорты или расслоение восходящей аорты в анамнезе) [14]. Важно отметить — нормальные размеры аорты не гарантируют женщин с СМ от развития этого грозного осложнения [15, 16]. R.R. Davies и соавт. (2006) выявили, что относительный размер аорты является более важным предиктором ее разрыва, чем абсолютные значения диаметра, особенно у женщин гипостенического типа сложения [17]. Индекс размера аорты (отношение диаметра аорты на уровне синуса Вальсальвы к площади поверхности тела более 25 мм/м²) является более четким фактором риска разрыва аорты у японских женщин с СМ [18].

При остром расслаивании аорты смертность составляет 36–72% в течение 48 ч. Без хирургического лечения в течение 1 нед умирают 62–91% больных. В диагностике данного осложнения имеют значение спиральная КТ, МРТ и чреспищеводная ЭхоКГ. Максимальный риск его возникновения отмечается в III триместре беременности, во время родов и в течение 1-го месяца после родов.

Наиболее часто встречаются пролапс и миксоматозная дегенерация митрального клапана (часто задней створки). Патология митрального клапана при ЭхоКГ выявляется у 68% больных с СМ.

Поскольку сосудистая патология при синдроме Марфана генерализованная, то поражается эластичная ткань всех сосудов. Аневризмы могут возникать не только в разных отделах аорты, но и в легочной артерии, а также в сонных, лучевых, локтевых, бедренных и других сосудах организма. Относительно малоизученным осложнением СМ является дилатация основного ствола легочной артерии и раннее развитие ИБС. При проведении МРТ у 50 больных с СМ в 74% случаев отмечено увеличение размера легочной артерии [7]. Высокая частота ИБС у пациентов с СМ проявляется развитием аритмий и нарушений проводимости [19].

Клиническая и аускультативная картина. Клиническая картина заболевания связана с выраженностью поражения различных органов и систем. При аускультации могут выявляться симптомы аневризматического расширения восходящей аорты (появление систолического шума во втором межреберье справа от грудины), недостаточности аортального клапана (диастолический шум в точке Боткина—Эрба), недостаточности митрального клапана (систолический шум на верхушке сердца), а также поражения периферических артерий (систолический шум на сосудах).

ЭКГ. Картина неспецифична, возможны признаки гипертрофии и дилатации (при аортальной или митральной недостаточности) левого желудочка.

ЭхоКГ. Выявляется клапанная регургитация, дилатация и гипертрофия левого желудочка сердца, пролапс митрального клапана (самая частая находка), разрывы хорд с формированием «молотящей» створки митрального клапана, дилатация аорты.

Влияние СМ на исходы беременности. Ретроспективное обследование 63 из 122 женщин с СМ, проведенное L.J. Meijboom и соавт. в 2006 г., показало, что из 142 беременностей, включая 111 со сроком более 20 нед гестации, у 28 (20%) отмечались выкидыши и у 3 — аборт. Акушерские и неонатальные осложнения зафиксированы в 40% всех наступивших беременностей [20]. Наиболее важным было увеличение числа преждевременных родов (15–17,5%), вызванное преждевременным излитием околоплодных вод (2,5–5%) и цервикальной недостаточностью со значительным увеличением (до 7%) перинатальной смертности. Не было выявлено зависимости между исходами беременности и временем постановки диагноза [20].

Риск в отношении плода. При наличии у одного из родителей СМ риск этого заболевания у ребенка составляет 50%, а при заболевании обоих родителей — 100%.

Предгравидарная подготовка. 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, проведение КТ или ЯМРТ. У пациенток, имеющих дилатацию левого желудочка, с целью диагностики аритмий должно быть проведено мониторирование ЭКГ по Холтеру [21].

Пациентка должна быть проинформирована о возможном риске материнских осложнений, а также о высокой возможности генетической передачи заболевания [22]. Более того, в соответствии с рекомендациями Американского общества кардиологов (2008) и Европейского общества кардиологов (2011) женщина с СМ должна быть отговорена от беременности, так как вероятность расщепления аорты существует при любом исходном ее размере [23, 24]. В России в соответствии с приказом Минздравсоцразвития РФ от 03.12.2007 г. № 736 «Об утверждении перечня медицинских показаний для искусственного прерывания беременности» беременность при СМ с аневризматическим расширением аорты также противопоказана.

Согласно рекомендациям Европейского общества кардиологов, 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.) [25].

Пациентка и ее родственники должны быть предупреждены о возможности досрочного прерывания беременности, необходимости назначения β -адреноблокаторов или других препаратов, потенциально опасных для плода. Пациентка должна быть информирована о сложностях пренатальной диагностики СМ как при использовании генетических методов, так и при ЭхоКГ плода. Беременная должна быть информирована о высоком риске смерти, а возможно — о снижении продолжительности жизни даже в случае успешной беременности [14].

Хирургическое лечение и беременность. Хирургическое лечение при СМ проводится при диаметре восходящей аорты более 50 мм [26]. При меньших размерах аорты хирургическое лечение показано при быстром увеличении ее диаметра, семейном анамнезе расщепления аорты или при сочетании с умеренной аортальной недостаточностью. Современные рекомендации обосновывают необходимость хирургического лечения у женщин, планирующих беременность, с диаметром аорты более 47 мм [25]. Учитывая высокий риск неотложного хирургического лечения в случае расщепления или разрыва аорты, при увеличении диаметра аорты более 10 мм за время беременности

рекомендуется прерывание беременности с дальнейшей хирургической коррекцией порока [14, 27].

Осложнения во время гестации:

- расслаивание или разрыв аорты;
- СЗРП;
- преждевременные роды.

Лечение. В современной литературе существуют описания успешно-го хирургического лечения при СМ во время беременности или сразу после родов [28–32].

Выделяют два типа расслаивания аорты. При типе А надрыв интимы чаще всего происходит на 2,5 см выше аортального кольца. Расслаивание затем распространяется в дистальном направлении и ведет к отслойке интимы ветвей аорты или их окклюзии, а следовательно — к ишемии одного или нескольких органов. Распространение расслаивания в проксимальном направлении ведет к гемоперикарду, отрыву аортального клапана, тяжелой аортальной недостаточности, окклюзии коронарных артерий (чаще правой). Анализ 40 случаев хирургического лечения беременных с СМ и расслаиванием аорты типа А выявил материнскую смертность в 15% случаев, однако авторы отмечают снижение смертности с 30% в 1990–1994 гг. до 0% в 2002–2004 гг., антенатальная смертность снизилась с 50 до 10% соответственно [31]. При расслаивании типа А проводимая терапия должна быть направлена на сохранение двух жизней, а тактика определяется сроком гестации. До 28-й недели беременности рекомендуется проведение оперативного лечения при сохранении беременности [33]. После 32 нед беременности и при условии жизнеспособности плода рекомендуется проведение КС и одновременное восстановление целостности аорты [34, 35]. На сроках беременности от 28 до 32 нед выбор тактики лечения основывается на состоянии плода. При развитии дистресс-синдрома у плода рекомендуется срочное КС, а при отсутствии тяжелой клинической картины расслаивания аорты — пролонгирование беременности до максимально возможного срока [34].

При типе В надрыв интимы чаще всего происходит сразу после места отхождения левой подпочечной артерии. При развитии у беременных расслаивания аорты типа В рекомендуется проведение антигипертензивной терапии [36]. Показаниями для хирургического лечения беременных с расслаиванием типа В являются разрыв аорты, прогрессирующая дилатация аорты, вовлечение корня аорты, продолжающиеся или рецидивирующие боли, продолжающиеся, несмотря на адекватную гипотензивную терапию, расслаивание аорты или неконтролируемая артериальная гипертензия [34]. F.F. Immer и соавт. (2003), отмечая

развитие диссекции А-типа в 79% и В-типа в 21% случаев всех диссекций во время беременности, справедливо замечают, что из-за неяркой клинической картины расслоения нисходящей аорты могут оказаться недиагностированными [31]. По некоторым наблюдениям, диссекция В-типа чаще регистрируется среди пациенток с минимальной степенью дилатации аорты [37].

Характер хирургического вмешательства. При аневризмах проксимальной аорты и аортального кольца, особенно при осложнении их аортальной недостаточностью, наилучший метод — это использование составного протеза с клапаносодержащим кондуитом (операция Бенталла–Де Боно). Операция состоит в резекции расширенной части восходящей аорты вниз до аортального кольца с иссечением коронарных артерий вокруг луковицы аорты с дальнейшей реплантацией устьев коронарных артерий в бок протеза. С 2004 г. в Великобритании (Royal Brompton Hospital) более чем у 100 пациентов проведена операция экзостентирования аорты. С использованием магнитно-резонансной томографии и компьютерного дизайна из пластического материала дакрона создается характерная для данного пациента внешняя оболочка аорты с синусами Вальсальвы и устьями коронарных артерий. В условиях общей анестезии и срединной стернотомии созданным стентом «окутывается» корень аорты и восходящая аорта. Проведение операции экзостентирования идеально во время беременности и для планирующих беременность женщин с СМ, так как отсутствует необходимость приема непрямых антикоагулянтов и связанных с этим осложнений [38].

Подготовка к родам и родоразрешение. Наблюдение за беременными с СМ осуществляется акушером-гинекологом и кардиологом ежемесячно (при показаниях — чаще). Проводится мониторинг развития плода (особенно на фоне приема женщиной β -адреноблокаторов). У беременных с нормальными размерами аорты посещение специалистов осуществляется ежемесячно с проведением ЭхоКГ-исследования 1 раз в триместр. У пациенток с диаметром аорты более 40 мм, прогрессирующей ее дилатацией, хирургическим лечением расслаивания или разрыва аорты в анамнезе ЭхоКГ-исследование осуществляется каждые 4–6 нед [14, 39]. Предикторами расслаивания аорты являются увеличение синуса Вальсальвы более 40 мм и быстрый рост этого размера, увеличение индекса размера аорты (размер на уровне синуса Вальсальвы/поверхность тела) более 25 мм/м² [18].

Параллельно проводится мониторинг содержания оксипролина и гликозаминогликанов суточной мочи, экскреция которых при резком прогрессировании дилатации аорты значительно увеличивается (от 1,5 до 3 раз) [40].

Роды через естественные родовые пути безопасны для пациенток с СМ и нормальным диаметром аорты (менее 40 мм) [41]. С целью снижения стрессового воздействия родов и выраженности болевого синдрома может использоваться эпидуральная анестезия, а для укорочения второго периода родов — вакуум-экстракция плода или наложения акушерских щипцов.

Учитывая вероятность развития у женщин с СМ эктазии пояснично-крестцового дурального пространства до родов проводится консультация анестезиолога [12, 42]. Использование эпидуральной анестезии, β -адреноблокаторов и вазодилататоров позволяет избежать сопровождающего период родов повышения как систолического, так и диастолического АД [43]. У женщин с СМ и диаметром аорты более 40 мм, прогрессирующей дилатацией аорты во время беременности, а также после хирургической коррекции расслаивания аорты рекомендуется родоразрешение операцией КС под эпидуральной или общей анестезией. Необходимо учитывать возможность возникновения на 3-и сутки послеродового периода кровотечения из сосудов матки [44].

В случае выбора ЭА раннее ее начало способствует снижению болевой чувствительности, выброса катехоламинов, предотвращает повышение артериального давления и сердечного выброса. Внутривенная инфузия растворов кристаллоидов должна титроваться от 250 до 750 мл. Медленная титрация эпидуральной анестезии до уровня Th_{10} способствует предотвращению внезапного снижения общего периферического сопротивления и артериального давления. При выраженной гипотензии рекомендуется использование мезатона при исключении введения эфедрина, обладающего нежелательным β -стимулирующим действием.

В случае проведения КС по акушерским показаниям у женщин с СМ и низким риском кардиологических осложнений более предпочтительной выглядит регионарная анестезия. В случае общей анестезии с целью предотвращения внезапного повышения АД и сердечного выброса во время интубации рекомендуется использование β -адреноблокаторов и периферических вазодилататоров. Из-за опасности развития при вентилиции легких пневмоторакса рекомендуется осторожное использование режима повышения давления в конце выдоха.

У беременных с СМ и высоким риском кардиологических осложнений в предоперационном периоде могут использоваться атенолол, метопролол, а также антагонисты кальция [45]. С целью снижения ОПСС и постнагрузки интраоперационно могут использоваться периферические вазодилататоры, например нитроглицерин или нитропруссид натрия. Применение β -стимуляторов, ваголитиков и производных

спорыни должно быть исключено из-за свойственного для них резкого повышения сердечного выброса и возрастания риска диссекции аорты.

Другие анестезиологические проблемы, возникающие при интубации трахеи, могут быть связаны с нарушением проходимости дыхательных путей из-за высокого расположения твердого нёба (арковидное нёбо) или из-за возможной нестабильности шейного отдела позвоночника. Наблюдающаяся у 95% женщин с СМ пояснично-крестцовая дуральная эктазия, причина которой — растяжение соединительнотканного каркаса твердой мозговой оболочки, может проявляться болями в пояснице, головными болями, болями в дистальных отделах конечностей, слабостью, снижением чувствительности выше и ниже коленей, болями в промежности. Эти симптомы могут быть значительно выражены, длиться сутками, усиливаться при повороте на правый бок и не купироваться снижением физической активности. Наличие дуральной эктазии важно в отношении объема вводимого анестетика [46].

Послеродовой период. Возможно возникновение маточного кровотечения. Профилактика эндокардита должна быть проведена у женщин с СМ и поражением клапанного аппарата после КС или осложненных родов через естественные родовые пути.

СИНДРОМ ЭЛЕРСА-ДАНЛО

Определение. СЭД представляет собой группу врожденных нарушений соединительной ткани, которые различаются по клиническим, генетическим и биохимическим параметрам.

Эпидемиология. Встречаемость СЭД составляет около 1:5000 [47] с одинаковым соотношением мужчин и женщин. Наиболее часто встречается классический вариант СЭД (около 60%), гипермобильный (около 30%) и сосудистый (около 6%).

Классификация. Классификация предусматривает выделение шести подгрупп СЭД с различным клиническим течением (табл. 12.2). Основные проявления заболевания включают повышенную эластичность кожи (увеличение эластичности и растяжимости), гипермобильность суставов («разболтанность» и растяжимость суставов) и слабость соединительной ткани. Для подгруппы сосудистых нарушений СЭД характерно развитие внезапной смерти из-за спонтанного разрыва артерий или вследствие травмы.

Классификация синдрома Элерса-Данло

Подгруппа синдрома	Проявления заболевания						Другие
	Тип наследования	Повышенная рыхлость кожи	Хрупкость кожи	Кровоизлияния, кровотечения	Гипермобильность суставов	Другие	
Классический	АД	От незначительной до выраженной	От незначительной до выраженной	От незначительного до выраженного	От незначительной до выраженной	60% всех СЭД	
Доброкачественный (гипермобильный)	АД	Незначительная выраженность	Незначительная выраженность	Незначительная выраженность	Незначительная выраженность	30% всех СЭД	
Сосудистый	АД	Незначительная выраженность	Умеренная выраженность	Умеренная выраженность	Умеренная выраженность	Разрывы сосудов	
Кифосколиотический	АР	Умеренная или высокая выраженность	Умеренная или высокая выраженность	Умеренная или высокая выраженность	Умеренная или высокая выраженность	Врожденный сколиоз, перфорация склеры, уменьшение диаметра роговицы, разрыхление сегчатки, гипотония	
Артрохалазический	АД	Умеренная выраженность	Умеренная выраженность	Незначительная или умеренная выраженность	Выраженная	Двусторонний врожденный вывих бедра, сколиоз, гипотония	
Дерматослаacksический	АР	Умеренная выраженность	Умеренная выраженность	Выраженная	Умеренная выраженность	Мягкая рыхлая кожа, крозотечения при малейших травмах, преждевременный разрыв плодных оболочек, грыжи	

Примечание: АД — аутосомно-доминантный, АР — аутосомно-рецессивный.

Патогенез. Основной причиной заболевания является дефицит или дефект формирования коллагена, в основе которого лежит мутация генов, определяющих его структуру, или генов, кодирующих ферменты, вовлеченные в модификацию коллагена. Мутации затрагивают гены, кодирующие образование коллагена 1-го типа (артрохалазический СЭД), 3-го типа (сосудистый тип СЭД), 5-го типа (классический тип СЭД), или гены, вовлеченные в белковую модификацию коллагена 1-го типа (кифосколиотический и дерматоспараксический типы СЭД).

Патогенез осложнений гестации. Для беременных с сосудистым и классическим типами беременность может вызывать серьезные осложнения со стороны внутренних органов, включая спонтанные разрывы артерий и вен, перфорацию кишечника, расслаивание аорты, пневмоторакс и разрыв матки [48–50]. Коллаген 3-го типа, дефект которого характерен для сосудистого типа СЭД, является важнейшим компонентом сосудистой стенки и стенок желудочно-кишечного тракта. Разрывы артерий часто возникают без какой-то определенной причины и требуют неотложного хирургического вмешательства. Перфорации желудочно-кишечного тракта затрагивают сигмовидную кишку, тонкий кишечник и желудок [51]. Учитывая высокую материнскую летальность в этой подгруппе (до 20%) [51], рекомендуется раннее родоразрешение (до 32-й недели беременности) или прерывание беременности. Причиной смерти женщин является разрыв матки или крупных сосудов (аорты или полые вены). В то же время существуют сообщения об успешно закончившейся беременности при СЭД [46 и др.].

Акушерские осложнения включают самопроизвольный выкидыш, симфизиопатию, разрывы внутренних органов (желудочно-кишечного тракта, матки), истмико-цервикальную недостаточность, выпадение матки, преждевременное излитие околоплодных вод, разрывы мягких тканей и послеродовые кровотечения [52–54]. Вследствие истмико-цервикальной недостаточности и преждевременного излития околоплодных вод возрастает риск преждевременных родов. У новорожденного могут определяться повышенная подвижность суставов и снижение мышечного тонуса.

Лечение преждевременной родовой деятельности у пациенток с СЭД может представлять определенные проблемы; описан случай фатального ИМ вследствие диссекции коронарной артерии на фоне применения β -адреномиметиков у пациентки с 4-м типом СЭД [55].

Клиническая и аускультативная картина. Клиническая и аускультативная картина обусловлена поражением органов и систем в соответствующей подгруппе СЭД.

ЭКГ. Неспецифична.

ЭхоКГ. Неспецифична.

Осложнения во время гестации:

- спонтанные разрывы артерий и вен;
- пролапс митрального клапана;
- перфорация кишечника;
- расслаивание аорты;
- пневмоторакс;
- разрыв матки;
- преждевременное излитие околоплодных вод;
- преждевременные роды;
- послеродовые кровотечения.

Риск в отношении плода. В связи с аутосомно-доминантным типом наследования риск передачи сосудистого типа СЭД плоду при наличии заболевания у одного из родителей составляет 50%, поэтому на этапе планирования беременности необходимо генетическое консультирование [1].

Предгравидарная подготовка. В России в соответствии с приказом Минздравсоцразвития РФ от 03.12.2007 г. № 736 «Об утверждении перечня медицинских показаний для искусственного прерывания беременности» беременность при СЭД противопоказана. Этого же мнения придерживаются и зарубежные авторы. Однако при настойчивом желании женщины с СЭД планировать беременность следует учитывать подтип синдрома и присущие ему осложнения, а также риск передачи заболевания плоду (тип наследования). Учитывая вероятность развития у пациенток с СЭД каротидно-кавернозных фистул, на стадии планирования беременности необходимо тщательное обследование, в том числе проведение МРТ головного мозга.

Подготовка к родам и родоразрешение. Детально вопросы амбулаторного наблюдения беременных с СЭД не разработаны. По-видимому, начиная со II триместра беременности пациентки нуждаются в тщательном ультразвуковом обследовании внутренних органов с периодичностью 1 раз в 4–6 нед. Учитывая высокую вероятность развития осложнений в III триместре гестации, некоторые авторы с целью тщательного наблюдения и осуществления неотложных мероприятий в случае возникновения осложнений рекомендуют госпитализацию пациенток, начиная со срока 32 нед беременности [51].

В настоящее время не существует единой точки зрения относительно родоразрешения беременных с СЭД. Риск осложнений увеличивается как при родоразрешении через естественные родовые пути, так и при КС. В первом случае это связано с физической нагрузкой в родах (разрывы сосудов, инсульты) и маточными сокращениями (разрыв матки).

Во втором случае существует опасность повреждения сосудов и массивного кровотечения, а также возможность развития послеоперационных осложнений в связи с плохой заживляемостью ран и формированием неполноценного рубца [1]. Использование акушерских щипцов крайне нежелательно, так как это может приводить к увеличению риска разрыва мочевого пузыря и влагалища. Проведение вакуум-экстракции плода снижает риск повреждения промежности, хотя увеличивает в случае наследственной передачи СЭД вероятность развития кефалогематом.

В большинстве случаев СЭД предпочтительными являются роды через естественные родовые пути, а при 4-м типе СЭД — проведение КС [54, 56].

Анестезиологическое пособие в родах при СЭД. Выбор вида анестезии зависит от степени поражения органов [56]. Даже при 4-м типе СЭД более предпочтительной выглядит использование регионарной анестезии. Наличие у пациентки в прошлом или в семейном анамнезе разрывов внутренних органов или сосудов, случаев интра- или послеоперационных кровотечений (в том числе после экстракции зубов) является тревожным симптомом в отношении осложнений во время регионарной анестезии, что обуславливает использование общей анестезии [56]. Важное значение при любом способе анестезии приобретает оценка состояния сердечно-сосудистой системы и свертывающей системы крови. Однако у подавляющего большинства пациенток с СЭД показатели факторов свертывания крови, агрегации тромбоцитов и времени кровотечения остаются нормальными. Необходимо помнить, что катетеризация сердца и крупных сосудов может увеличивать хрупкость сосудов с последующим их разрывом и кровотечением. Учитывая хрупкость капилляров у пациенток с СЭД пункция артерий, вен и интубация трахеи должны проводиться с особой осторожностью при исключении травмирования тканей и образования гематом [56]. Профилактическое использование аскорбиновой кислоты, участвующей в формировании волокон коллагена, может снизить вероятность кровотечений у этого контингента больных.

Послеродовой период. Необходимо учитывать склонность к кровотечениям и плохую заживляемость ран у пациенток с СЭД.

ЭЛАСТИЧЕСКАЯ ПСЕВДОКСАНТОМА

Определение. ЭП (синдром Гренблада—Страндберга) представляет собой чаще всего аутосомно-рецессивное (изредка — аутосомно-

доминантное) тяжелое наследственное поражение (системную дегенерацию) эластической ткани с отложением в ней депозитов кальция и фосфатов. Первое описание этого заболевания, отличающегося от других ксантоматозов, было сделано Ferdinand-Jean Darrier в 1896 г. [57], а в 1929 г. E. Groenblad и J. Strandberg сообщили о случаях сочетания псевдоксантомы с ангиоидными полосами на сетчатке глаз (болезнь пигментных полос сетчатки). Впоследствии такое сочетание офтальмологи стали называть синдромом Гренблада—Страндберга [58].

Эпидемиология. Встречаемость ЭП составляет 1 на 25 000—100 000 населения, в 2 раза чаще отмечается у женщин, в большей степени поражая африканцев.

Классификация. Не существует.

Патогенез. В большинстве случаев (80%) причиной заболевания являются мутации гена *ABCC6* короткого плеча хромосомы 6, кодирующего аденозинтрифосфат (АТФ)-зависимый белок-переносчик MR36. Этот мембранный белок отвечает за активное выделение из клеток низкомолекулярных метаболитов, конъюгированных с глутатионом, что, вероятно, и приводит к обызвествлению эластических волокон [59]. Патогномичный гистологический признак — кальцификация эластических волокон. Заболевание поражает кожу, сетчатку глаз, сосуды, сердечную мышцу, отмечается кальциноз почек [60]. ЭП является врожденным системным пороком соединительной ткани, клиническому выявлению которого могут способствовать эндогенные влияния (беременность, эндокринные нарушения, травмы, различные инфекции).

Наиболее ранний признак ЭП — поражение кожи боковых и задних отделов шеи, проявляющееся появлением плоских ксантоматозных узелков желтоватого цвета, округлых или овальных очертаний, размером от проса до чечевицы, располагающихся линейно или сливающихся в ограниченные и диффузные бляшки (рис. 12.2, см. цв. вклейку).

Пораженная кожа лимонно-желтого цвета, несколько утолщена и одновременно с этим дряблая, легко собирается в складки. Аналогичные узелковые высыпания могут наблюдаться на слизистой оболочке полости рта, влагалища и прямой кишки. Поверхность языка иногда имеет вид географической карты. Субъективные жалобы отсутствуют [58]. Поражение кожи прогрессирует с возрастом; в процесс вовлекаются внутренние поверхности локтевых и коленных суставов, паховые складки (рис. 12.3, см. цв. вклейку).

Поражение сетчатки глаз при ЭП заключается в появлении оранжевого окрашивания, известного как оранжевая кожа (от *fr. reau*

d'orange), и ангиоидных полос, что чаще встречается у детей и подростков. Эти симптомы выявляются при офтальмоскопии с расширенным зрачком. Ангиоидные полосы вызывают расщепление эластической мембраны сзади сетчатки, что, однако, не оказывает влияния на зрение. Сосуды микроциркуляторного русла могут прорасти через мембрану и становиться источником повышенной кровоточивости. Кровоизлияния, в свою очередь, могут приводить к искажению и снижению центрального зрения; у большинства пациентов сохраняется периферическое зрение. Ряд авторов считают, что больным с ЭП противопоказаны нагрузки, приводящие к повышению внутриглазного давления, пробы с натуживанием.

Кроме того, при ЭП отмечается поражение эластических волокон артерий среднего калибра (верхних и нижних конечностей), проявляющееся появлением перемежающейся хромоты, стенокардии и микроинсультов. У пациентов с ЭП чаще, чем в общей популяции, отмечается артериальная гипертензия, требующая в этих случаях более агрессивного лечения, ИБС и пролапс митрального клапана. При наличии осложнений заболевания могут отмечаться случаи внезапной смерти [61].

Патогенез осложнений гестации. Серьезные осложнения во время беременности включают кровотечения из желудочно-кишечного тракта, застойную сердечную недостаточность и аритмии. В литературе описаны наблюдения ЭП у беременных [62–64].

L. Vergovitch и соавт. (2004), проанализировав исходы 795 беременностей у 306 женщин с ЭП, пришли к выводу об отсутствии серьезных осложнений во время беременности, родов и послеродовом периоде. Частота желудочно-кишечных кровотечений составила менее 1%, артериальная гипертензия была отмечена у 10% пациенток [65].

Клиническая и аускультативная картина связана с возможным развитием ИБС (стенокардитические боли) и аритмий (перебои в работе сердца).

ЭКГ. Неспецифична.

ЭхоКГ. Неспецифична.

Риск в отношении плода. У женщин с ЭП отмечается кальцификация плаценты, что коррелирует с ультразвуковыми и гистологическими признаками заболевания и не оказывает влияния на вес новорожденного [63, 65].

Предгравидарная подготовка. Не требуется.

Наблюдение во время беременности. Учитывая в целом благоприятный характер заболевания, в специальном наблюдении беременные не нуждаются. Для исключения безболевого ишемии миокарда обя-

зательным является проведение мониторинга ЭКГ по Холтеру. Учитывая поражение органа зрения, перед родами показана консультация офтальмолога.

Ведение родов. Родоразрешение осуществляется через естественные родовые пути, исключение потуг — по акушерским, кардиологическим (наличие ИБС, артериальной гипертензии) или офтальмологическим показаниям.

Анестезиологическое пособие в родах при ЭП. Особенности не отличается. Сопутствующее ЭП поражение сосудов может увеличивать риск развития спинальной гематомы.

НЕЗАВЕРШЕННЫЙ ОСТЕОГЕНЕЗ

Определение. НО (*osteogenesis imperfecta*), или болезнь ломких костей (*brittle bone disease* — *англ.*), представляет собой редко встречаемое наследственное заболевание с различным спектром клинических проявлений.

Эпидемиология. Суммарная частота трех тяжелых врожденных форм (II, III и IV типы) составляет 1 на 10 000–30 000 беременных, а частота встречаемости каждой формы составляет 1 на 28 500–620 000 детей, родившихся живыми [66, 67].

Классификация. НО подразделяется на восемь подгрупп, наиболее часто встречаются I–IV подгруппы [56]. Наиболее частая и легкая форма — I-й тип, за которой следуют 2, 3 и 4-й типы. Сравнительно недавно были классифицированы типы 5, 6, 7 и 8-й, которые разделяют те же клинические особенности, что и 4-й, но каждый из них имеет уникальные гистологические и генетические данные.

Патогенез. В основе страдания лежит первичный дефект белкового матрикса костей и соединительной ткани, обуславливающий их остеопению. Признаком заболевания является хрупкость костной ткани и высокий риск переломов костей. Другие проявления НО, кроме высокой частоты переломов костей, включают невысокий рост, сколиоз позвоночника, треугольную конфигурацию лица (большой свод нёба, маленькая нижняя челюсть), деформацию черепа, снижение слуха, голубые склеры, вызванные снижением содержания коллагена в склерозной оболочке глаз, что ведет к ее истончению и просвечиванию через нее пигмента сосудистой оболочки, незавершенное образование зубов, поражение соединительной ткани связочного аппарата, клапанов сердца (рис. 12.4, рис. 12.5, 12.6, см. цв. вклейку).



Рис. 12.4. Больная Р., 26 лет. Диагноз: беременность 39 нед. Незавершенный остеогенез. Оперативное лечение переломов обоих бедер с использованием остеосинтеза

Осложнения во время гестации:

- кровотечения;
- переломы костей;
- разрыв матки;
- атония матки, маточные кровотечения;
- гипотиреоз;
- разрыв аневризмы аорты.

Лечение и предгравидарная подготовка. Лечение, в том числе у беременных, включает терапию бисфосфонатом, витамином D₃ и препаратами кальция [71]. Пациентки с НО должны пройти генетическое консультирование и пренатальную диагностику. Беременность при НО противопоказана [72 и др.].

Подготовка к родам и родоразрешение. Подготовка к родам проводится с учетом риска анестезиологического вмешательства (табл. 12.3).

Патогенез осложнений гестации.

Во время беременности у пациенток с НО может увеличиваться подвижность суставов. Антенальный диагноз включает детальный ультразвуковой анализ аномалий у плода совместно с биохимическим анализом ворсинок тканей хориона. С целью определения возможных осложнений при интубации трахеи в родах весьма важным является ларингоскопическое или фиброоптическое обследование у беременной проходимости дыхательных путей. В ряде наблюдений у пациенток с НО описаны случаи разрыва матки [68, 69], что может быть связано со сниженным по сравнению со здоровыми беременными содержанием коллагена в миометрии матки у пациенток с 1-м типом НО [70].

Клиническая картина весьма вариабельна и зависит от выраженности поражения различных органов и систем.

ЭКГ. Изменений не выявляется.

ЭхоКГ. Изменений не выявляется.

Анестезиологические осложнения при НО

Система органов	Вид нарушений	Анестезиологические или хирургические осложнения
Костно-мышечная	Переломы костей	Осторожность при перекладывании и фиксации больных. Избегать автоматического измерения АД при выраженных признаках НО
	Кифосколиоз (вследствие увеличения подвижности межпозвонковых суставов)	Компрессия нервных стволов. Сложности при проведении регионарной анестезии из-за непредсказуемой эластичности соединительной ткани спинномозговых пространств.
	Переломы шейного отдела позвоночника, зубов, травмы трахеи	Снижение респираторного резерва Исключить травмирование шейного отдела позвоночника, нижней челюсти и зубов во время интубации трахеи, предусмотреть возможность использования с этой целью фиброоптической интубации
	Нестабильность шейного отдела позвоночника (гипоплазия II шейного позвонка)	Проведение фиброоптической интубации трахеи
	Деформации грудной клетки после переломов ребер в анамнезе	Снижение респираторного резерва
Кровотворения	Склонность к кровотечениям (возможные аномалии количества и функциональной активности тромбоцитов, хрупкость сосудов)	Высокий риск спинальной гематомы. Увеличение риска периоперационных кровотечений
Эндокринная	Гипотиреоз в 40% случаев	Определение и коррекция функции щитовидной железы
Сердечно-сосудистая	Расширение корня аорты, расщепление аорты, пролапс митрального клапана	Аритмии, разрывы аорты, необходимость профилактики эндокардита
Органы слуха	Глухота	Проблемы общения
Клеточный метаболизм	Нарушения энергетического метаболизма клеток (усиление метаболизма, гипертермия во время общей анестезии)	Интраоперационная термометрия, мониторинг артериального давления диоксида углерода (CO ₂)

По Obstetric Anesthesia and Uncommon Disorders / ed. by D.R. Gambling, M.J. Dougkas, R.S.F. McKay. — 2nd ed. Cambridge University Press, 2008. — 445 p.

Cubert и соавт. [73], обследовав 167 беременных с НО, пришли к выводу, что КС не приводит к снижению частоты переломов у детей. Авторы отмечают высокую частоту тазового предлежания, что может быть связано с аномалиями приспособления матки при структурных аномалиях плода (диспропорционально большая голова, короткие конечности, возможные деформации костей после переломов). КС может быть проведено при выраженных деформациях скелета матери или плода, а также выраженной несоразмерности между головкой плода и тазом матери, тяжелом болевом синдроме в суставах и костях [74].

В современной литературе описано использование общей [75], эпидуральной [76] и спинальной анестезии [77] в случаях КС у женщин с НО. При любом способе анестезии необходимо учитывать возможность переломов костей, нарушение проходимости дыхательных путей, патологию шейного отдела позвоночника и склонность к кровотечениям. Основные анестезиологические осложнения отражены в табл. 12.3. При измерении артериального давления с целью снижения риска переломов конечности должно быть исключено использование манжет с автоматическим нагнетанием воздуха. Более безопасно — инвазивное интраоперационное мониторирование АД или определение АД по методу Короткова.

У пациенток с НО описаны уменьшение высоты шейных позвонков, мальформация зубов, недоразвитие верхней челюсти, что требует осторожности при интубации трахеи и исключения травмы и переломов позвонков, нижней челюсти и зубов. В случае сложности визуализации гортани рекомендуется использование эластического бужа или фиброоптической техники [56].

В случае развития гипертермии чаще всего она не носит злокачественного характера [78].

Проведение регионарной анестезии ограничивается степенью кифосколиоза, возникающими проблемами с созданием необходимого положения тела во время пункции из-за предыдущих переломов ребер и позвоночника, а также малым ростом пациенток [56]. До проведения регионарной анестезии у пациенток с кровотечением в анамнезе обязательно исследование свертываемости крови, числа и функциональной активности тромбоцитов. С целью быстрой оценки свертываемости крови может быть использована тромбоэластография. До оперативного родоразрешения должен быть заготовлен запас крови.

Одно из осложнений после КС у пациенток с НО — образование грыж белой линии живота, вызванное дефицитом коллагена. С учетом этого рекомендуется наложение нерассасывающихся швов на апоневроз прямых мышц живота.

Послеродовой период. Возможна склонность к кровотечениям, увеличен риск образования спинальной гематомы.

ЛИТЕРАТУРА

1. Макацария А.Д., Юдаева Л.С. Особенности течения беременности и родоразрешения у больных с мезенхимальными дисплазиями (синдромами Марфана, Элерса—Данло, Рендю—Ослера) // *Consilium Medicum*. — 2006. — № 4. — С. 23—27.
2. Наследственные нарушения соединительной ткани. Российские рекомендации. — М., 2009. — 24 с
3. De Paepe A., Devereux R.B., Deitz H.C. et al. Revised diagnostic criteria for the Marfan syndrome // *Am. J. Med. Gen.* — 1996. — Vol. 62. — P. 417—426.
4. Ades L CSANZ Cardiovascular Genetics Working Group. Guidelines for the diagnosis and management of Marfan syndrome // *Heart Lung Circ.* — 2007. — Vol. 16. — P. 28—30.
5. Dietz H.C., Cutting G.R., Pyeritz R.E. et al. Marfan syndrome caused by a recurrent de novo missense mutation in the fibrillin gene // *Nature*. — 1991. — Vol. 352. — P. 337—339.
6. Boileau C., Jondeau G., Babron M.C. et al. Autosomal dominant Marfan-like connective-tissue disorder with aortic dilation and skeletal anomalies not linked to the fibrillin genes // *Am. J. Hum. Genet.* — 1993. — Vol. 53. — P. 46—54.
7. Nollen G.J., Mulder B.J. What is new in the Marfan's syndrome? // *Int. J. Cardiol.* — 2004. — Vol. 97 (Suppl. 1). — P. 103—108.
8. Наследственные нарушения соединительной ткани: Российские рекомендации. — М., 2009. — 24 с.
9. Hall J.R., Pyeritz R.E., Dudgeon D.L., Haller J.A.Jr. Pneumothorax in the Marfan syndrome: prevalence and therapy // *Ann. Thorac. Surg.* — 1984. — Vol. 37. — P. 500—504.
10. Wakasa S., Matsui Y. Analysis of the risk associated with pregnancy in women with marfan syndrome // *Circ. J.* — 2011. — Vol. 75. — P. 2532—2533.
11. Elkayam U., Ostrzega E., Shotan A., Mehra A. Cardiovascular problems in pregnant women with Marfan's syndrome // *Ann. Intern. Med.* — 1995. — Vol. 123. — P. 117—122.
12. Lachandani S., Wingfield M. Pregnancy in women with Marfan's syndrome // *Eur. J. Obstet. Gynecol.* — 2003. — Vol. 110. — P. 125—130.
13. Manalo-Estrella P., Barker A.E. Histopathologic findings in human aortic media associated with pregnancy // *Arch. Pathol.* — 1967. — Vol. 83. — P. 336—341.
14. Goland S., Elkayam U. Cardiovascular Problems in Pregnant Women With Marfan Syndrome // *Circulation*. — 2009. — Vol. 119. — P. 619—623.
15. Lipscomb K.J., Smith J.C., Clarke B. et al. Outcome of pregnancy in women with Marfan's syndrome // *Br. J. Obstet. Gynaecol.* — 1997. — Vol. 104. — P. 201—206.

16. *Sakaguchi M., Kitahara H., Seto T. et al.* Surgery for acute type A aortic dissection in pregnant patients with Marfan syndrome // *Eur. J. Cardiothorac. Surg.*—2005. — Vol. 28. — P. 280–283.

17. *Davies R.R., Gallo A., Coady M.A. et al.* Novel measurement of relative aortic size predicts rupture of thoracic aortic aneurysms // *Ann. Thorac. Surg.* — 2006. — Vol. 81. — P. 169–177.

18. *Katsuragi S., Ueda K., Yamanaka K. et al.* Pregnancy-associated aortic dilatation or dissection in Japanese women with Marfan syndrome // *Circ. J.* — 2011. — Vol. 75. — P. 2545–2551.

19. *Wells D.G., Podolakin W.* Anaesthesia and Marfan's syndrome: case report // *Can. J. Anaesth.* — 1987. — Vol. 34 (3 Pt 1). — P. 311–314.

20. *Meijboom L.J., Drenthen W., Pieper P.G. et al.* Obstetric complications in Marfan syndrome // *Int. J. Cardiol.* — 2006. — Vol. 110. — P. 53–59.

21. *Yetman A.T., Bornemeier R.A., McCrindle B.W.* Long-term outcome in patients with Marfan syndrome: is aortic dissection the only cause of sudden death? // *J. Am. Coll. Cardiol.* — 2003. — Vol. 41. — P. 329–332.

22. *Ho N.C., Tran J.R., Bektas A.* Marfan's syndrome // *Lancet.* — 2005. — Vol. 366. — P. 1978–1981.

23. *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. — Vol. 32. — P. 3147–3197.

24. *Bonow R.O., Carabello B.A., Chatterjee K. et al.* 2008 Focused update incorporated into the ACC/AHA 2006 guidelines 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 (Writing Committee to Revise the 1998 Guidelines for the Management of Patients With Valvular Heart Disease): endorsed by the Society of Cardiovascular Anesthesiologists, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons // *Circulation.* — 2008. — Vol. 118. — P. 523–661.

25. Expert consensus document on management of cardiovascular diseases during pregnancy. The Task Force on the Management of Cardiovascular Diseases During Pregnancy of the European Society of Cardiology // *European Heart Journal.* — 2003. — Vol. 24. — P. 761–781.

26. *Milewicz D.M., Dietz H.C., Miller D.C.* Treatment of aortic disease in patients with Marfan syndrome // *Circulation.* — 2005. — Vol. 111. — P. 150–157.

27. *Weiss B.M., von Segesser L.K., Alon E. et al.* Outcome of cardiovascular surgery and pregnancy: a systemic review of the period 1984–1996 // *Am. J. Obstet. Gynecol.* — 1998. — Vol. 179. — P. 1643–1653.

28. *Lachandani S., Wingfield M.* Pregnancy in women with Marfan's syndrome // *Eur. J. Obstet. Gynecol.* — 2003. — Vol. 110. — P. 125–130.
29. *Zeebregts C.J., Schepens M.A., Hameeteman T.M. et al.* Acute aortic dissection complicating pregnancy // *Ann. Thorac. Surg.* — 1997. — Vol. 64. — P. 1345–1348.
30. *Naito H., Naito H., Tada K.* Open heart operation for a pregnant patient with Marfan syndrome [in Japanese] // *Mastui.* — 2005. — Vol. 54. — P. 525–529.
31. *Immer F.F., Bansi A.G., Immer-Bansi A.S. et al.* Aortic dissection in pregnancy: analysis of risk factors and outcome // *Ann. Thorac. Surg.* — 2003. — Vol. 76. — P. 309–314.
32. *Jondeau G., Nataf P., Belarbi A. et al.* Aortic dissection at 6 months gestation in women with Marfan's syndrome: simultaneous Bentall intervention and cesarean section [in French] // *Arch. Mal. Coeur Vaiss.* — 2000. — Vol. 93. — P. 185–187.
33. *Shaker W.H., Refaat A.A., Hakamei M.A., Ibrahim M.F.* Acute type A aortic dissection at seven weeks of gestation in a Marfan patient: case report // *J. Card. Surg.* — 2008. — Vol. 23. — P. 569–570.
34. *Heart Disease and pregnancy* / ed. by C. Oakley, C.A. Warnws. — Balckwell Publ. Inc., 2nd ad., 2007. — P. 253.
35. *Espinoza S.C., Selman A.R., Pauchard T.F., et al.* Acute type A aortic dissection in pregnant patient with Marfan's syndrome. Report of one case // *Rev. Med. Chil.* — 2009. — Vol. 137. — P. 98–100.
36. *Mendoza-Alvarez S.A., Fuentes-León J., Vargas-Ayala G. et al.* Marfan's syndrome presented with dissected thoraco-abdominal aneurism and pregnancy. A case report // *Rev. Med. Inst. Mex. Seguro. Soc.* — 2009. — Vol. 47. — P. 669–672.
37. *Keane M.G., Pyeritz R.E.* Medical Management of Marfan Syndrome // *Circulation.* — 2008. — Vol. 117. — P. 2802–2813.
38. *DiMario C., Pepper J., Golesworthy T., Treasure T.* External aortic root support for the Marfan aorta: anatomically normal coronary orifices imaged seven years after surgery // *Interact. Cardiovasc. Thorac. Surg.* — 2012. — Vol. 15. — P. 528–530.
39. *Rosenblum N.G., Grossman A.R., Gabbe S.G. et al.* Failure of serial echocardiographic studies to predict aortic dissection in a pregnant patient with Marfan's syndrome // *Am. J. Obstet. Gynecol.* — 1983. — Vol. 146. — P. 470–471.
40. *Викторова И.А., Нечаева Г.И.* Синдром Марфана в практике терапевта и семейного врача: диагностика, тактика ведения, лечение, беременность и роды // *Русский медицинский журнал.* — 2004. — № 2. — С. 99–103.

41. *Svensson L.G., Blackstone E.H., Feng J. et al.* Are Marfan's syndrome and Mafanoid patients distinguishable on long-term follow-up? // *Ann. Thorac. Surg.* — 2007. — Vol. 83. — P. 1067–1074.

42. *Lundby R., Rand-Hendriksen S., Hald J.K. et al.* Dural ectasia in Marfan's syndrome: a case control study // *AJNR Am. J. Neuroradiol.* — 2009. — Vol. 30. — P. 1534–1440.

43. *Elkayam U., Gleicher N.* Hemodynamics and cardiac function during normal pregnancy and the puerperium. In: U. Elkayam, N. Gleicher, eds. *Cardiac Problems in Pregnancy*. New York, NY: Wiley-Liss; 1998. — P. 23–32.

44. *Mul T.F., van Herwerden L.A., Cohen-Overbeek T.E. et al.* Hypoxic-ischemic fetal insult resulting from maternal aortic root replacement, with normal fetal heart rate at term // *Am. J. Obstet. Gynecol.* — 1998. — Vol. 179. — P. 825–827.

45. *Chow S.L.* Acute aortic dissection in a patient with Marfan's syndrome complicated by gestational hypertension // *Med. J. Aust.* — 1993. — Vol. 159. — P. 760–762.

46. *Oosterhof T., Groenink M., Hulsmans F.J. et al.* Quantitative assessment of dural ectasia as a marker for Marfan syndrome // *Radiology.* — 2001. — Vol. 220. — P. 514–518.

47. *Pyeritz R.E.* Ehlers-Danlos syndrome // *N. Engl. J. Med.* — 2000. — Vol. 342. — P. 730–732.

48. *Lind J., Wallenburg H.C.* Pregnancy and the Ehlers-Danlos syndrome: a retrospective study in a Dutch population // *Acta Obstet. Gynecol. Scand.* — 2002. — Vol. 81. — P. 293–300.

49. *Volkov N., Nisenblat V., Ohel G., Cohen R.* Ehlers-Danlos syndrome: insights on obstetric aspects // *Obstet. Gynecol. Surv.* — 2007. — Vol. 62. — P. 51–57.

50. *Lurie S., Manor M., Hagay Z.J.* The threat of type IV Ehlers-Danlos syndrome on maternal well-being during pregnancy: early delivery may make the difference // *J. Obstet. Gynecol.* — 1998. — Vol. 18. — P. 245–248.

51. *Begbie M.E., Wallace G.M., Shovlin C.L.* Hereditary haemorrhagic telangiectasia (Osler-Weber-Rendu syndrome): a view from the 21st century. Postgrad M-Rendu syndrome: a view from the 21st century // *Postgrad. Med. J.* — 2003. — Vol. 79. — P. 18–24.

52. *Rudd N.L., Nimrod C., Holbrook K.A., Byers P.H.* Pregnancy complications in type IV Ehlers-Danlos Syndrome // *Lancet.* — 1983. — Vol. 1. — P. 50–53.

53. *Snow R.E., Neubert A.G.* Peripartum pubic symphysis separation: a case series and review of the literature // *Obstet. Gynecol. Surv.* — 1997. — Vol. 52. — P. 438–443.

54. *Peaceman A.M., Cruikshank D.P.* Ehlers–Danlos syndrome and pregnancy: association of type IV disease with maternal death // *Obstet. Gynecol.* — 1987. — Vol. 69 (3 Pt 2). — P. 428–431.
55. *Athanassiou A.M., Turrentine M.A.* Myocardial infarction and coronary artery dissection during pregnancy associated with type IV Ehlers–Danlos syndrome // *Am. J. Perinatol.* — 1996. — Vol. 13. — P. 181–183.
56. *Obstetric Anesthesia and Uncommon Disorders*/ed. by D.R. Gambling, M.J. Dougkas, R.S.F. McKay. — 2nd ed. Cambridge University Press. — 2008. — 445 p.
57. *Darrier F.J.* Pseudoxanthoma elasticum (in German) // *Monatschr. Prakt. Dermatol.* — 1896. — Vol. 23. — P. 609–617.
58. *Оркин В.Ф., Платонова А.Н., Марченко В.М.* Псевдоксантома эластическая (синдром Гренблада–Страндберга) // *Клиническая дерматология и венерология.* — 2008. — № 6. — С. 44–46.
59. *Ringpfeil F., Lewohl M.G., Christiano A. M., Uitto J.* Pseudoxanthoma elasticum: mutations in the MRP6 gene encoding a transmembrane ATP-binding cassette (ABC) transporter // *Proc. Natl. Acad. Sci. U. S. A.* — 2000. — Vol. 97. — P. 6001–6006.
60. *Chraïbi R., Ismaili N., Belgnaoui F. et al.* Pseudoxanthoma elasticum and nephrocalcinosis // *Ann. Dermatol. Venereol.* — 2007. — Vol. 134 (10 Pt 1). — P. 764–766.
61. *Combrinck M., Gilbert J.D., Byard R.W.* Pseudoxanthoma elasticum and sudden death // *J. Forensic. Sci.* — 2011. — Vol. 56. — P. 418–422.
62. *Valenzano M., Corticelli A., Podestà M. et al.* Pseudoxanthoma elasticum and pregnancy: a case report // *Clin. Exp. Obstet. Gynecol.* — 2000. — Vol. 27. — P. 215–217.
63. *Tan W.C., Rodeck C.H.* Placental calcification in pseudoxanthoma elasticum // *Ann. Acad. Med. Singapore.* — 2008. — Vol. 37. — P. 598–600.
64. *Berde C., Willis D.C., Sandberg E.C.* Pregnancy in women with pseudoxanthoma elasticum // *Obstet. Gynecol. Surv.* — 1983. — Vol. 38. — P. 339–344.
65. *Bercovitch L., Leroux T., Terry S., Weinstock M.A.* Pregnancy and obstetrical outcomes in pseudoxanthoma elasticum // *Br. J. Dermatol.* — 2004. — Vol. 151. — P. 1011–1018.
66. *Byers P.Y., Steiner R.D.* Osteogenesis imperfect // *Ann. Res. Med.* — 1992. — Vol. 43. — P. 269–282.
67. *Feng Z.Y., Chen Q., Shi C.Y. et al.* A type IV osteogenesis imperfecta family and pregnancy: a case report and literature review // *Chin Med. J. (Engl.).* — 2012. — Vol. 125. — P. 1358–1360.

68. *Sharma A., Geprge L, Erkinе K.* Osteogenesis imperfect in pregnancy: two case reports and reiew of literature // *Obstet. Gynaecol. Surv.* — 2001. — Vol. 56. — P. 563–566.

69. *Krishnamoorthy U., Vausse S., Donnai P.* Management of pregnancy complicated by maternal osteogenesis imperfecta. Report of a case with uterine rupture // *J. Obstet. Gynaecol.* — 2002. — Vol. 22. — P. 316–318.

70. *Di Lieto A., Pollio F., De Falco M. et al.* Collagen content and growth factor immunoexpression in uterine lower segment of type IA osteogenesis imperfecta: Relationship with recurrent uterine rupture in pregnancy // *Am. J. Obstet. Gynecol.* — 2003. — Vol. 189. — P. 594–600.

71. *Djokanovic N., Klieger-Grossmann C., Koren G.* Does treatment with bisphosphonates endanger the human pregnancy? // *J. Obstet. Gynaecol. Can.* — 2008. — Vol. 30. — P. 1146–1148.

72. *Lyra T.G., Pinto V.A., Ivo F.A., Nascimento Jdos S.* Osteogenesis imperfecta in pregnancy. Case report. // *Rev. Bras. Anesthesiol.* — 2010. — Vol. 60. — P. 321–324.

73. *Cubert R., Cheng E.Y., Mack S. et al.* Osteogenesis imperfecta: mode of delivery and neonatal outcome // *Obstet. Gynecol.* — 2001. — Vol. 97. — P. 66–69.

74. *Anderer G., Hellmeyer L., Hadji P.* Clinical management of a pregnant patient with type I osteogenesis imperfecta using quantitative ultrasonometry a case report // *Ultraschall. Med.* — 2008. — Vol. 29. — P. 201–204.

75. *Vogel T.M., Ratner E.F., Thomas R.C. Jr., Chitkara U.* Pregnancy complicated by severe osteogenesis imperfecta: a report of two cases // *Anesth. Analg.* — 2002. — Vol. 94. — P. 1315–1317.

76. *Yeo S.T., Paech M.J.* Regional anaesthesia for multiple caesarean sections in a parturient with osteogenesis imperfect // *Int. J. Obstet. Anesth.* — 1999. — Vol. 8. — P. 284–287.

77. *Aly E.E., Harris P.* Spinal anesthesia in an obese patient with osteogenesis imperfect // *Can. J. Anaesth.* — 2003. — Vol. 50. — P. 421–422.

78. *Porsborg P., Astrup G., Bendixen D. et al.* Osteogenesis imperfect and malignant hyperthermia. Is there a relationship? // *Anaesthesia.* — 1996. — Vol. 51. — P. 863–865.

ИСПОЛЬЗОВАНИЕ ИСКУССТВЕННОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ У БЕРЕМЕННЫХ

Применение уже в течение 60 лет искусственного кровообращения (ИК) во время операций на сердце позволило существенно расширить объем и характер проводимых вмешательств. Первое упоминание об использовании ИК у беременной относится к 1959 г. У пациентки на сроке 6 нед гестации была проведена вальвулотомия легочной артерии и пластика ДМПП, закончившаяся смертью плода [1]. В течение последующих четырех десятилетий такие операции в основном приводили к хорошему прогнозу в отношении матери и плода [3, 4] (табл. 13.1, 13.2).

В последние годы ряд авторов отмечают тенденцию к снижению антенатальной смертности до 10–12,5%, однако число таких работ крайне невелико [10–12]. Если при сроке гестации до 26 нед перинатальная смертность составляет до 40% и родоразрешение до операции с использованием ИК не рекомендуется, то после 28 нед беременности при перинатальной смертности 10% может быть рассмотрен вопрос о родоразрешении до оперативного лечения с использованием ИК. С целью улучшения прогноза для плода за 24 ч до операции рекомендуется применение стандартного курса кортикостероидов. Решение о времени родоразрешения от 26 до 28 нед гестации принимается индивидуально [10].

Таблица 13.1

Уровень материнской и антенатальной смертности после операций ИК по результатам обзоров литературы

Исследование	Число больных	Смертность, %	
		антенатальная	материнская
B. M. Weiss и соавт. (1998)	59	29	5
E. Salazar и соавт. (2001)	15	33	13
J. A. De Souza и соавт. (2001)*	24	33	4
F. F. Immer и соавт. (2003)**	20	15	5
W. S. Avila и соавт. (2003)	25	16	4
A. S. John и соавт. (2011)	21	14,3	4,8

* Только открытая митральная комиссуротомия.

** Только случаи расслоения аорты [4–9].

Таблица 13.2

**Материнский прогноз и заболевание, приведшее
к кардиохирургической операции**

Показание к операции	Материнская заболеваемость, %	Материнская смертность, %
Клапанное поражение	19	9
Расслоение аорты	34	22
Аневризма аорты	41	0
Дисфункция искусственного клапана	23	9
Врожденная аномалия	17	0
Тромбоз легочной артерии	44	22
Опухоль сердца	43	0
ИБС	75	0

По Weiss B. M., von Segesser L. K., Alon E. et al. Outcome of cardiovascular surgery and pregnancy: a systematic review of the period 1984–1996 // Am. J. Obstet. Gynecol. — 1998. — Vol. 179. — P. 1643–1653 [4].

Уровень материнской смертности не отличается от такового у обычного контингента пациентов кардиохирургических операций.

Операцию с использованием ИК отличают следующие составляющие: гипотермия, кардиоплегия, гемодилюция, экстракорпоральное кровообращение и оксигенация. Гипотермия приводит к снижению потребности в кислороде миокарда, а также других органов и тканей и увеличивает переносимость ишемии под влиянием неблагоприятных операционных факторов [13]. При проведении гипотермии с сопутствующей гемодилюцией снижается необходимость в больших объемах крови в контуре. Использование сопутствующей ИК химической кардиоплегии позволяет проводить операции на остановленном сердце, повышает безопасность кардиохирургической операции. Если поддержка как циркуляции, так и оксигенации осуществляется посредством механических насосно-оксигенаторных систем, в производстве которых в последние годы достигнуты значительные успехи, то их работа основана на принципах, разработанных 60 лет назад [13].

Проведение ИК у беременных основано на принципе «контролируемого сердечно-сосудистого шока» [11], который в основном лучше переносится матерью, чем плодом. Изменения сердечно-сосудистой системы у беременных заключаются в увеличении ОЦК, сердечного выброса, снижении гематокрита и увеличении потребности в кислороде. При этом сосуды плаценты максимально дилатированы. Маточный кровоток прямо пропорционален уровню среднего артериального дав-

ления и обратно пропорционален сопротивлению сосудов матки. Среднее артериальное давление во время ИК, равное 70 мм рт.ст., является достаточным для поддержания адекватного плацентарного кровотока и выше того уровня, при котором обычно развиваются маточные сокращения [14]. Однако ИК, усиливая гемодилюцию, артериальную гипотензию, гипотермию, а также активацию комплемента, может способствовать воздушной эмболии и эмболии микротромбами [15]. Активация комплемента и цитокинов в цикле ИК способствует повреждающему действию на плаценту и плод, а гиперкоагуляция, характерная для беременных, является еще одним фактором риска. Артериальная гипотензия матери, развивающаяся в начале ИК, может быть вызвана снижением общего периферического сопротивления из-за гемодилюции и выбросом вазоактивных веществ [11, 16].

Использование 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, вызванным протамином [17]. Все эти факторы могут снижать плацентарный кровоток и доставку кислорода с последующим развитием дистресс-синдрома у плода.

Часто во время проведения ИК отмечаются маточные сокращения, что является важным прогностическим фактором в отношении неблагоприятного исхода для плода. С увеличением гестационного срока вероятность маточных сокращений при ИК возрастает, что может быть связано с действием гемодилюции на снижение концентрации гормонов, прежде всего прогестерона. Сокращения матки наиболее часто отмечаются в фазу согревания после гипотермии [18]. Сокращения матки вызывают снижение плацентарного кровотока и гипоксию плода. Важным в этом отношении является мониторинг сокращений матки во время проведения ИК, а также регулирование параметров перфузии ИК. С целью снижения маточного тонуса возможно также применение токолитиков [19]. Однако необходимо учитывать, что использование этих препаратов (например β -агонистов, антагонистов кальция, сульфата магния, нитроглицерина, атосибана) для предупреждения преждевременных родов чревато побочными эффектами и неблагоприятным действием на сердечно-сосудистую систему [20]. Применение агонистов α -адренорецепторов у беременных противопоказано, так как этот тип рецепторов осуществляет контроль маточного кровотока. В качестве вазопрессора может быть рассмотрено введение малых доз адреналина, первоначально являющегося агонистом β -адренорецепторов. Введение нитропруссиды у беременных противопо-

показано, так как этот препарат вызывает отравление цианидом матери и плода. С осторожностью должны быть использованы любые гипотензивные препараты, также снижающие маточно-плацентарный кровоток. При повышении артериального давления во время ИК может быть использован гидролазин, который при снижении АД у матери способен улучшать почечный и маточно-плацентарный кровоток.

Наиболее часто при проведении ИК отмечается брадикардия у плода. Брадикардия — это отражение развития гипоксии или ацидоза плода, что может проявляться поздними децелерациями или синусоидальным ритмом, и, как правило, часто отмечается сразу после начала ИК [19]. Обычно выраженность брадикардии существенно снижается через 2–3 ч после операции, однако возвращение к нормальной частоте сердечных сокращений плода не гарантирует благоприятного прогноза [21]. Хотя и отмечена прямая корреляция между частотой сердечных сокращений плода и объемной скоростью кровотока при ИК со значимым и обратимым снижением частоты сердечных сокращений плода при снижении СК, возрастание потока крови не обязательно приводит к уменьшению выраженности брадикардии [22]. Значительное число случаев брадикардии у плода связаны с использованием высоких доз опиатов при проведении наркоза. Эта брадикардия носит преходящий, обратимый характер и обычно не исчезает при увеличении объемной скорости кровотока. Повреждающее действие гиперкалиемии на плод при проведении кардиоплегии подробно не изучено, однако ионы калия могут легко проходить через плаценту, вызывать брадикардию и даже остановку сердца у плода [18]. С целью исключения гиперкалиемии рекомендуется при проведении ИК мониторировать содержание калия в крови матери [20].

Выраженность повреждающего действия на плод гипотермии при ИК сложно оценить. В исследовании Romini и соавт. сообщается об антенатальной смертности в 24% случаев при проведении гипотермии и 0% — при нормотермии, хотя в других исследованиях нет сведений о таком соотношении [4, 23].

В литературе выявляется широкий разброс мнений от рекомендаций по исключению глубокой гипотермии до использования нормотермического ИК [22, 24, 25 и др.]. В основном при проведении операций на сердце у беременных, особенно при протезировании аортального клапана, рекомендуется использование так называемого ИК со спонтанным охлаждением (применение центробежного насоса) [13, 18, 26].

В литературе встречаются описания использования внутриаортальной баллонной контрпульсации совместно с ИК, что позволяет улучшить маточный кровоток и гемодинамику плода [27]. Возможно использование в цикле ИК магистралей с антикоагуляционным покрытием, что позволяет уменьшить степень гепаринизации и соответ-

ственно негативное действие протамина [28]. Накапливаются экспериментальные и клинические данные о возможности использования перфузии с пульсирующим кровотоком, что позволяет предотвратить развитие спазма сосудов плаценты, а также сокращений матки путем стимуляции выработки эндотелиального фактора роста, выработки оксида азота эндотелиальными клетками матери и плода, а также снижения активности ренин-ангиотензиновой системы плода [29, 30].

Операция аортокоронарного шунтирования у беременных может быть проведена без использования ИК [31 и др.].

Основные положения при проведении ИК у беременных

- Оперативное лечение с использованием ИК должно проводиться только у беременных при ухудшении их состояния при неэффективности медикаментозной терапии и отсутствии возможности проведения других интервенционных методов.
- Беременная должна быть как можно раньше направлена в соответствующий стационар.
- Избегать аортокавальной компрессии беременной маткой путем поворота на правый бок на 15%.
- При возможности избегать канюляции бедренных артерии и вены. Канюляция бедренной артерии может приводить к гипоперфузии матки, а венозный возврат через канюлю, установленную в бедренной вене, приводит к неблагоприятному снижению давления в нижней полой вене.
- Использование гепарина во время ИК требует тщательного контроля, не увеличивает риск геморрагических осложнений у плода, однако увеличивается риск маточного кровотечения. Последнее особенно важно в случае проведения КС сразу после ИК.
- Рекомендуется использование высокопоточной ИК при среднем артериальном давлении выше 70 мм рт.ст. и оптимальном сердечном выбросе (сердечный индекс от 2,6 до 3 л/мин/м²) [32, 33].
- Рекомендации Европейского общества кардиологов предполагают при минимизации времени ИК поддерживать перфузионный индекс выше 2,5 л/мин/м², артериальное давление — выше 70 мм рт.ст., а уровень гематокрита у матери — более 28% [34].
- Избегать глубокой гипотермии. Температура тела беременной не должна опускаться ниже 30 °С.
- Избегать гиперкалиемии глобального кровотока путем тщательного мониторингирования содержания калия в крови.
- Рекомендуется постоянное мониторингирование сокращений матки и частоты сердечных сокращений плода. Желательно проведение интраоперационной ЭхоКГ плода.

- Необходимо участие бригады акушеров с целью оценки результатов мониторингирования сердцебиений плода, готовности к экстренному родоразрешению в случае развития родовой деятельности или проведения планового КС после ИК.
- После окончания операции должны быть даны рекомендации по максимально возможному пролонгированию беременности до достижения зрелости плода. Родоразрешение до проведения операции с использованием ИК позволяет избежать внутриутробной гибели плода, но часто проводится в условиях недоношенности новорожденного и повышает требования к перинатальной службе.

ЛИТЕРАТУРА

1. *Parry A.J., Westaby S.* Cardiopulmonary bypass during pregnancy // *Ann. Thorac. Surg.* — 1996. — Vol. 61. — P. 1865–1869.
2. *Arnoni R.T., Arnoni A.S., Bonini R.C. et al.* Risk factors associated with cardiac surgery during pregnancy // *Ann. Thorac. Surg.* — 2003. — Vol. 76. — P. 1605–1608.
3. *Chandrasekhar S., Cook C.R., Collard C.D.* Cardiac surgery in the parturient // *Anesth. Analg.* — 2009. — Vol. 108. — P. 777–785.
4. *Weiss B.M., von Segesser L.K., Alon E. et al.* Outcome of cardiovascular surgery and pregnancy: a systematic review of the period 1984–1996 // *Am. J. Obstet. Gynecol.* — 1998. — Vol. 179 (6 Pt 1). — P. 1643–1653.
5. *Salazar E., Espinola N., Molina F.J. et al.* Heart surgery with cardiopulmonary bypass in pregnant women // *Arch. Cardiol. Mex.* — 2001. — Vol. 71. — P. 20–27.
6. *de Souza J.A., Martinez E.E. Jr., Ambrose J.A. et al.* Percutaneous balloon mitral valvuloplasty in comparison with open mitral valve commissurotomy for mitral stenosis during pregnancy // *J. Am. Coll. Cardiol.* — 2001. — Vol. 37. — P. 900–903.
7. *Immer F.F., Bansi A.G., Immer-Bansi A.S. et al.* Aortic dissection in pregnancy: analysis of risk factors and outcome // *Ann. Thorac. Surg.* — 2003. — Vol. 76. — P. 309–314.
8. *Avila W.S., Rossi E.G., Ramires J.A. et al.* Pregnancy in patients with heart disease: experience with 1,000 cases // *Clin. Cardiol.* — 2003. — Vol. 26. — P. 135–142.
9. *John A.S., Gurley F., Schaff H.V. et al.* Cardiopulmonary bypass during pregnancy // *Ann. Thorac. Surg.* — 2011. — Vol. 91. — P. 1191–1196.

10. *Pieper P.G., Hoendermis E.S., Drijver Y.N.* Cardiac surgery and percutaneous intervention in pregnant women with heart disease // *Neth. Heart. J.* — 2012. — Vol. 20. — P. 125–128.
11. *Pomini F. Mercogliano D., Cavalletti C., Caruso A. et al.* Cardiopulmonary bypass in pregnancy // *Ann. Thorac. Surg.* — 1996. — Vol. 61. — P. 259–268.
12. *Barth W.H. Jr.* Cardiac surgery in pregnancy // *Clin. Obstet. Gynecol.* — 2009. — Vol. 52. — P. 630–646.
13. *Cook D.J.* Changing temperature management for cardiopulmonary bypass // *Anesth. Analg.* — 1999. — Vol. 88. — P. 1254–1271.
14. *Mora C.T.* Pregnancy and cardiopulmonary bypass In: *Mora C.T., editor. Cardiopulmonary bypass. Principles and Techniques of Extracorporeal Circulation.* — New York: Springer-Verlag, 1995. — P. 359–375.
15. *Mahli A., Izdes S., Coskun D.* Cardiac operations during pregnancy: review of factors influencing fetal outcome // *Ann. Thorac. Surg.* — 2000. — Vol. 69. — P. 1622–1626.
16. *Daly R.C., Dearani J.A., McGregor C. G. et al.* Fifty years of open heart surgery at the Mayo Clinic // *Mayo Clin. Proc.* — 2005. — Vol. 80. — P. 636–640.
17. *Ovrum E., Holen E.A., Tangen G. et al.* Completely heparinized cardiopulmonary bypass and reduced systemic heparin: clinical and hemostatic effects // *Ann. Thorac. Surg.* — 1995. — Vol. 60. — P. 365–371.
18. *Pardi G., Ferrari M.M., Iorio F. et al.* The effect of maternal hypothermic cardiopulmonary bypass on fetal lamb temperature, hemodynamics, oxygenation, and acid-base balance // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* — 2004. — Vol. 127. — P. 1728–1734.
19. *Karahan N., Oztürk T., Yetkin U. et al.* Managing severe heart failure in a pregnant patient undergoing cardiopulmonary bypass: case report and review of the literature // *J. Cardiothorac. Vasc. Anesth.* — 2004. — Vol. 18. — P. 339–343.
20. *Tehrani H., Masroor S., Lombardi P. et al.* Beating heart aortic valve replacement in a pregnant patient // *J. Card. Surg.* — 2004. — Vol. 19. — P. 57–58.
21. *Mul T.F., van Herwerden L.A., Cohen-Overbeek T.E. et al.* Hypoxic-ischemic fetal insult resulting from maternal aortic root replacement, with normal fetal heart rate at term // *Am. J. Obstet. Gynecol.* — 1998. — Vol. 179 (3 Pt 1). — P. 825–827.
22. *Kawkabani N., Kawas N., Baraka A. et al.* Case 3—1999. Severe fetal bradycardia in a pregnant woman undergoing hypothermic cardiopulmonary bypass // *Cardiothorac. Vasc. Anesth.* — 1999. — Vol. 13. — P. 346–349.

23. *Chambers C.E., Clark S.L.* Cardiac surgery during pregnancy // *Clin. Obstet. Gynecol.* — 1994. — Vol. 37. — P. 316–323.
24. *Goldstein I., Jakobi P., Gutterman E., Milo S.* Umbilical artery flow velocity during maternal cardiopulmonary bypass // *Ann. Thorac. Surg.* — 1995. — Vol. 60. — P. 1116–1118.
25. *Baraka A., Kawkabani N., Haroun-Bizri S.* Hemodynamic deterioration after cardiopulmonary bypass during pregnancy: resuscitation by post-operative emergency Cesarean section // *J. Cardiothorac. Vasc. Anesth.* — 2000. — Vol. 14. — P. 314–315.
26. *Cuyton R.A.* Warm-blood and normothermic cardiopulmonary bypass. In: Mora C.T., editor. *Cardiopulmonary bypass. Principles and Techniques of Extracorporeal Circulation*, New York: Springer-Verlag, 1995. — P. 376–387.
27. *Willcox T.W., Stone P., Milsom F.P., Connell H.* Cardiopulmonary bypass in pregnancy: possible new role for the intra-aortic balloon pump // *J. Extra Corpor. Technol.* — 2005. — Vol. 37. — P. 189–191.
28. *Ovrum E., Tangen G., Oystese R. et al.* Heparin-coated circuits (Duraflo II) with reduced versus full anticoagulation during coronary artery bypass surgery // *J. Card. Surg.* — 2003. — Vol. 18. — P. 140–146.
29. *Vedrinne C., Tronc F., Martinot S., Robin J. et al.* Better preservation of endothelial function and decreased activation of the fetal renin-angiotensin pathway with the use of pulsatile flow during experimental fetal bypass // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* — 2000. — Vol. 120. — P. 770–777.
30. *Jahangiri M., van Besouw J.P.* Pulsatile perfusion during pregnancy // *Ann. Thorac. Surg.* — 2012. — Vol. 93. — P. 356.
31. *Vogiatzis I., Hadjimiltiades S., Sachpekidis V., Parcharidis G.* Spontaneous coronary artery dissection and acute myocardial infarction during pregnancy // *Hellenic J. Cardiol.* — 2010. — Vol. 51. — P. 74–80.
32. *Seprehripour A.H., Lo T.T., Shipolini A.R., McCormack D.J.* Can pregnant women be safely placed on cardiopulmonary bypass? // *Interact. Cardiovasc. Thorac. Surg.* — 2012. — Vol. 15. — P. 1063–1070.
33. *Aranyosi J.Jr., Aranyosi J. Péterffy A.* Pregnancy and cardiac surgery with cardiopulmonary bypass // *Magy. Seb.* — 2008. — Vol. 61 Suppl. — P. 17–21.
34. *Regitz-Zagrosek V., Blomstrom Lundqvist C., Borghi C. et al.* ESC guidelines on the management of cardiovascular diseases during pregnancy of the European Society of Cardiology // *Eur. Heart J.* — 2011. — Vol. 32. — P. 3147–3197.

ВЕДЕНИЕ БЕРЕМЕННЫХ С ПРОТЕЗИРОВАННЫМИ КЛАПАНАМИ И ИСКУССТВЕННЫМИ МАТЕРИАЛАМИ

Беременность у пациентки с искусственным клапаном существенно увеличивает риск как в отношении матери, так и в отношении плода, и описывается в литературе как ситуация «двойного риска» [1]. Выбор искусственного клапана у женщины, планирующей беременность, требует тщательного обсуждения с пациенткой, так как биологические протезы в основном обладают меньшей по сравнению с механическими тромбогенностью, а при сохранении синусового ритма у беременной можно избежать приема варфарина. Однако биологические клапанные протезы склонны к развитию дегенеративных изменений, что требует повторного оперативного лечения и увеличивает риск смертности.

МИК, увеличивая риск тромбоза клапана и тромбоэмболий, у беременных могут представлять большую проблему. Разработка различных рекомендаций, не позволяющих тем не менее полностью избежать осложнений, по ведению беременных в каждом триместре ставит целью выработку идеальной стратегии антикоагулянтной терапии.

Гемореологические изменения у беременных. Усиление свертываемости крови у беременных связано с относительным снижением активности протеина S на 40–50% с максимумом — к 12-й неделе беременности, стазом крови и венозной гипертензией [2–4]. Отмечается усиление активности и других факторов свертываемости — VII, VIII, X, IX и XII, увеличение содержания фибриногена на 50% [5]. В конце I триместра беременности активность VII фактора увеличивается на 60–206% и к периоду родов — на 87–336%. Увеличение активности V фактора от 6–11-й до 36–40-й недели беременности достигает 29% исходного уровня [6]. Увеличение активности свертывающих факторов зависит от роста содержания эстрогена, вызывающего увеличение как синтеза белка, так и активности тромбина. Данные изменения происходят на фоне снижения фибринолитической активности крови и увеличения адгезии тромбоцитов. Увеличение активности факторов свертывания сохраняются в раннем послеродовом периоде и возвращаются к исходному уровню через 8–12 нед после родов.

У здоровых беременных эти изменения проявляются укорочением активированного частичного тромбопластинового времени (АЧТВ) на 4 с к III триместру беременности, протромбиновое и тромбиновое время существенно не изменяется [7].

Большое значение эти изменения имеют у пациенток с искусственными клапанами сердца и сосудистыми протезами — потенциальными источниками тромбообразования.

Виды клапанных протезов. Для практикующего кардиолога акушерского стационара важным является знание особенностей клапанных протезов, их типов, позиций имплантации, а соответственно, различий в угрозе тромбообразования и тактике ведения беременных. Так, например, имплантация клапана в митральную позицию характеризуется большей тромбогенностью, причины которой до сих пор неясны.

Известно, что потребность россиян в протезировании клапанов составляет 120 на 1 млн жителей, а степень ее удовлетворения достигает лишь 14–25% [8].

С момента появления первых МИК сердца происходит непрерывное совершенствование их конструкции и функциональных характеристик.

На сегодняшний день все доступные клапанные протезы делятся на два основных вида: механические и тканевые (биологические). Основная функция любого устройства такого рода — обеспечить однонаправленный ток крови. При этом идеальный протез должен отвечать некоторым условиям:

- иметь прочную, надежную, но достаточно простую конструкцию, обеспечивающую длительное непрерывное функционирование в течение десятков лет;
- обладать хорошими гемодинамическими характеристиками, т.е. обеспечивать ламинарный ток крови, максимально приближающийся к физиологическому, и не создавать градиента давления между разделяемыми им камерами сердца, а также не давать регургитации;
- обладать биологической инертностью;
- быть атромбогенным;
- легко имплантироваться;
- иметь хорошую радиографическую видимость;
- обладать низкими шумовыми характеристиками.

Искусственные клапаны делятся:

- на механические протезы: лепестковые, шаровые, дисковые, двустворчатые. К механическим лепестковым относят устройства, в которых запирающий элемент представлен створками, свя-

занными с седлом клапана. Истинно шаровые протезы представлены Hufnagel, Magovern-Cromie, Starr-Edwards, Smeloff-Cutter, МКЧ-25, АКЧ-02 и АКЧ-06. Протез Starr-Edwards с 1961 г. до настоящего времени применяется в мире. Он обладает относительно высокой тромбогенностью, так как сам шар мешает кровотоку. К поворотнo-дискoвым относятся ЭМИКС, МИКС, ЛИКС, ПЛАНИКС, Bjork-Shilley, Monostrut, Sorin-Monocast, Medtronic Hall, Omniscience, Bicer, Aortech UltraCor и др. (рис. 14.1, рис. 14.2, см. цв. вклейку). Двустворчатые протезы представлены моделями: «Карбоникс», «МедИнж», «РОСКАРДИКС», St. Jude, Duromedics, Edwards TEKNA, CarboMedics, Sorin BiCarbon, ATS и др. В этих клапанах кольцо со створками свободно вращается относительно центральной оси, что обеспечивает постоянное омывание элементов клапана протекающей кровью и практически исключает тромбообразование на протезе;



Рис. 14.1. Двухмерная ЭхоКГ больной Ю., 36 лет. Сечение по короткой оси аорты. Механический протез аортального клапана (указано стрелками)

- биологические протезы подразделяются (рис. 14.3, 14.4):
 - по наличию каркаса: каркасные (stented) и бескаркасные (stentless). К каркасным относится клапан Карпентье–Эдвардса, у которого кобальто-никелевое кольцо с прикрепленными сви-



Рис. 14.3. Двухмерная ЭхоКГ больной З., 32 года. Четырехкамерное сечение. Биологический протез трикуспидального клапана (БП) по поводу аномалии Эбштейна (стрелкой указана сохранившаяся створка клапана — СК)



Рис. 14.4. Двухмерная ЭхоКГ больной Р., 29 лет. Четырехкамерное сечение. Биологический протез митрального клапана по поводу инфекционного эндокардита

ными клапанами по краю «одето» дакроном. Его отличают низкие антигенность и тромбогенность. К бескаркасным относится клапан Торонто (St. Jude Toronto). Бескаркасные клапаны расширяют возможности для кровотока и гемодинамики (нет опорного кольца, суживающего вход);

- по виду тканей: аутографты, гомографты (аллографты), гетерографты (ксенографты). К аутографтам относятся клапаны, взятые у того же индивидуума, которому они имплантируются. Например, при операции Росса пульмональный клапан перемещают в аортальную позицию. К гомографтам (аллографтам) относятся трансплантаты от донора того же биологического вида, например, когда донорский аортальный или пульмональный клапан, взятый от трупа, имплантируется в аортальную или пульмональную позицию реципиенту. Гомографт многими рассматривается как предпочтительный вариант протезирования клапана аорты молодым пациентам, особенно тем, для которых нежелательна антикоагулянтная терапия (например, при последующей беременности). При этом достигаются физиологичность кровотока, обеспечивающая превосходную гемодинамику, низкая тромбогенность (нет необходимости в использовании антикоагулянтов), естественная резистентность к инфекции, в том числе при эндокардите, возможность имплантации в условиях узкого корня аорты, медленное развитие дисфункции. Клиническое применение аллографтов ограничено большой технической сложностью операции, низкой доступностью донорских органов и высокой стоимостью;
- по виду обработки (свежие, криообработанные, фиксированные глютаральдегидом, обработанные эпокисоединениями и т.д.).

Кроме того, при врожденной недостаточности митрального клапана может применяться клапансохраняющая методика аннулопластики с опорным кольцом Карпентье (A. Carpentier) из синтетического материала (рис. 14.5). Важно отметить, что беременным, у которых проведена пластика опорным кольцом Карпентье, не требуется назначение антикоагулянтов.

МЕХАНИЧЕСКИЕ ИСКУССТВЕННЫЕ КЛАПАНЫ И БЕРЕМЕННОСТЬ

Механические протезы значительно более долговечны, чем биологические, но требуют пожизненной антикоагулянтной терапии, имеющей у беременных принципиальное значение.



Рис. 14.5. ЭхоКГ больной К. Четырехкамерное сечение. Стрелками указаны яркие эхосигналы от кольца Карпентье в проекции митрального клапана

Варфарин. Наиболее часто используемый с этой целью антагонист витамина К варфарин обладает тератогенными эффектами, вызывая не только так называемую варфариновую эмбриопатию, но и осложнения. Осложнения при назначении варфарина заключаются в увеличении частоты спонтанных аборт, преждевременных родов, мертворождений, а также внутричерепных кровоизлияний у плода при любом способе родоразрешения, особенно при использовании акушерских щипцов [9].

От 6 до 12 нед беременности в организме плода происходит синтез ключевых ферментов для формирования костей и суставов [10]. Проявления варфариновой эмбриопатии при использовании препарата в I триместре весьма разнообразны — от небольшой зернистости в эпифизах трубчатых костей (очаговая хондродисплазия) до гипоплазии костей носа, а также поражения центральной нервной системы и глаз — при применении препарата на любом сроке беременности. Очаговая зернистость эпифизов может также отмечаться в раннем детском возрасте и исчезает с годами.

Причиной варфариновой эмбриопатии является незащищенность плода от действия варфарина. Так, печень плода вырабатывает крайне

малое количество витамина К, а плацентарный барьер является легко проходимым для варфарина. Частота выявления эмбриопатии колеблется от 5 до 67% и составляет в среднем 4–10%. Считается, что риск эмбриопатии незначителен, если беременная получает менее 5 мг варфарина в сутки. Однако в современной литературе описаны случаи развития эмбриопатии при дозировке варфарина менее 6 мг в сутки [11]. Препарат оказывает тератогенное действие при назначении в первые 12 нед беременности, поэтому должен быть отменен на 6-й неделе беременности, а ряд авторов считают, что даже раньше [10]. На фоне использования варфарина из-за недостаточности ферментных систем печени плода и низкого содержания свертывающих факторов, зависящих от уровня витамина К, концентрация препарата у плода оказывается весьма высокой. При приеме однократной дозы полное выведение половины препарата составляет около 1 нед, а половины средней эффективной дозы — около 40 ч [10]. Поэтому на 35-й неделе гестации прием варфарина должен быть прекращен и начато использование гепарина. После отмены варфарина он в течение нескольких дней выводится из организма плода, и в этот период отмечается высокий риск интракраниальных геморрагий, когда желательно избегать ведения родов через естественные родовые пути [12]. В таких случаях, если отсутствует возможность пролонгирования беременности с постепенной естественной деградацией варфарина, возможно родоразрешение КС.

Ряд авторов считают, что опасность варфариновой эмбриопатии преувеличена, и рекомендуют не прерывать прием препарата [13, 14].

W.S. Chan и соавт. (2000) подготовили обзор данных 40 когортных исследований и описаний случаев, касающихся трех различных подходов к назначению антикоагулянтов у беременных с МИК: первый — с назначением не прямых антикоагулянтов на протяжении всего срока беременности, второй — с заменой не прямых антикоагулянтов на гепарин в I триместре беременности (от 6-й до 12-й недели гестации) и третий — назначение гепарина на протяжении всей беременности. При первом подходе частота варфариновой эмбриопатии составила 6,4% среди детей, рожденных живыми. Замена варфарина на гепарин в сроки от 6-й до 12-й недели гестации исключала эти осложнения. Синдром потери плода (спонтанный аборт, мертворождение или неонатальная смерть) одинаково часто встречался при первой и второй схемах лечения. Материнская смертность составила 2,9%, кровотечения у матери — 2,9% и особенно часто отмечались в родах. Наиболее низкая частота тромбоза клапана отмечалась при назначении варфарина на протяжении всего срока беременности и составила 3,9%, а при использовании гепарина в I триместре беременности — 9,2% [15].

Частота осложнений со стороны плода и матери отмечена в табл. 14.1 и 14.2.

Таблица 14.1

Частота осложнений со стороны плода при различных режимах антикоагулянтной терапии

Режим	Выкидыши	Аномалии плода	Потеря плода
Варфарин ¹	196/792 (25%)	35/549 (6%)	266/792 (34%)
НГ/варфарин ²	57/230 (25%)	6/174 (3%)	61/230 (27%)
НГ ³	5/21 (24%)	0/17 (0%)	9/21 (42%)
Без антикоагулянтов	10/102 (10%)	3/92 (3%)	20/102 (20%)

¹ Варфарин в течение всей беременности с последующим назначением НГ или без их использования до родов.

² Гепарин в I триместре с последующим назначением варфарина в течение всей беременности, НГ или без их использования до родов.

³ НГ в течение всей беременности.

По Chan W.S., Anand S., Ginsberg J.S. Anticoagulation of Pregnant Women With Mechanical Heart Valves. A Systematic Review of the Literature // Arch. Intern. Med. — 2000. — Vol. 160. — P. 191–196 [22].

Таблица 14.2

Частота материнских осложнений при различных режимах назначения антикоагулянтов

Режим назначения антикоагулянтов	№ (%) беременных [95% доверительный интервал]	
	Тромбозмобилические осложнения	Смерть (все случаи)
Режим 1 (непрямые антикоагулянты в течение всей беременности)	31/788 (3,9) [2,9–5,9]	10/561 (1,8) [0,9–3,4]
Режим 2 (гепарин в I триместре, затем непрямые антикоагулянты)	21/1229 (9,2) [5,9–13,9]	7/167 (4,2) [1,9–8,8]
Режим 3 (гепарин на протяжении всей беременности):		
– агрессивные дозы гепарина	4/16 (25,0) [8,4–52,4]	1/15 (6,7) [0,4–32,1]
– низкие дозы гепарина	3/5 (60,0) [17,3–92,5]	2/5 (40) [7,5–82,7]
Всего	7/21 (33,3) [15,6–56,8]	3/20 (15,0) [3,8–37,2]
Режим 4 (без антикоагулянтов):		
– полное отсутствие	6/38 (15,8)	2/37 (5,4)
– антитромбоцитарные препараты	20/69 (29,0)	3/69 (4,3)
Всего	26/107 (24,3) [16,3–33,4]	5/106 (4,7) [1,8–11,2]

По Chan W.S., Anand S., Ginsberg J.S. Anticoagulation of Pregnant Women With Mechanical Heart Valves. A Systematic Review of the Literature // Arch. Intern. Med. — 2000. — Vol. 160. — P. 191–196 [22].

В отношении прогноза осложнений у плода существенное значение имеет выбранная тактика антикоагулянтной терапии. Французское кооперативное исследование выявило существенное различие в проценте детей, родившихся живыми, у матерей с МИК (53%) по сравнению с женщинами с биологическими искусственными клапанами (БИК) (80%; $p < 0,01$) и массе плода при рождении (2,6 и 3,0 кг соответственно; $p < 0,05$). Преждевременные роды и спонтанные абортс всегда были связаны с пероральным приемом антикоагулянтов.

Существенно более высокая частота тромбообразования на клапане отмечена в исследовании R.P. Akhtar и соавт. (2007) [16]. Авторами выявлено, что при второй схеме ведения беременных частота тромбозов клапанов составила 20%, а при первой — 2,3% при статистически недостоверных отличиях в других осложнениях.

Изучение течения 81 беременности у 74 женщин с МИК, большинство которых было имплантировано в митральную позицию, показало, что тромбоэмболии встретились у 10 женщин (12%) с МИК и чаще всего при использовании протезов старых генераций Starr-Edwards или Bjork-Shiley. Этим беременным назначались НМГ на протяжении всей беременности [17].

Аналізу осложнений беременности у 79 женщин с искусственными клапанами в Дании с 1977 по 2007 г., имевших 155 беременностей, посвящено исследование M. Sillesen и соавт. (2011), выполненное на предварительном этапе без учета типа клапана и режима тромбопрофилактики. В первые годы отмечено четыре тромбоэмболических эпизода у женщин с искусственным клапаном в митральной позиции, получающих НФГ. Погибли 2 женщины. Среди беременных основной группы достоверно чаще отмечались выкидыши, абортс и послеродовые кровотечения. Предпочтительным способом родоразрешения было КС (55%) при большей частоте преждевременных родов (49%) (16 и 5,5% в контрольной группе соответственно). Две из шести мальформаций (8%) расценены как варфариновая эмбриопатия, у обеих женщин препарат использовался в больших дозах. Авторы делают вывод о благоприятно в целом протекающей беременности у женщин с искусственными клапанами сердца, особенно аортальными [18].

Существенно худшие результаты получены S. Vasude и соавт. в небольшом ретроспективном обследовании 15 женщин, перенесших 32 беременности. В 4 случаях использовался НФГ, в 22 — варфарин и в 6 — комбинационная терапия. Синдром потери плода отмечен в 25, 77 и 50% случаев соответственно. У всех пациенток, получающих гепарин, и у половины получающих комбинационную терапию выявлены тяжелые материнские осложнения, включающие тромбозы клапанов,

послеродовые кровотечения или смерть матери [19]. В исследовании В. Mazibuko и соавт. (2012) у 59 женщин с МИК только 67% детей родились живыми, часто отмечались материнские осложнения, как тромбозы, так и кровотечения [20]. Е. Sbarouni и соавт. (1994) сообщили о семи (из 132 женщин с МИК) случаях существенных кровотечений (пять — во время беременности и два — в послеродовом периоде), потребовавших у 2 пациенток гистерэктомию; 5 женщин получали НФГ, 2 — варфарин [13].

В 2012 г. Н. Т. Malik и соавт., проанализировав 281 работу, посвященную приему антикоагулянтов беременными с МИК, пришли к выводу, что тромбоэмболические осложнения на фоне приема варфарина незначительны и составляют от 0 до 10% по сравнению с гепарином (от 4 до 48%), хотя перинатальная смертность составляет от 1,52 до 76%. Авторы считают, что тактика антикоагулянтной терапии должна обсуждаться с беременной с получением информированного согласия [21].

Таким образом, анализ подходов к ведению беременных с МИК отражает картину, при которой интересы матери и плода расходятся. Выявлено, что наилучшим препаратом для тромбопрофилактики является варфарин, он же обладает высоким тератогенным действием. Несомненно, на частоту тромбозов клапана влияют время, прошедшее от протезирования, тип клапана, его позиция, наличие аритмий, размер ЛП, тромбозы в анамнезе, число МИК и предшествующая адекватность антикоагулянтной терапии [22, 23].

НФГ. Средняя молекулярная масса «коммерческих» гепаринов, используемых в качестве лекарственных препаратов, колеблется в пределах от 12 000 до 16 000 Да; препарат не проходит через плацентарный барьер и безопасен для плода. Данный вид гепарина обладает достаточно коротким временем циркуляции, поэтому возможно либо подкожное, либо внутривенное введение препарата. Длительное применение гепарина связано с риском развития остеопороза [24] или IgG-ассоциированной тромбоцитопении [25]. НФГ может быть препаратом выбора у беременных с МИК в I триместре, однако необходимый лабораторный контроль антикоагулянтного эффекта связан с широкой чувствительностью параметров активированного частичного тромбопластинового времени (АЧТВ) при мониторинговании дозировки. Этот лабораторный параметр может различаться до 50% при внутривенном постоянном введении НФГ с высоким антикоагуляционным эффектом в ночные часы и низким — в дневные. Дневные колебания могут быть связаны с циркадным ритмом в фармакокинетике гепарина или спонтанными его колебаниями [26].

У беременных ответ со стороны АЧТВ на введение гепарина часто усилен из-за повышенного уровня VIII фактора и фибриногена, поэтому НФГ должен назначаться в адекватных дозировках с частым измерением показателя на верхних и нижних пиковых значениях. Показатель АЧТВ, превышающий исходные значения менее чем в 1,5 раза, отражает неадекватную терапию НФГ [27]. Показатель АЧТВ должен быть в 2 раза выше исходных цифр, что коррелирует у большинства пациентов с уровнем активности фактора анти-Ха более чем 0,5 МЕ/мл [28]. Учитывая вариабельность мониторингового контроля со стороны АЧТВ при использовании НФГ, рекомендуется периодически определять активность фактора анти-Ха, средние значения которого должны составлять 0,35–0,7 МЕ/мл.

Ряд авторов считают, что при подкожном введении НФГ очень велик разброс верхних и нижних пиковых значений, а для достижения стабильного режима дозирования необходима госпитализация больной. Для соблюдения более стабильного уровня АЧТВ необходимо не только двукратное, но даже трехкратное ежедневное введение НФГ. Таким образом, внутривенное введение НФГ более предпочтительно, особенно в случаях высокого риска тромботических осложнений [29].

Большинство авторов считают, что НФГ является не лучшим антикоагулянтом у беременных. Е. Salazar и соавт. (1996) использовали подкожное введение НФГ от 6 до 12 нед беременности и за 2 нед до родов при 40 беременностях у 37 женщин с МИК. У 36 женщин он назначался каждые 8 ч, у остальных — каждые 6 ч до увеличения АЧТВ в 1,5–2,5 раза от исходного уровня. В остальные недели беременности использовался варфарин. Частота выкидышей составила 37,5%, отмечена одна неонатальная смерть (2,5%) от церебрального кровоизлияния, случаев варфариновой эмбриопатии не было. Отмечено два случая фатального массивного тромбоза митрального дискового протеза во время I триместра на фоне терапии НФГ. В обоих случаях уровень АЧТВ составил 55–95 с при исходных 30–35 с. Использование более агрессивного ведения пациенток с двукратным повышением АЧТВ и периодическим контролем активности фактора анти-Ха, а также низкомолекулярных гепаринов существенно улучшило прогноз у этих беременных [30].

НМГ. Большой интерес в акушерской практике вызывает лечение НМГ из-за простоты их использования и высокой биодоступности. НМГ не обладают способностью проходить через плацентарный барьер и не вызывают тромбоцитопении или остеопороза при длительном введении [31]. Проблема, возникающая при их использовании, заключается в том, что они имеют большой период полувыведения. Кроме того, между различными НМГ существует ряд фармакодинамических

различий, даже когда они используются в дозах, вызывающих эквивалентное снижение уровня анти-Ха-активности.

Исследования, касающиеся использования НМГ у беременных с МИК, крайне незначительны и основаны на небольших группах обследованных. Целый ряд авторов отмечают случаи тромбоза клапанов и смерти женщин на фоне НМГ. В исследовании С. McLintock и соавт. (2009) были изучены осложнения 47 беременностей у 31 женщины. В 72,3% случаев во время беременности использовался эноксипарин (клексан), а в 27,7% — варфарин. У 7 пациенток (14,9%) отмечены тромбозы и тромбоемболии, причем у 5 (10,6%) из них — получающих эноксипарин [32]. Авторы рекомендуют для снижения риска тромбозов сочетанное использование НМГ и аспирина. Исследование U. Elkayam и соавт. (2004) было прекращено досрочно из-за двух из семи случаев тромбозов и смерти беременных с МИК, получающих эноксипарин [33].

Ряд исследователей, несмотря на высокий уровень тромбозов (22%), не считают необходимым отказываться от приема НМГ [34]. По-видимому, единственным надежным критерием адекватности его дозировки является определение уровня анти-Ха активности [35].

В последние годы отмечены преимущества использования НМГ перед НФГ у беременных с МИК в отсутствие осложнений со стороны плода и низкая частота тромбоемболических осложнений [36].

Выведение НМГ, как и НФГ, осуществляется через почки, поэтому фармакокинетика препарата у беременных имеет индивидуальные различия [37]. Так как во время беременности отмечается ряд физиологических изменений, таких как увеличение объема циркулирующей плазмы, клубочковой фильтрации и выработка плацентарной гепариназы, использование эноксипарина отличается более высоким клиренсом и меньшей концентрацией в плазме, чем у тех же пациенток в послеродовом периоде [38, 39]. Так, при использовании дальтепарина (фрагмин) дважды в день по 100 МЕ/кг только у 54% достигнут терапевтический уровень анти-Ха-активности [40].

В. Ogan и соавт. (2004) сообщили о 74 женщинах, имевших 81 беременность. У 60 пациенток во время беременности непрерывно использовался НМГ, а у 21 — с заменой на варфарин; 30 женщин получали фиксированную дозу препарата, а у 51 он использовался под контролем анти-Ха-активности. Тромбоемболические осложнения отмечены у 10 пациенток (12%). У всех этих пациенток МИК был имплантирован в митральную позицию, они получали НМГ на протяжении всей беременности, и 9 из них — фиксированную дозу препарата [41].

По-видимому, у пациенток, получающих НМГ, уровень анти-Ха-активности должен определяться каждые 2 нед с соответствующей корректировкой дозы. Ряд авторов считают, что введение препарата должно быть прекращено за 24 ч до родов с переходом на короткое внутривенное введение НФГ, хотя этот метод опасен из-за развития гематомы в случае использования эпидуральной анестезии [29].

Аспирин. В качестве адъювантной терапии во II и III триместрах беременности с целью предотвращения тромбозов клапанов могут использоваться низкие дозы аспирина — до 50 мг в сутки [42].

Курантил (дипиридамо́л). Препарат может использоваться в качестве адъювантного (в комбинации с тиклопидином и аспирином) в случае нежелания женщины получать варфарин [43] либо в сочетании с непрямыми антикоагулянтами [44]. Суточная дозировка дипиридамола при сочетании с непрямыми антикоагулянтами может составлять 225 мг.

Механизм действия дипиридамола связан с подавлением обратного захвата аденозина (ингибитора реактивности тромбоцитов) клетками эндотелия, эритроцитами и тромбоцитами, активацией аденилатциклазы и ингибированием фосфодиэстераз тромбоцитов. Таким образом, дипиридамо́л препятствует высвобождению из тромбоцитов активаторов агрегации — тромбоксана (ТхА₂), АДФ, серотонина и др. (инструкция по препарату курантил).

Наиболее изученным молекулярным механизмом действия является ингибирование захвата клетками аденозина, что напрямую сопряжено с накоплением в них цАМФ и снижением уровня внутриклеточного Ca²⁺.

Эти изменения вызывают расслабление гладких мышц стенки сосудов и препятствуют агрегации тромбоцитов [45].

Дипиридамо́л дозозависимо удлиняет патологически укороченное время жизни тромбоцитов.

Антиагрегантный эффект дипиридамо́ла связан с его взаимодействием с А1- и А2-аденозиновыми рецепторами. Рецепторы первого типа понижают внутриклеточный уровень цАМФ, активируя агрегацию тромбоцитов. Действие рецепторов второго типа противоположно. В действии дипиридамо́ла большое значение имеет преимущественное сродство к А1-аденозиновым рецепторам, что связано с небольшим числом рецепторов этого типа в норме. Небольшие концентрации дипиридамо́ла связываются с А1-рецепторами тромбоцитов, вызывая незначительное усиление агрегации, а при увеличении концентрации происходит связывание с А2-рецепторами, что частично компенсирует А1-опосредованную активацию агрегации.

Гипоагрегация тромбоцитов, как правило, связана с увеличением числа А1-рецепторов. Напротив, при ишемии, гиперагрегационном синдроме наблюдается увеличение А2-рецепторов. Таким образом, при использовании относительно низких доз дипиридамола (50–75 мг/сут) наблюдается модулирующее влияние препарата на агрегацию тромбоцитов [45, 46].

Дипиридамола обладает как ангиогенной, так и артериогенной активностью, стимулируя образование новых капилляров и коллатеральных артерий (инструкция по препарату курантил).

Сердечная недостаточность. Рост случаев СН у беременных с искусственными клапанами сердца может быть связан с увеличением гемодинамической нагрузки, характерной для беременных, тромбозом клапана или его разрушением. Фоном для развития СН часто являются исходные нарушения систолической и диастолической функций миокарда. Большинство исследований свидетельствуют, что женщины с искусственными клапанами, имеющие I–II ФК СН, хорошо переносят гемодинамическую перегрузку во время беременности. Нечасто отмечаются случаи снижения функциональной способности миокарда, необходимости проведения или усиления кардиотонической терапии. D. Vorn и соавт. (1992) сообщили об увеличении ФК СН с I–II в I триместре до III–IV — в III триместре беременности у 18 из 60 женщин с МИК. Случаи клинического ухудшения были связаны у 3 женщин с тромбозом МИК, стенозом или разрывом биопротеза — в пяти наблюдениях [47]. Ряд авторов отмечают возможность развития у женщин с искусственными клапанами отека легких на любом сроке беременности или даже в родах [13, 30, 48].

Таким образом, учитывая возможность развития сердечной недостаточности, беременные с искусственными клапанами нуждаются в строгом контроле питьевого режима и при необходимости в назначении диуретиков.

Лечение тромбозов клапана у беременных. Клинические проявления тромбозов клапана заключаются в резком усилении одышки и присоединении удушья, но могут сочетаться с развитием отека легких, инсульта, артериальных эмболий, кардиогенного шока и смерти. При физикальном обследовании может быть определено снижение громкости щелчка клапана или появление новых шумов. Диагноз тромбоза клапана должен быть подтвержден при стандартной или чреспищеводной ЭхоКГ. При кинетофлюороскопии может быть выявлено ограничение движения створки клапана, а также прямые признаки тромбоза клапана. В случае обнаружения тромба при ЭхоКГ менее 5 мм

в диаметре и не обтурирующего клапан рекомендовано проведение исключительно антикоагулянтной терапии. В случае тромба более 5 мм в диаметре рекомендуется проведение более агрессивной (тромболитической) терапии. В последние годы в качестве метода выбора может быть использован тромболитизис, который эффективен у 70% при смертности 9–10%. Тромболитизис наиболее эффективен при аортальной локализации протеза, а также если со времени появления симптомов прошло менее 2 нед.

В 2006 г. G. Leonhardt и соавт. проанализировали опубликованные к этому времени 28 случаев тромболитизиса с использованием ТАП, 7 из них — тромбозы клапанов, возникшие в I триместр беременности при переходе с приема варфарина на гепарин. Авторы рекомендуют в случаях тромбоза клапанов использование ТАП, не проходящего плацентарный барьер. Материнская смертность в целом составила 7%, а детская — 23% [48]. Успешное использование ТАП (двухчасовое введение 50 мг) при тромбозе двустворчатого аортального протеза St. Jude описано P. Behrendt и соавт. (2002) [50]. В тромболитической терапии у беременных также может быть использована стрептокиназа [51]. При проведении тромболитизиса стрептокиназой у 68 женщин с МИК, 94,1% которых имели III–IV ФК СН, средняя доза препарата составила 5,1 млн ЕД (за 50 ч введения). Положительный эффект проводимой терапии отмечен у 85,3% больных [52].

Смертность в случае оперативного лечения составляет около 15% и выше в случае неотложного хирургического лечения при нестабильности гемодинамики. Учитывая высокий риск эмболических осложнений при проведении тромболитической терапии, ряд авторов предлагают ее использование только у женщин с высоким операционным риском, а у женщин с низким риском нужно рассматривать возможность оперативного лечения и реимплантации клапана [52].

Тактика ведения беременных с МИК. В 2006 г. Американская ассоциация кардиологов и The American College of Chest Physicians Conference on Antithrombotic and Thrombolytic Therapy представили рекомендации по ведению беременных с МИК, в целом соответствующие таковым, разработанным Европейским обществом кардиологов (2011) и Всероссийским научным обществом кардиологов (2010) [9, 53–56].

- Класс рекомендаций I.

- Все беременные с МИК должны получать постоянную антикоагулянтную терапию с частым мониторингом соответствующих показателей (уровень доказательства B).
- Выбор антикоагулянтной терапии до 36-й недели гестации должен быть обсужден с беременной и включать либо постоянное

внутривенное или подкожное введение агрессивно высоких доз НФГ, либо агрессивно высокие дозы НМГ, либо варфарин. При использовании внутривенного НФГ отмечается низкий риск для плода, но относительно высокий риск тромбоза МИК, системных эмболий, инфекционных осложнений, остеопороза и гепарининдуцируемой тромбопении в отношении матери (уровень доказательства С).

- У женщин, получающих длительную терапию варфарином и желающих забеременеть, тесты на беременность должны проводиться чаще при продолжении антикоагулянтной терапии после наступления беременности (уровень доказательства С).
- У беременных с МИК, предпочитающих прекращение приема варфарина с 6-й до 12-й недели гестации, должна проводиться постоянная терапия агрессивными дозами внутривенного НФГ или агрессивными дозами НМГ (уровень доказательства С). Ряд авторов считают необходимым более раннюю отмену варфарина, чем на 6-й неделе гестации, что связывают с длительным периодом полувыведения препарата (около 7 дней) [10].
- У беременных с МИК, выбирающих агрессивно высокие дозы НМГ, препарат должен использоваться дважды в день подкожно с уровнем анти-Ха-активности от 0,7 до 1,2 МЕ через 4 ч после применения (уровень доказательства С).
- У беременных с МИК, получающих агрессивно высокие дозы НФГ (от 17 500 до 20 000 ЕД каждые 12 ч), через 6 ч после инъекции АЧТВ должно быть удлинено в 2 раза по сравнению с контролем.
- У беременных с МИК, получающих варфарин, уровень МНО должен составлять около 3 ЕД (от 2,5 до 3,5 ЕД) (уровень доказательства С).
- У женщин с МИК прием варфарина должен быть заменен на постоянное внутривенное введение НФГ за 2–3 нед до планируемых родов (уровень доказательства С).
- Класс рекомендаций Па.
 - У пациенток с МИК из-за высокого риска дефектов развития целесообразно избегать приема варфарина с 6-й до 12-й недели гестации (уровень доказательства С).
 - У женщин с МИК целесообразно возобновить НФГ через 4–6 ч после родов и начать пероральный прием варфарина при отсутствии значимых кровотечений (уровень доказательства С).
 - У беременных с МИК целесообразно назначать низкие дозы аспирина (75–100 мг/сут) во II и III триместрах в сочетании с приемом варфарина или гепарина (уровень доказательства С).

- Препараты НМГ не должны использоваться у беременных с МИК без мониторингования уровня анти-Ха-активности (уровень доказательства С).
- Дипиридабол не должен заменять аспирин в качестве альтернативного антитромбинового препарата у беременных с МИК из-за его опасного действия на плод (уровень доказательства В).

Способ родоразрешения. Несмотря на гемодинамическую нагрузку в родах, роды через естественные родовые пути под медикаментозным обезболиванием или эпидуральной анестезией безопасны у женщин с МИК. С успехом могут использоваться акушерские методы, направленные на укорочение родов, особенно второго периода. Учитывая вероятность незапланированного развития родовой деятельности на фоне действия НФГ или НМГ, альтернативой может быть плановое КС на сроке 36 нед беременности, однако необходимо учитывать вероятность развития повышенной кровоточивости или эпидуральной гематомы [56].

КУРАНТИЛ®

Краткая информация о препарате

Международное название: Дипиридабол

Форма выпуска:

Курантил® 25 — таблетки, покрытые оболочкой, 25 мг № 100

Курантил® N 25 — таблетки, покрытые пленочной оболочкой, 25 мг № 120

Курантил® N 75 — таблетки, покрытые пленочной оболочкой, 75 мг № 40

ФАРМАКОТЕРАПЕВТИЧЕСКАЯ ГРУППА

Вазодилатирующее средство.

ПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ

- Лечение и профилактика нарушений мозгового кровообращения по ишемическому типу.
- Дисциркуляторная энцефалопатия.
- Профилактика артериальных и венозных тромбозов и их осложнений.
- Профилактика тромбоэмболии после операции протезирования клапанов сердца.
- Профилактика плацентарной недостаточности при осложненной беременности.

- В составе комплексной терапии при нарушениях микроциркуляции любого генеза.
- В качестве индуктора интерферона и иммуномодулятора для профилактики и лечения гриппа, ОРВИ.
- Первичная и вторичная профилактика ИБС, особенно при непереносимости ацетилсалициловой кислоты.

ФАРМАКОЛОГИЧЕСКИЕ СВОЙСТВА

Дипиридамо́л (Курантил®) подавляет агрегацию и адгезию тромбоцитов, улучшает микроциркуляцию, обладает мягким сосудорасширяющим действием, способствует уменьшению общего периферического сопротивления сосудов, оказывает ангиопротективное действие.

Дипиридамо́л препятствует высвобождению из тромбоцитов активаторов агрегации — тромбоксана (ТхА₂), АДФ, серотонина и др. Дипиридамо́л увеличивает синтез простаглицлина P_gI₂ эндотелием сосудистой стенки, нормализует соотношение P_gI₂ и ТхА₂, предотвращая агрегацию тромбоцитов; усиливает синтез эндотелиального оксида азота (NO). Дипиридамо́л снижает адгезивность тромбоцитов, препятствует образованию тромбов в сосудах и стабилизирует кровоток в очаге ишемии. Дипиридамо́л дозозависимо удлинняет патологически укороченное время жизни тромбоцитов.

Дипиридамо́л обладает как ангиогенной, так и артериогенной активностью, стимулируя образование новых капилляров и коллатеральных артерий.

Дипиридамо́л нормализует венозный отток, снижает частоту возникновения тромбозов глубоких вен в послеоперационном периоде, улучшает микроциркуляцию в сетчатке глаза и почечных клубочках.

В акушерской практике дипиридамо́л используется для улучшения плацентарного кровотока и предупреждения дистрофических изменений в плаценте, устранения гипоксии тканей плода и накопления в них гликогена. Таким образом, целесообразно применение дипиридамо́ла при ранних проявлениях плацентарной недостаточности (ПН), у беременных с высоким риском ПН: с внутриутробной инфекцией, гестозом, аутоиммунной патологией, экстрагенитальными заболеваниями (сахарный диабет, метаболический синдром); а также с заболеваниями со склонностью к тромбообразованию.

Как производное пиримидина, дипиридамола является индуктором интерферона, повышает неспецифическую противовирусную резистентность к вирусным инфекциям.

ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ

- Повышенная чувствительность к компонентам препарата.
- Дефицит сахаразы/изомальтазы, непереносимость галактозы, дефицит лактазы, глюкозо-галактозная мальабсорбция.
- Острый инфаркт миокарда.
- Нестабильная стенокардия.
- Распространенный стенозирующий атеросклероз коронарных артерий.
- Субаортальный стеноз.
- Декомпенсированная сердечная недостаточность.
- Выраженная артериальная гипотензия, коллапс.
- Тяжелая артериальная гипертензия.
- Тяжелые нарушения сердечного ритма.
- Хроническая обструктивная болезнь легких (ХОБЛ).
- Декомпенсированная почечная недостаточность.
- Печеночная недостаточность.
- Геморрагические диатезы.
- Заболевания со склонностью к кровотечениям (язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки и др.).
- Детский возраст до 12 лет (эффективность и безопасность не изучены).

СПОСОБ ПРИМЕНЕНИЯ И ДОЗЫ

Для уменьшения агрегации тромбоцитов рекомендуется принимать Курантил® в дозе 75–225 мг в сутки на 2–3 приема. В тяжелых случаях суточная доза может быть увеличена до 600 мг.

Для профилактики плацентарной недостаточности рекомендуется принимать Курантил® в дозе 25 мг 3 раза в сутки. Максимальная рекомендованная суточная доза 225 мг.

Для профилактики и лечения нарушений мозгового кровообращения принимать Курантил® по 75 мг 3–6 раз в сутки, суточная доза дипиридамола 225–450 мг.

Пациентам с ИБС рекомендуется прием препарата Курантил® по 75 мг 3 раза в сутки.

Для профилактики гриппа и других ОРВИ рекомендуется прием препарата Курантил® по схеме: 50 мг (2 таблетки по 25 мг) 1 раз в 7 дней в течение 4–5 нед.

Для профилактики рецидивов у часто болеющих респираторными вирусными инфекциями пациентов рекомендуется прием препарата Курантил® по схеме: 100 мг (2 таблетки по 25 мг 2 раза в сутки с интервалом в 2 часа) 1 раз в неделю в течение 8–10 нед.

Курантил® рекомендуется принимать внутрь натощак, запивая небольшим количеством жидкости, не разламывая и не раскусывая.

Длительность курса лечения определяется врачом.

Разделы «Противопоказания», «Побочное действие», «Взаимодействие с другими лекарственными препаратами», «Меры предосторожности» содержатся в инструкции по применению препарата.

Фирма-производитель: «Берлин-Хеми АГ», Германия

Данный материал предоставлен на правах рекламы.

БИОЛОГИЧЕСКИЕ ИСКУССТВЕННЫЕ КЛАПАНЫ И БЕРЕМЕННОСТЬ

БИК относятся к гетерографтам (ксенографтам) и взяты от доноров другого биологического вида, например свиной аортальный клапан. Обработанные по специальной технологии тканевые клапаны становятся биоприемлемыми за счет разрушения их антигенной структуры. Термин «биопротез» используется для инертной в антигенном отношении ткани биологического происхождения. Они различаются по наличию каркаса: каркасные (stented) и бескаркасные (stentless); по виду обработки: свежие, криообработанные, фиксированные глутаральдегидом, обработанные эпоксисоединениями и т.д. Модели биопротезов серийного выпуска: Carpentier-Edwards, Hancock, Angell-Shiley, Sorin, S. Jude Bioimplant, Medtronic intact, Ionescu-Shiley.

Важно подчеркнуть, что при отсутствии факторов повышенного риска тромбэмболии (тромб левого предсердия, обнаруженный во время операции, тромбэмболии в бассейны большого или малого круга кровообращения в анамнезе, большие размеры ЛП, ФП, выраженная недостаточность кровообращения, активность ревматизма, тромбоз вен конечностей) пациенты принимают оральные антикоагулянты в течение первых 3 мес после операции (пока происходит эндотелизация поверхности клапана), а затем переводятся на терапию аспирином в дозе 325 мг в сутки. Наличие факторов риска тромбозов диктует необходимость подхода к антикоагулянтной терапии у беременных с БИК, сходных с таковыми при МИК.

Известны преимущества биопротезов перед механическими искусственными клапанами, среди которых наиболее близкий к физиологическому центральный ток крови, они не требуют постоянного приема антикоагулянтов, характеризуются низким риском тромбоэмболизма, а также идеальны для женщин, планирующих беременность.

Основным недостатком биологических протезов является их недолговечность. Материал, из которого они сделаны, подвергается дегенеративным изменениям, что приводит к нарушению функции. Причины первичной тканевой недостаточности (спонтанной дегенерации коллагена) и кальцификации до конца не известны. Начиная с 7-го года работы биопротеза повышается вероятность возникновения его дисфункции.

На продолжительность периода удовлетворительной функции биопротеза влияют:

- возраст (у пациенток моложе 35 лет дегенеративные изменения в биопротезе развиваются быстрее);
- позиция, в которую имплантирован протез (в митральной позиции дисфункция клапана развивается раньше, чем в аортальной);
- инфекционный эндокардит;
- беременность;
- хроническая почечная недостаточность и гиперкальциемия при гиперпаратиреозе [57].

Разрушение БИК наблюдается через 10 лет у 55–77% больных, через 15 лет — у 90%, а необходимость в повторной операции возникает у 13–59% через 7–12 мес после родов [58 и др.]. Ряд авторов в связи с этим полагают, что при протезировании БИК интервал между планируемыми многократными беременностями должен быть как можно меньше. Риск смертности при повторной операции по протезированию клапана колеблется от 1 до 8,8% [58, 59].

Считается, что беременность увеличивает скорость дегенеративных изменений в клапане, зависящих от нарушения метаболизма кальция [60]. Vadduke и соавт. сообщили, что среди 87 женщин с БИК через 10 лет повторная операция понадобилась 59% перенесших беременность и у 19% нерожавших женщин [59]. В среднем количество времени от беременности до повторной операции составило 72,1 мес. В ретроспективном Европейском исследовании выявлено существенное ухудшение функции БИК в 35% случаев во время беременности или сразу после родов [13].

Тем не менее влияние беременности на разрушение БИК серьезно оспаривается [29, 58]. R.A. North и соавт. (1999) также считают, что беременность не оказывает влияния на дегенерацию БИК с относительным уровнем риска 0,96 [61].

Дело в том, что дегенеративные процессы БИК более активно происходят у молодых пациентов в возрасте 16–39 лет и в первые 2–3 года после имплантации, а совпадение с наступлением беременности является случайным [62, 63].

В МОНИИАГ с 2005 по 2012 г. наблюдались 8 беременных с искусственными клапанами сердца, у 2 — БИК протезирован в митральную позицию (у 1 — по поводу перенесенного инфекционного эндокардита), у 1 — в трикуспидальную (по поводу АЭ); 5 пациенток перенесли в анамнезе протезирование МИК в аортальную позицию по поводу врожденного порока сердца. МИК были представлены поворотными и двустворчатыми устройствами («Эмикс», «Карбоникс»).

Результат хирургической операции оценивался как хороший. При динамическом ЭхоКГ во время беременности не выявлялось увеличения камер сердца, не отмечалось нарушений ритма сердца, эпизодов лихорадки. Пациентки с БИК не получали антикоагулянтной и дезагрегантной терапии. У 4 пациенток с МИК варфарин с 6-й до 15-й и с 35-й недели беременности был заменен на фраксипарин 0,6 мг/сут при отсутствии контроля за анти-Ха-активностью. Инъекция фраксипарина прекращалась за 12 ч до родов. Дозировка варфарина составила от 5 до 20 мг в сутки под контролем МНО. У 1 пациентки достижение целевых значений МНО потребовало увеличения дозы варфарина с 10 до 20 мг в сутки к 39-й неделе гестации; 1 пациентка с МИК не отменяла прием варфарина в первые 2 нед гестации. Все беременные родоразрешены через естественные родовые пути на доношенном сроке. Случаев тромбозов, кровотечений, варфариновой эмбриопатии, материнской, перинатальной и детской смертности не было. Таким образом, на небольшом клиническом материале выявлено, что современная тактика ведения беременных с МИК с использованием агрессивных доз низкомолекулярных гепаринов, рекомендованная Американской, Европейской и Российской ассоциациями кардиологов, позволяет предотвращать эмболические осложнения и тяжелые кровотечения у матери, избежать случаев варфариновой эмбриопатии у плода. Обращает на себя внимание наличие у наших пациенток современных клапанных протезов с низкой тромбогенностью, отсутствие МИК митральной локализации, исходных кардиальных осложнений (мерцательная аритмия, сердечная недостаточность, обострения инфекционного эндокардита), что, возможно, во многом обусловило благоприятный прогноз в отношении как матери, так и плода.

АЛЛОГРАФТЫ (ГОМОГРАФТЫ), АУТОГРАФТЫ И БЕРЕМЕННОСТЬ

К аллографтам (гомографтам) относятся клапанные трансплантаты от трупного донора того же биологического вида. Гомографт, как и биологический протез, многими рассматривается как предпочтительный вариант протезирования, например клапана аорты у молодых пациенток, особенно в тех случаях, когда нежелательна антикоагулянтная терапия (например, при беременности). Кроме низкой тромбогенности, достигаются физиологичность кровотока, обеспечивающая превосходную гемодинамику, естественная резистентность к инфекции, в том числе при эндокардите, возможность имплантации в условиях узкого корня аорты, медленное развитие дисфункции клапана. Ряд авторов считают, что эти клапаны подвергаются разрушению в той же степени, что и биологические [64]. Клиническое применение аллографтов ограничено большой технической сложностью операции, низкой доступностью донорских органов и высокой стоимостью. Несмотря на ряд существующих проблем, в США, например, аллографты при протезировании аортального клапана используются лишь в 5% случаев.

Среди биологических протезов к аутографтам относятся клапаны, взятые у того же индивидуума, которому они имплантируются. Например, при операции Росса пульмональный клапан перемещают в аортальную позицию. Технически операция более сложна, однако обладает рядом преимуществ. Будучи выполненной в детстве, с ростом ребенка она обеспечивает увеличение размера клапана. После проведения операции Росса риск тромбоэмболических осложнений и инфекционного эндокардита составляет 0–1,2% соответственно, необходимость в повторных операциях — 0,4–1,5% в год, сохраняется риск ревматического вальвулита [52]. В последние годы операция Росса рассматривается как принцип Росса, так как проводится с некоторыми отличиями, описанными у автора.

ЛИТЕРАТУРА

1. *Elkayam U.R.* Anticoagulation in pregnant women with prosthetic heart valves: a double jeopardy // *J. Am. Coll. Cardiol.* — 1996. — Vol. 27. — P. 1704–1706.

2. *de Boer K., ten Cate J.W., Sturk A., Borm J.J., Treffers P.E.* Enhanced thrombin generation in normal and hypertensive pregnancy // *Am. J. Obstet. Gynecol.* — 1989. — Vol. 160. — P. 95–100.
3. *Obstetric Anesthesia and Uncommon Disorders* / ed. by D.R. Gambling, M.J. Dougkas, R.S. F. McKay. — 2nd ed. Cambridge University Press. — 2008. — 445 p.
4. *Schafer A.I.* The hypercoagulable states // *Ann. Intern. Med.* — 1985. — Vol. 102. — P. 814–828.
5. *Stirling Y., Woolf L., North W.R. et al.* Haemostasis in normal pregnancy // *Thromb. Haemost.* — 1984. — Vol. 31. — P. 176–182.
6. *Clark P., Brennand J., Conkie J.A. et al.* Activated protein C sensitivity, protein C, protein S and coagulation in normal pregnancy // *Thromb. Haemost.* — 1998. — Vol. 79. — P. 1166–1170.
7. *The Obstetric Hematology Manual*, ed. Sue Pavrod and Beverley Hunt. Published by Cambridge University Press, 2010. — P. 5–10.
8. *Бокерия Л.А., Гудкова П.Г.* Хирургия сердца и сосудов в РФ. — М., ИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева, 1998. — С. 44.
9. *Bonow R.O., Carabello B.A., Chatterjee K. et al.* 2008 Focused update incorporated into the ACC/AHA 2006 guidelines 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 (Writing Committee to Revise the 1998 Guidelines for the Management of Patients With Valvular Heart Disease): endorsed by the Society of Cardiovascular Anesthesiologists, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons // *Circulation.* — 2008. — Vol. 118. — P. 523–661.
10. *Walfisch A., Koren G.* The «warfarin window» in pregnancy: the importance of half-life // *J. Obstet. Gynaecol. Can.* — 2010. — Vol. 32. — P. 988–989.
11. *Shannon M.S., Edwards M.B., Long F. et al.* Anticoagulant management of pregnancy following heart valve replacement in the United Kingdom, 1986–2002 // *J. Heart Valve Dis.* — 2008. — Vol. 17. — P. 526–532.
12. *Thorp J.A., Poskin M.F., McKenzie D.R., Heimes B.* Perinatal factors predicting severe intracranial hemorrhage // *Am. J. Perinatol.* — 1997. — Vol. 14. — P. 631–636.
13. *Sbarouni E., Oakley C.M.* Outcome of pregnancy in women with valve prostheses // *Br. Heart J.* — 1994. — Vol. 71. — P. 196–201.
14. *Al-Lawati Adil A.M., Venkitraman M., Al-Delaimi T., Valliathu J.* Pregnancy and mechanical heart valves replacement; dilemma of anticoagulation // *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* — 2002. — Vol. 22. — P. 223–227.

15. *Chan W.S., Anand S., Ginsberg J.S.* Anticoagulation of Pregnant Women With Mechanical Heart Valves. A Systematic Review of the Literature // *Arch. Intern. Med.* — 2000. — Vol. 160. — P. 191–196.
16. *Akhtar R.P., Abid A. R., Zafar H.N. et al.* Anticoagulation in Pregnancy with Mechanical Heart Valves: 10-Year Experience // *Asian Cardiovasc. Thorac. Ann.* — 2007. — Vol. 15. — P. 497–501.
17. *Oran B., Lee-Parritz A., Ansell J.* Low molecular weight heparin for the prophylaxis of thromboembolism in women with prosthetic mechanical heart valves during pregnancy // *Thromb. Haemost.* — 2004. — Vol. 92. — P. 747–751.
18. *Sillesen M., Hjortdal V., Vejlstrup N., Sørensen K.* Pregnancy with prosthetic heart valves — 30 years' nationwide experience in Denmark // *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* — 2011. — Vol. 40. — P. 448–454.
19. *Basude S., Hein C., Curtis S.L. et al.* Low-molecular-weight heparin or warfarin for anticoagulation in pregnant women with mechanical heart valves: what are the risks? A retrospective observational study // *BJOG.* — 2012. — Vol. 119. — P. 1008–1013.
20. *Mazibuko B., Ramnarain H., Moodley J.* An audit of pregnant women with prosthetic heart valves at a tertiary hospital in South Africa: a five-year experience // *Cardiovasc. J. Afr.* — 2012. — Vol. 23. — P. 216–221.
21. *Malik H.T., Sepehrpour A.H., Shipolini A.R., McCormack D.J.* Is there a suitable method of anticoagulation in pregnant patients with mechanical prosthetic heart valves? // *Interact. Cardiovasc. Thorac. Surg.* — 2012. — Vol. 15. — P. 484–488.
22. *Vongpatanasin W., Hillis L.D., Lange R.A.* Prosthetic heart valves // *N. Engl. J. Med.* — 1996. — Vol. 335. — P. 407–416.
23. *Suri V., Keepanasseril A., Aggarwal N. et al.* Mechanical valve prosthesis and anticoagulation regimens in pregnancy: a tertiary centre experience // *Eur. J. Obstet. Gynecol. Reprod. Biol.* — 2011. — Vol. 159. — P. 320–323.
24. *Dahlman T.C.* Osteoporotic fractures and the recurrence of thromboembolism during pregnancy and the puerperium in 184 women undergoing thromboprophylaxis with heparin // *Am. J. Obstet. Gynecol.* — 1993. — Vol. 168. — P. 1265–1270.
25. *Warkentin T.E.* Heparin-Induced Thrombocytopenia in the ICU: A Transatlantic Perspective // *Chest.* — 2012. — Vol. 142. — P. 815–816.
26. *Decousus H.A., Croze M., Levi F.A. et al.* Circadian changes in anticoagulant effect of heparin infused at a constant rate // *Br. Med. J. (Clin Res Ed).* — 1985. — Vol. 290. — P. 341–344.
27. *Bates S.M., Greer I.A., Hirsh J., Ginsberg J.S.* Use of antithrombotic agents during pregnancy: the Seventh ACCP Conference on Antithrombotic and Thrombolytic Therapy // *Chest.* — 2004. — Vol. 126 (Suppl. 3). — P. 627–644.

28. *Ginsberg J.S., Kowalchuk G., Hirsh J. et al.* Heparin therapy during pregnancy. Risks to the fetus and mother // *Arch. Intern. Med.* — 1989. — Vol. 149. — P. 2233–2236.
29. *Steer Ph.J. Gatzolius M.A., Baker Ph.* Heart Disease and Pregnancy. RCOG; Ed. Andrey Welsh, London. — 2006. — P. 159.
30. *Salazar E., Izaguirre R., Verdejo J., Mutchinick O.* Failure of adjusted doses of subcutaneous heparin to prevent thromboembolic phenomena in pregnant patients with mechanical cardiac valve prostheses // *J. Am. Coll. Cardiol.* — 1996. — Vol. 27. — P. 1698–1703.
31. *Steer Ph.J. Gatzolius M.A., Baker Ph.* Heart Disease and Pregnancy. RCOG; Ed. Andrey Welsh, London. — 2006. — P. 163.
32. *McLintock C., McCowan L.M., North R.A.* Maternal complications and pregnancy outcome in women with mechanical prosthetic heart valves treated with enoxaparin // *BJOG.* — 2009. — Vol. 116. — P. 1585–1592.
33. *Elkayam U., Singh H., Irani A., Akhter M.W.* Anticoagulation in pregnant women with prosthetic heart valves // *J. Cardiovasc. Pharmacol. Ther.* — 2004. — Vol. 9. — P. 107–115.
34. *James A.H., Brancazio L.R., Gehrig T.R. et al.* Low-molecular-weight heparin for thromboprophylaxis in pregnant women with mechanical heart valves // *J. Matern. Fetal Neonatal. Med.* — 2006. — Vol. 19. — P. 543–549.
35. *Saeed C.R., Frank J.B., Pravin M. et al.* A prospective trial showing the safety of adjusted-dose enoxaparin for thromboprophylaxis of pregnant women with mechanical prosthetic heart valves // *Clin. Appl. Thromb. Hemost.* — 2011. — Vol. 17. — P. 313–319.
36. *Abildgaard U., Sandset P.M., Hammerstrøm J. et al.* Management of pregnant women with mechanical heart valve prosthesis: thromboprophylaxis with low molecular weight heparin // *Thromb. Res.* — 2009. — Vol. 124. — P. 262–267.
37. *Sephton V., Farquharson R.G., Topping J. et al.* A longitudinal study of maternal dose response to low molecular weight heparin in pregnancy // *Obstet. Gynecol.* — 2003. — Vol. 101. — P. 1307–1311.
38. *Casele H.L., Laifer S.A., Woelkers D.A., Venkataramanan R.* Changes in the pharmacokinetics of the low-molecular-weight heparin enoxaparin sodium during pregnancy // *Am. J. Obstet. Gynecol.* — 1999. — Vol. 181 (5 Pt 1). — P. 1113–1137.
39. *Friedrich E., Hameed A.B.* Fluctuations in anti-factor Xa levels with therapeutic enoxaparin anticoagulation in pregnancy // *J. Perinatol.* — 2010. — Vol. 30. — P. 253–257.
40. *Barbour L.A., Oja J.L., Schultz L.K.* A prospective trial that demonstrates that dalteparin requirements increase in pregnancy to maintain

therapeutic levels of anticoagulation // *Am. J. Obstet. Gynecol.* — 2004. — Vol. 191. — P. 1024–1029.

41. *Oran B., Lee-Parritz A., Ansell J.* Low molecular weight heparin for the prophylaxis of thromboembolism in women with prosthetic mechanical heart valves during pregnancy // *Thromb. Haemost.* — 2004. — Vol. 92. — P. 747–751.

42. *Aguilera C., Agustí A.* Anticoagulation of pregnant women with mechanical heart valves // *Med. Clin. (Barc.)*. — 2003. — Vol. 121. — P. 755–756.

43. *Ueno M., Masuda H., Nakamura K., Sakata R.* Antiplatelet therapy for a pregnant woman with a mechanical aortic valve: report of a case // *Surg. Today*. — 2001. — Vol. 31. — P. 1002–1004.

44. *Hassouna A., Allam H.* Oral anticoagulation therapy during pregnancy in patients with mechanical mitral valves: a prospective study // *Cardiovasc. Surg.* — 2001. — Vol. 9. — P. 478–481.

45. *Гуревич К.Г., Лобанова Е.Г.* Биохимическая фармакология дипиридамола: механизмы действия, клиническое применение. Кафедра фармакологии МГМСУ. Кардиология, 12, 2000г.

46. *Скворцова В.И., Стаховская Л.В., Чазова И.Е.* Вторичная профилактика инсульта. Москва, ПАГРИ, 2002.

47. *Born D., Martinez E.E., Almeida P.A. et al.* Pregnancy in patients with prosthetic heart valves: the effects of anticoagulation on mother, fetus, and neonate // *Am. Heart J.* — 1992. — Vol. 124. — P. 413–417.

48. *Скворцова В.И., Стаховская Л.В., Чазова И.Е.* Вторичная профилактика инсульта. — М.: ПАГРИ, 2002.

49. *Sareli P., England M.J., Berk M.R. et al.* Maternal and fetal sequelae of anticoagulation during pregnancy in patients with mechanical heart valve prostheses // *Am. J. Cardiol.* — 1989. — Vol. 63. — P. 1462–1465.

50. *Leonhardt G., Gaul C., Nietsch H.H. et al.* Thrombolytic therapy in pregnancy // *J. Thromb. Thrombolysis*. — 2006. — Vol. 21. — P. 271–276.

51. *Behrendt P., Schwartzkopff B., Perings S. et al.* Successful thrombolysis of st. Jude medical aortic prosthesis with tissue-type plasminogen activator in a pregnant woman: a case report // *Cardiol. Rev.* — 2002. — Vol. 10. — P. 349–353.

52. *Srinivas B.C., Moorthy N., Kuldeep A. et al.* Thrombolytic therapy in prosthetic valve thrombosis during early pregnancy // *Indian Heart J.* — 2012. — Vol. 64. — P. 74–76.

53. *Cáceres-Lóriga F.M., Pérez-López H., Morlans-Hernández K. et al.* Thrombolysis as first choice therapy in prosthetic heart valve thrombosis. A study of 68 patients // *J. Thromb. Thrombolysis*. — 2006. — Vol. 21. — P. 185–190.

54. *Bates S.M., Greer I.A., Hirsh J., Ginsberg J.S.* Use of antithrombotic agents during pregnancy: the Seventh ACCP Conference on Antithrombotic

and Thrombolytic Therapy // *Chest*. — 2004. — Vol. 126 (Suppl. 3). — P. 627–644.

55. *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. — Vol. 32. — P. 3147–3197.

56. Национальные рекомендации по диагностике и лечению сердечно-сосудистых заболеваний при беременности // Кардиоваскулярная терапия и профилактика. — 2010. — № 9, Приложение 2.

57. Expert consensus document on management of cardiovascular diseases during pregnancy. Task Force on the Management of Cardiovascular Diseases During Pregnancy of the European Society of Cardiology // *Eur. Heart J.* — 2003. — Vol. 24. — P. 761–781.

58. *Yun K.L., Miller D.C., Moore K.A. et al.* Durability of the Hancock MO bioprosthesis compared with standard aortic valve bioprostheses // *Ann. Thorac. Surg.* — 1995. — Vol. 60 (2 Suppl.). — P. 221–228.

59. *Jamieson W.R., Miller D.C., Akins C.W. et al.* Pregnancy and bioprostheses: influence on structural valve deterioration // *Ann. Thorac. Surg.* — 1995. — Vol. 60 (Suppl. 2). — P. 282–286.

60. *Badduke B.R., Jamieson W.R., Miyagishima R.T. et al.* Pregnancy and childbearing in a population with biologic valvular prostheses // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* — 1991. — Vol. 102. — P. 179–186.

61. *Sadler L., McCowan L., White H. et al.* Pregnancy outcomes and cardiac complications in women with mechanical, bioprosthetic and homograft valves // *BJOG*. — 2000. — Vol. 107. — P. 245–253.

62. *North R.A., Sadler L., Stewart A.W. et al.* Long-term survival and valve-related complications in young women with cardiac valve replacements // *Circulation*. — 1999. — Vol. 99. — P. 2669–2676.

63. *Heart Disease and pregnancy* / ed. by C. Oakley, C.A. Warnws. — Balckwell Publ. Inc., 2nd ad. — 2007. — P. 253.

64. *El S.F., Hassan W., Latroche B. et al.* Pregnancy has no effect on the rate of structural deterioration of bioprosthetic valves: long-term 18-year follow up results // *J. Heart Valve Dis.* — 2005. — Vol. 14. — P. 481–485.

65. *Starr A., Fessler C.L., Grunkemeier G., He G.W.* Heart valve replacement surgery: past, present and future // *Clin. Exp. Pharmacol. Physiol.* — 2002. — Vol. 29. — P. 735–738.

ВЕДЕНИЕ БЕРЕМЕННЫХ ПОСЛЕ ОПЕРАЦИЙ НА СЕРДЦЕ

В последние десятилетия существенно увеличилось количество женщин с оперированными пороками сердца, причем оперативное лечение может быть проведено как в детском, так и в подростковом возрасте. В настоящее время около 85% детей, оперированных по поводу врожденного порока сердца, доживают до подросткового возраста, и половину из них будут составлять женщины репродуктивного возраста. Целый ряд врожденных пороков сердца требует повторных операций на сердце, являющихся вторым этапом операции или корригирующих новую (ятрогенную) патологию. Женщины с ВПС, таким образом, могут иметь весьма разнообразную кардиологическую патологию, состоящую из комбинации клапанного поражения (регургитация/стеноз/механический искусственный клапан), поражения миокарда (гипертрофия/дилатация/дисфункция/единственный желудочек), вовлечения легких [легочная гипертензия/снижение («обеднение») кровотока в легких/рестриктивные нарушения/единственное легкое], наличие аритмий или цианоза [1].

Оперативная коррекция врожденных пороков сердца предполагает следующие виды вмешательств:

- радикальная операция — полное устранение причины патологического процесса;
- паллиативная операция — частичное устранение причины патологического процесса, облегчение течения;
- «постоянная паллиация» — не исправление порока, а последняя возможность максимальной нормализации кровообращения.

Для каждого оперативного вмешательства характерны резидуальные состояния (обычно корригируемые повторным вмешательством или исчезающие со временем) и осложнения, часто оказывающие влияние на течение беременности. Далее перечислены лишь некоторые, наиболее часто встречающиеся операции на сердце, при которых возможно увеличение продолжительности жизни до фертильного возраста.

РАДИКАЛЬНЫЕ ОПЕРАЦИИ НА СЕРДЦЕ

Проведение радикальных операций позволяет успешно выносить беременность, а роды осуществляются на доношенном сроке через естественные родовые пути.

Открытый артериальный проток. Операция по поводу открытого артериального протока, проводимая в детском возрасте, дает отличные результаты. Из резидуальных состояний отмечается, что часть пациентов после операции может иметь систолический шум на основании сердца вследствие остаточного расширения легочной артерии или стеноза периферической легочной артерии. Из осложнений возможно образование аневризмы легочной артерии (вследствие реканализации протока или эндокардита). Риск образования аневризмы возрастает при наличии ЛГ. Аневризма может быть обнаружена по данным рентгенограмм в виде затемнения в области дуги аорты, так как клинически она может себя ничем не проявлять на протяжении нескольких недель и даже месяцев. Для устранения возникшей проблемы требуется повторная операция.

ДМПП. Из резидуальных состояний возможно сохранение сообщения между предсердиями (реканализация дефекта). Наличие такого небольшого (до нескольких миллиметров) резидуального дефекта в целом не влияет на хорошие отдаленные результаты операции и не препятствует вынашиванию беременности. При наличии реканализации рекомендуется проведение профилактики инфекционного эндокардита в родах и послеродовом периоде.

Определение систолического шума на легочной артерии у беременной, перенесшей пластику (ушивание) ДМПП, может свидетельствовать о сопутствующем стенозе легочной артерии, сохранении лево-правого сброса через ДМПП, нарушении оттока крови через легочные вены. В этом случае обязательным является ЭхоКГ-обследование.

Различного рода нарушения ритма после операции по поводу ДМПП отмечаются примерно у пятой части пациентов, а появление аритмий происходит через много лет после операции. Большинство случаев нарушений ритма клинически ничем не проявляются, не препятствуют беременности и родам.

В последнее десятилетие разработан новый метод лечения пациентов с ДМПП. Это технологии катетеризации с применением системы Amplatzer. Суть процедуры заключается в том, что через вену пациенту вводится катетер, внутри которого находится ASD-окклюдер — своеобразная «заплатка», позволяющая закрыть отверстие между предсердиями сердца. Окклюдер системы Amplatzer внешне напоминает запла-

ту, которая представляет собой систему из двух соединенных между собой проволочных дисков, изготовленных из никель-титанового сплава. Этот сплав не реагирует с кровью и не отторгается организмом. Проволочные диски внутри выполнены дакроновым волокном, которое широко используется для зашивания ДМПП при классических операциях на сердце и хорошо приживается в организме. Оба диска оказываются на противоположной стороне перегородки сердца, они соединены шейкой, которая автоматически центрирует «заплату» в отверстии перегородки, таким образом, отверстие закрывается с двух сторон. В дальнейшем клетки эндокарда прорастают через окклюдер, и через 3–6 мес он полностью врастает в перегородку. Пациентки после закрытия ДМПП по методу Amplatzer не нуждаются в приеме дезагрегантов и антикоагулянтов (рис. 15.1, см. цв. вклейку), а роды осуществляются на доношенном сроке через естественные родовые пути.

ДМЖП. Отдаленные результаты после закрытия ДМЖП — превосходные, хотя распространены остаточные аномалии, такие как блокада ветви правой ножки пучка Гиса. При наличии двухпучковой блокады — блокады правой ветви пучка Гиса и левого переднего гемблока — больные имеют риск возникновения полной блокады сердца. В этом случае у беременных обязательным является проведение суточного мониторинга ЭКГ по Холтеру. Из резидуальных состояний может сохраняться сброс крови слева направо вследствие реканализации дефекта или дополнительного изолированного ДМЖП, который не был распознан до операции. Гемодинамическое значение подобных дефектов в отношении беременности и самопроизвольных родов в большинстве случаев невелико, а повторное оперативное лечение требуется крайне редко. При сохранении сброса слева направо рекомендуется проведение профилактики инфекционного эндокардита в родах и послеродовом периоде. Осложнением операции может стать недостаточность трехстворчатого клапана, причина которой — повреждение створок клапана во время операции или прошивание септальной части клапана при устранении дефекта. Даже выраженная трехстворчатая недостаточность обычно не оказывает влияния на течение беременности и родов (риск ВОЗ II). Редкое осложнение операции — недостаточность аортального клапана, причиной которой служит захват створок клапана при прошивании субаортального дефекта перегородки вблизи аорты. Недостаточность аортального клапана обычно носит умеренный характер.

Коарктация аорты. Коарктация аорты — один из тех пороков, при котором операция может полностью устранить все проявления заболевания. Из резидуальных состояний может сохраняться разница

артериального давления между верхними и нижними конечностями, а наличие градиента давления более 10–15 мм рт.ст. свидетельствует об остаточной обструкции. Тем не менее пациентки с изолированной коарктацией аорты, сохраняющейся после оперативного лечения, даже при условии более высокого градиента давления переносят беременность хорошо [2]. После операции по поводу коарктации аорты может сохраняться (или с годами развиваться) пред- или постстенотическое аневризматическое расширение аорты, артериальная гипертензия или недостаточность аортального клапана, имеющие самостоятельное прогностическое значение у беременных. Изменения на ЭКГ неспецифические и отражают различную степень перегрузки левого желудочка. На рис. 15.2 представлена ЭКГ больной Л., 36 лет. Диагноз: ВПС. Резекция коарктации аорты, перевязка ОАП, баллонная вальвулопластика стеноза устья аорты. Умеренный остаточный аортальный клапанный стеноз (градиент давления — 27 мм рт.ст.). Остаточный градиент в нисходящей аорте — 25 мм рт.ст. Родоразрешена через естественные родовые пути на доношенном сроке.

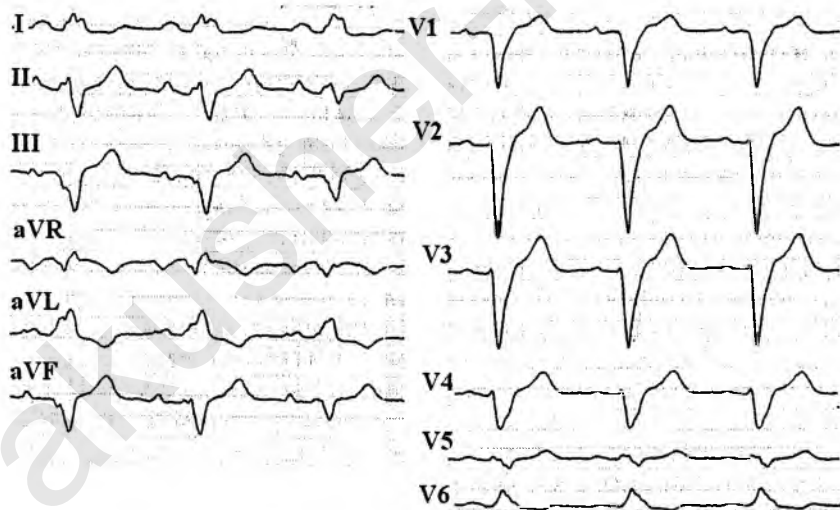


Рис. 15.2. ЭКГ больной Л., 36 лет. Синусовый ритм со склонностью к тахикардии, ЧСС — 91 в минуту, резкое отклонение ЗОС влево. Полная блокада левой ножки пучка Гиса. Повышение электрической активности правого предсердия. $RR=0,66$ с, $PQ=0,14$ с, $QRS=0,14$ с, $QT=0,39$ с. Угол альфа $QRS=-60^\circ$

Стеноз устья аорты. После открытой (или баллонной) вальвулопластики отмечаются хорошие результаты по уменьшению степени обструк-

ции, а ведение беременности и родов осуществляется в соответствии с сохранившимся градиентом давления или степенью недостаточности аортального клапана, развившейся в качестве осложнения операции.

Стеноз легочной артерии. Недостаточность клапана легочной артерии (незначительная или умеренная) отмечается у большинства пациентов после перенесенной вальвулотомии (открытой или баллонной), что определяется при доплер-ЭхоКГ. Аускультация пациентки в положении на спине или после физических упражнений позволяет легче выявить шум, недостаточность клапана легочной артерии, ее последствиями являются дилатация правого желудочка и небольшое снижение толерантности к физической нагрузке. Если сохраняется стеноз ветвей легочной артерии после вальвулотомии, недостаточность клапана легочной артерии может быть гемодинамически более значимой.

На рис. 15.3 (см. цв. вклейку) и 15.4 представлены ЭхоКГ больной К. с диагнозом атрезии клапана легочной артерии, гипоплазии легочной артерии, ДМЖП. Последовательно были выполнены три операции на сердце:

- паллиативная коррекция (анастомоз Gore-Tex), пластика ДМЖП;
- открытая пластика клапана легочной артерии;
- стентирование левой легочной артерии.

Родоразрешена в срок КС по акушерским показаниям (кифосколиоз III–IV степени, кососуженный таз).



Рис. 15.4. ЭхоКГ больной К. Стент в правой легочной артерии (указано стрелками)

ТФ. Из остаточных явлений возможно сохранение обструкции ВТПЖ, носящей обычно невыраженный характер и не оказывающей влияния на вынашивание беременности. Остаточный ДМЖП в большинстве случаев сопровождается лево-правым шунтом, так как давление правого желудочка ниже, чем левого, после успешного устранения обструкции ВТПЖ. Незначительная недостаточность клапана легочной артерии не оказывает влияния на течение беременности. Сохраняется риск развития полной АВ-блокады при сочетании блокады правой ножки пучка Гиса и левого переднего гемиблока. Желудочковый эктопический ритм, обнаруженный на ЭКГ в покое или при нагрузке, у пациентов после хирургической коррекции ТФ имеет серьезное значение. Более того, обнаружена связь между желудочковым ритмом, резидуальным повышением давления в правом желудочке и риском внезапной смерти. Наблюдение за желудочковыми аритмиями, их лечение — необходимые компоненты послеоперационного ведения пациентов. Для исключения злокачественных желудочковых нарушений ритма у беременных обязательно проведение суточного мониторирования ЭКГ по Холтеру.

«Двойное отхождение» сосудов от правого желудочка. При этом пороке имеется отхождение аорты и легочного ствола от правого желудочка сердца и ДМЖП. Заболевание сравнительно редкое и составляет около 1% всех ВПС. Выполнение радикальной операции Кавашима позволяет ликвидировать условия для цианоза и успешно выносить беременность. На рис. 15.5 представлена ЭКГ больной Р., 27 лет. Диагноз: ВПС. Двойное отхождение сосудов от правого желудочка. Операция Кавашима. Двое самостоятельных родов на доношенном сроке. На рис. 15.6 представлена ЭхоКГ больной Р.

Аортокоронарное шунтирование и стентирование коронарных артерий. Планирование и пролонгирование беременности осуществляется при отсутствии стенокардии II ФК, тяжелых аритмий, выраженного снижения сократительной функции миокарда (ФВ более 40%) и хорошей толерантности к физической нагрузке, определяемой по результатам проведения пробы с физической нагрузкой. Пациентам возможно назначение антитромбоцитарных препаратов, НФГ и НМГ [3]. Родоразрешение осуществляется на доношенном сроке через естественные родовые пути или КС. Необходимо предусмотреть раннее родоразрешение в связи с развитием осложнений. На рис. 15.7 представлена ЭКГ больной П., 26 лет. Диагноз: множественное (5) стентирование коронарных артерий в 2007 г. На сроке 37 нед беременности в связи с развившейся длительной тахикардией до 127 в минуту и изменениями сегмента ST-T родоразрешена операцией КС под ЭА.

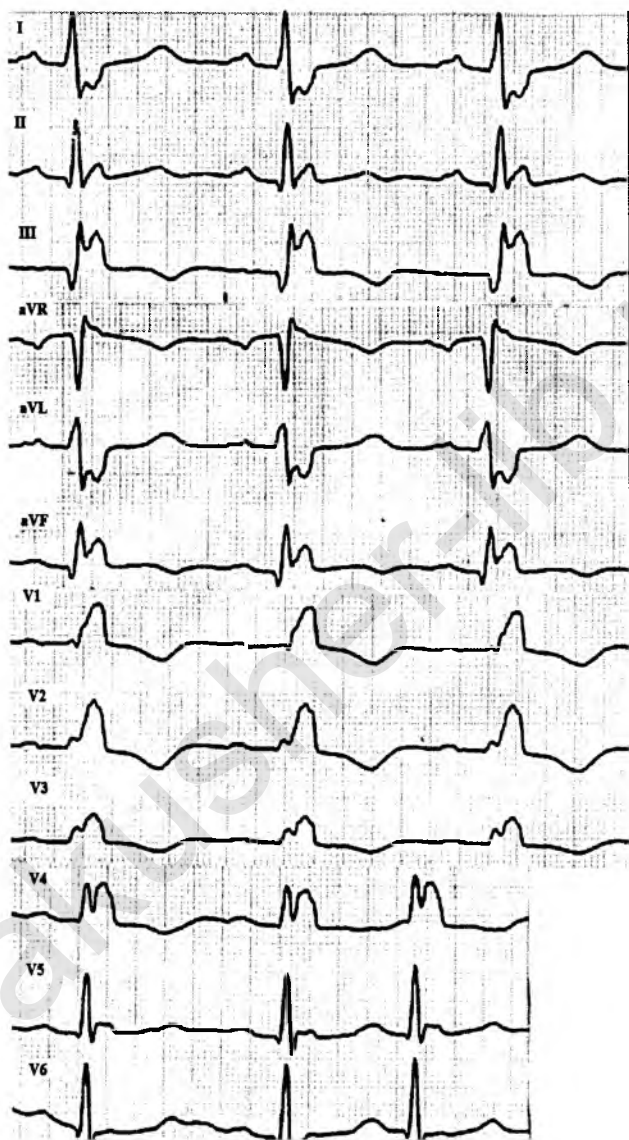


Рис. 15.5. ЭКГ больной Р., 27 лет. Синусовый ритм, ЧСС — 83 в минуту. Полная блокада правой ножки пучка Гиса. Изменения в миокарде левого желудочка. $RR=0,72$ с, $PQ=0,18$ с, $QRS=0,13$ с, $QT=0,41$ с



Рис. 15.6. ЭхоКГ больной Р. (четырёхкамерное сечение). Пластика межжелудочковой перегородки (указана стрелками)

ПАЛЛИАТИВНЫЕ ОПЕРАЦИИ НА СЕРДЦЕ

К паллиативным операциям относят наложение аортолегочных анастомозов (в том числе при атрезии клапана легочной артерии, ТФ и др.), корригирующих гиповолемию малого круга кровообращения. Хирурги пытаются чаще выполнять сразу радикальную коррекцию ТФ, чем паллиативные операции, так как существуют определенные проблемы, возникающие после операций системно-легочного шунтирования. В настоящее время паллиативные операции чаще выполняются младенцам в раннем постнатальном периоде с более высоким хирургическим риском из-за уникальных анатомических особенностей порока, включая множественные ДМЖП, выраженную гипоплазию легочной артерии или аномалии коронарных артерий. Могут встречаться следующие системно-легочные анастомозы: анастомоз Pott, Blalock-Taussing, Gore-Tex и др. Они характеризуются различной вероятностью тромбирования, легкостью закрытия при последующей радикальной операции и т.д. При данных паллиативных операциях беременность абсолютно противопоказана. Описаны единичные случаи успешно завершённой беременности после паллиативного наложения системно-легочного

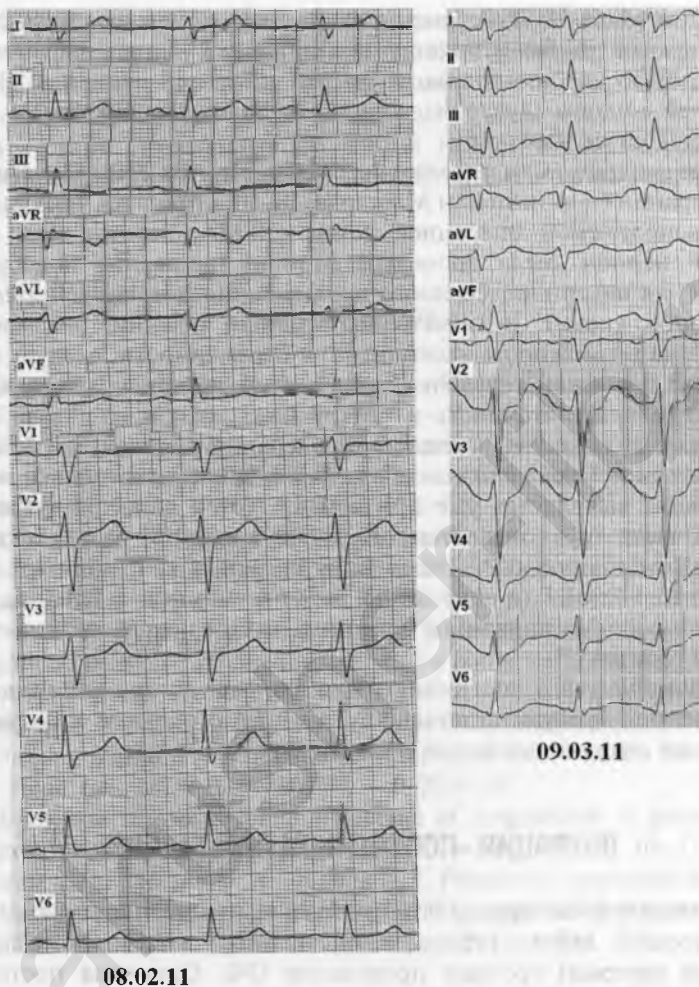


Рис. 15.7. ЭКГ больной П., 26 лет, от 08.02.11 г. Синусовая тахикардия, ЧСС — 95 в минуту, отклонение ЭОС вправо. Изменения в миокарде левого желудочка [зубцы $T(+)$ симметричные, заостренные в отведениях V_5-V_6]. $RR=0,66$ с, $PQ=0,17$ с, $QRS=0,08$ с, $QT=0,34$ с. Угол альфа $QRS=+95^\circ$. ЭКГ больной П. от 09.03.11. Синусовая тахикардия, ЧСС — 150 в минуту. В динамике увеличилась нагрузка на правый желудочек (более выраженное отклонение ЭОС вправо, смещение переходной зоны влево к отведению V_5 , регистрируется зубец S в отведении V_6). Тахизависимые изменения предсердно-желудочкового комплекса, форма «якоря» (косонисходящее смещение сегмента PQ и косовосходящая депрессия сегмента ST в отведениях V_3-V_6), снижение амплитуды зубцов $T(+)$

анастомоза [4, 5]. Из 26 беременностей у 9 пациенток с паллиативными анастомозами три были закончены абортom, 13 — преждевременными родами, было две неонатальные смерти и 8 детей родились живыми. У матерей в одном случае была тромбоэмболия и еще в одном — сердечная недостаточность [6].

Более реально вынашивание беременности при КТМС и выполнении операции Сеннинга или Мастарда. До 80-х годов XX века наиболее часто выполняемой операцией детям с ТМА, пережившим неонатальный период, была процедура Mustard (вшивание подобранной заплаты для внутривнутрипредсердного перемещения потоков артериальной и венозной крови). В качестве остаточных явлений, оказывающих влияние на возможность вынашивания беременности, следует учесть: снижение функции желудочков, поражение легочных сосудов, трехстворчатую недостаточность и обструкцию выходного тракта левого желудочка. В качестве последствий операций Сеннинга и Мастарда возможна системная венозная обструкция. Обструкция только верхней полый вены выявляется уже при осмотре (отек лица, раздутые вены верхней части грудной клетки). В позднем периоде из-за стягивания заплаты может произойти обструкция легочных вен, подтверждаемая при доплер-ЭхоКГ, и аритмии. У 36% беременных с ТМС, перенесших операцию Мастарда или Сеннинга, может потребоваться стентирование сосудов [7].

Наличие каждого остаточного явления или последствия операции у беременной требуют тщательного анализа с оценкой возможности ухудшения гемодинамических показателей.

ОПЕРАЦИЯ «ПОСТОЯННОЙ ПАЛЛИАЦИИ»

Сложные пороки сердца (трикуспидальная атрезия, синдром гипопластического левого сердца, единственный желудочек и атрезия легочной артерии) требуют проведения ОФ. Операция постепенно совершенствовалась технически и сейчас делается с использованием внесердечного кондуита (Gore-Tex graft), собирающего кровь из нижней и верхней полых вен в легочную артерию в обход анатомического правого (или общего) предсердия. ОФ, т.е. заключительный этап хирургического лечения, нельзя назвать радикальной коррекцией (как, например, при закрытии ДМПП), к ней больше подходит название «постоянная паллиация», т.е. это не исправление порока, а последняя возможность максимальной в данном случае нормализации кровообращения.

Благоприятные критерии для пролонгирования беременности:

- отсутствие цианоза (SaO_2 не менее 85% в артериальной крови);
- нормальные сократительная функция и объемы «системного» желудочка (правого или левого);
- отсутствие выраженной сердечной недостаточности (функциональный класс не выше III — одышка может возникать при ходьбе или подъеме на один этаж).

ЛИТЕРАТУРА

1. *Steer Ph.J., Gatzolius M.A., Baker Ph.* Heart Disease and Pregnancy. RCOG; Ed. Andrey Welsh, London, 2006. — P. 145.
2. *Yavuz C., Soydinc H.E., Tekbaş G., Karahan O.* Pregnancy complicated with severe recurrent aortic coarctation: a case report. *Case Report Vasc Med.* 2012;2012:865035. doi: 10.1155/2012/865035.
3. *Sheikh A.S., O'Sullivan M.* Pregnancy-related Spontaneous Coronary Artery Dissection: Two Case Reports and a Comprehensive Review of Literature // *Heart Views.* — 2012. — Vol. 13. — P. 53–65.
4. *Frenkel Y., Alcalay M., Chayen B. et al.* Successful pregnancy in a woman with cyanotic congenital heart disease after a palliative pulmonary-systemic shunt. A case report // *J. Reprod. Med.* — 1994. — Vol. 39. — P. 566–568.
5. *Stangl V., Bamberg C., Schröder T. et al.* Pregnancy outcome in patients with complex pulmonary atresia: case report and review of the literature // *Eur. J. Heart Fail.* — 2010. — Vol. 12. — P. 202–207.
6. *Neumayer U., Somerville J.* Outcome of pregnancies in patients with complex pulmonary atresia // *Heart.* — 1997. — Vol. 78. — P. 16–21.
7. *Metz T.D., Jackson G.M., Yetman A.T.* Pregnancy outcomes in women who have undergone an atrial switch repair for congenital d-transposition of the great arteries // *Am. J. Obstet. Gynecol.* — 2011. — Vol. 205. — P. 1–5.

ПРОФИЛАКТИКА ИНФЕКЦИОННОГО ЭНДОКАРДИТА

Учитывая возможность назначения антибиотикотерапии при отсутствии ясных показаний у женщин с пороками сердца, Американская коллегия кардиологов выработала рекомендации по профилактике инфекционного эндокардита [1], получившие признание и в нашей стране [2].

В связи с этим **рекомендуется** антибиотикопрофилактика при ДМПП, ДМЖП, ОАП и гипертрофической кардиомиопатии по следующей схеме: ампициллин по 2 г внутривенно или внутримышечно или амоксициллин по 2 г внутрь (*per os*) за 1 ч до родов.

При высоком риске инфекционного эндокардита (искусственный клапан сердца, инфекционный эндокардит в анамнезе, пороки сердца с цианозом) антибиотикопрофилактика **обязательна** и проводится по следующей схеме: ампициллин по 2 г внутривенно или внутримышечно и гентамицин по 1,5 мг/кг внутривенно (максимально 120 мг) за 30–60 мин до родов, через 6–8 ч после родов — ампициллин 1 г внутривенно или амоксициллин 1 г внутрь. При аллергии к пеницилинам используют ванкомицин 1 г внутривенно.

ЛИТЕРАТУРА

1. ACC/AHA guidelines for the management of patients with valvular heart disease: A report of the ACC/AHA Task Force on Practice Guidelines // J. Amer. Coll. Cardiol. — 1988. — Vol. 32. — P. 1486–1588.

2. *Затиян Е.П.* Врожденные и приобретенные пороки сердца у беременных (Функциональная и ультразвуковая диагностика). — М., 2004. — 304 с.

ЛЕГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ У БЕРЕМЕННЫХ

Определение. ЛГ называют синдром, в основе которого лежит ограничение потока через легочное артериальное русло, приводящее к повышению легочного сосудистого сопротивления и правожелудочковой недостаточности. Легочная гипертензия определяется при повышении среднего давления в легочной артерии более 25 мм рт.ст. в покое и 30 мм рт.ст. — при нагрузке во время зондирования полостей сердца или ЭхоКГ.

Эпидемиология. Распространенность легочной артериальной гипертензии (ЛАГ) составляет 15 случаев на 1 000 000 населения. Первичная (идиопатическая) ЛГ (39,2% всех случаев ЛАГ) больше распространена у женщин по сравнению с мужчинами (1,7:1), средний возраст пациентов — 37 лет, а средняя продолжительность жизни после установления диагноза составляет около 2,8 года. Легочная гипертензия, ассоциированная с врожденными заболеваниями сердца, часто встречается при СЭ, ДМЖП или ДМПП (обычно небольшом <1 см и <2 см в диаметре соответственно), общем артериальном протоке, при пороках сердца после хирургической коррекции (11,3%). ЛАГ, ассоциированная с системными заболеваниями соединительной ткани, составляет 11,3%, а при ее наличии двухгодичная выживаемость снижается с 80 до 40% [1]. При портальной гипертензии ЛАГ отмечается в 10,4%. При хронической обструктивной болезни легких, протекающей с выраженной дыхательной недостаточностью, в 50% случаев определяют признаки ЛАГ.

Классификация ЛГ. Согласно последней классификации, различают пять типов ЛГ: артериальная, венозная, гипоксическая, тромбоэмболическая или смешанная. Клиническая классификация ЛГ, согласованная экспертами Европейского общества кардиологов и предложенная в г. Дана Пойнт (2008) [2], выглядит следующим образом.

- ЛАГ:
 - идиопатическая;
 - наследственная;
 - мутация гена рецептора типа 2 к протеину костного морфогенеза;
 - мутация гена активинподобной киназы-1 (с и без наследственной геморрагической телеангиэктазии);

- неизвестные мутации;
- вызванная медикаментозными и токсическими воздействиями;
- ассоциированная — связанная:
 - ◇с заболеваниями соединительной ткани;
 - ◇ВИЧ-инфекцией;
 - ◇портальной гипертензией;
 - ◇врожденными пороками сердца;
 - ◇шистосомозом;
 - ◇хронической гемолитической анемией;
- персистирующая легочная гипертензия новорожденных.
- Легочная гипертензия, обусловленная поражением левых камер сердца:
 - систолическая дисфункция левого желудочка;
 - диастолическая дисфункция левого желудочка;
 - поражение клапанов левых отделов сердца.
- Легочная гипертензия, обусловленная патологией дыхательной системы и/или гипоксией:
 - хроническая обструктивная болезнь легких;
 - интерстициальные заболевания легких;
 - другие заболевания легких со смешанным рестриктивным и обструктивным компонентами;
 - нарушения дыхания во время сна;
 - альвеолярная гиповентиляция;
 - высокогорная легочная гипертензия;
 - пороки развития дыхательной системы.
- Хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия.
- Легочная гипертензия, обусловленная неясными многофакторными механизмами:
 - заболевания крови: миелопролиферативные заболевания, спленэктомия;
 - системные заболевания: саркоидоз, гистиоцитоз Лангерханса, лимфангиолейомиоматоз, нейрофиброматоз, васкулиты;
 - обменные заболевания: болезнь накопления гликогена, болезнь Гоше, заболевания щитовидной железы;
 - другие: опухолевая обструкция, фиброзирующий медиастинит, ХПН у больных, находящихся на гемодиализе.

Патогенез. В патогенезе ЛГ участвуют следующие основные механизмы: вазоконстрикция, редукция легочного сосудистого русла, снижение эластичности стенок легочных сосудов, облитерация просвета легочных сосудов (тромбоз и пролиферация гладкомышечных клеток). Определяются гипертрофия меди, пролиферативные и фиброзные

изменения интимы (концентрические и эксцентрические) артериол. Ведущее значение в развитии ЛГ отводится дисфункции эндотелия, обуславливающей нарушение баланса вазоконстрикторов и вазодилататоров, вазоконстрикцию и активирующей эндотелийзависимое звено гемостаза.

Патогенез осложнений гестации. Увеличение ОЦК, сопровождающее беременность, в условиях повышения сосудистого легочного сопротивления вызывает резкое повышение нагрузки на правый желудочек, его дилатацию, сердечную недостаточность и усугубление перфузионных нарушений в легких. У беременных с высокой ЛГ может наблюдаться асинхронизм работы правого и левого желудочков, усугубляющий гемодинамические нарушения [3]. У женщин с ЛГ течение беременности сопряжено с высоким риском материнской смерти. Несмотря на различные принципы наблюдения и ведения беременности у женщин с ЛГ, их смертность остается высокой. У этих пациенток увеличен риск сердечной недостаточности и внезапной смерти как до беременности, так и после нее, а также после оперативного родоразрешения [4, 5]. При тщательном наблюдении узкопрофильными специалистами материнская смертность колеблется от 20 до 60% [6.]. Предикторами сердечной недостаточности при ЛГ является ее степень, уровень повышения натрийуретических пептидов и размер правого желудочка [7, 8].

С.А. Elliot и соавт. сообщили, что беременность при ЛГ является относительно безопасной при давлении в легочной артерии около 40 мм рт.ст. [9]. Bédard E. и соавт. считают, что у 30% женщин с умеренной ЛГ развивается сердечная недостаточность или они умирают в родах и послеродовом периоде [10]. Использование новых препаратов, оказывающих вазодилатирующее действие на сосуды малого круга кровообращения, увеличивает возможность улучшения прогноза у этих женщин, хотя и несущественно [11].

Пациентки с ЛГ должны быть отговорены от беременности, а при ее наступлении беременность должна быть прервана на ранних сроках. При условии полной информированности пациентки, осознании ею высокого риска и настойчивом желании пролонгирования беременности только раннее начало терапии, направленной на улучшение легочного кровотока, способно улучшить показатели выживаемости.

Клиническая и аускультативная картина. Клинические симптомы у пациентов с ЛАГ неспецифичны. Отмечаются слабость, усталость, одышка, кровохарканье, боли давящего характера в области сердца и за грудиной, головокружение, потери сознания. Физикальные признаки включают пульсацию слева от грудины в четвертом межреберье и эпигастрии, отражающие увеличение правого желудочка.

При аускультации сердца может отмечаться усиление II тона во втором межреберье слева (на легочной артерии), пансистолический шум у основания мечевидного отростка и отражающий трикуспидальную недостаточность, шум Грехема—Стилла, связанный с недостаточностью клапана легочной артерии. К выраженным признакам правожелудочковой недостаточности относятся пульсация шейных вен, гепатомегалия, периферические отеки, асцит. Выявляются также симптомы, характерные для основного заболевания.

ЭКГ. Электрокардиографическое исследование позволяет выявить признаки гипертрофии и перегрузки правого желудочка, дилатацию и гипертрофию правого предсердия.

Рентгенография органов грудной клетки. Рентгенологическое исследование грудной клетки в 90% случаев идиопатической ЛГ указывает на характерные изменения. Отмечаются повышение прозрачности легочных полей на периферии вследствие обеднения легочного рисунка, выбухание ствола и левой ветви легочной артерии, формирующих II дугу по левому контуру сердца (прямая проекция), расширение корней легких, а также увеличение правых отделов сердца. При рентгенологическом исследовании могут выявляться изменения легких и сердца, лежащие в основе развития ЛГ. При неясности диагноза и подозрении на ЛГ беременным на любом сроке гестации должна быть проведена рентгенография грудной клетки.

ЭхоКГ. ЭхоКГ при ЛГ позволяет определять ее уровень, а также гипертрофию и дилатацию правых отделов сердца, наличие других гемодинамических расстройств. Трикуспидальная недостаточность характерна для большинства (74%) пациентов с легочной гипертензией, а по степени трикуспидальной регургитации рассчитывается среднее давление в легочной артерии.

Осложнения гестации:

- нарастание цианоза, вызванного вторичным эритроцитозом;
- железодефицитная анемия;
- нарушения агрегации тромбоцитов;
- тромбозы;
- сердечная недостаточность;
- желудочковые и наджелудочковые аритмии;
- внезапная смерть;
- дыхательная недостаточность;
- осложнения основного заболевания.

Лечение. Патогенетически обосновано при ЛГ применение вазодилататоров, в частности антагонистов кальция, так как важным звеном в развитии заболевания является вазоконстрикция. При назначении

этих препаратов отмечено снижение легочного сосудистого сопротивления более чем на 20%.

Для проведения острой пробы используют нифедипин, который значительно активнее снижает общее легочное сосудистое сопротивление, чем системное. Терапию антагонистами кальция у пациенток с ЛГ следует начинать под строгим гемодинамическим контролем и только в случаях выраженного снижения легочного сосудистого сопротивления (на 25–50% от исхода) при проведении острой пробы. Терапия антагонистами кальция показана пациенткам с сердечным индексом более 2,1 л/мин/м² и/или сатурацией венозной крови более 63%, и/или давлением в правом предсердии менее 10 мм рт.ст. и положительным ответом на острое назначение вазодилатора.

К сожалению, лишь у 15–25% беременных с ЛГ показано использование антагонистов кальция, а при СЭ их применение крайне нежелательно [2].

Простагландины и их аналоги. Простагландины представляют собой группу мощных эндогенных вазодилаторов с целым спектром дополнительных эффектов: антиагрегационным, антипролиферативным и цитопротективным.

Одной из форм для внутривенного введения является эпопростенол. Препарат обладает коротким периодом полужизни (около 5 мин), способен увеличивать сердечный выброс и уменьшать легочное сосудистое сопротивление. После постановки катетера инфузию начинают со стартовой дозы 2 НФГ/кг в минуту и постепенно увеличивают на 2 НФГ/кг в минуту — 4 НФГ/кг в минуту в течение нескольких недель до родов. К простагландинам, вводимым внутривенно, может развиваться толерантность, механизм возникновения которой недостаточно изучен. В литературе описаны случаи успешного лечения эпопростенолом ЛГ (категория В) у беременных [12–14].

Лечение эпопростенолом и илопростом (иломедин) (категория С) с применением центрального катетера — чрезвычайно дорогостоящее, хотя и более эффективное, чем с применением небулайзера (до 60 000 долл. США в год) [3, 15]. В то же время длительное, в ряде случаев с самого начала беременности, ингаляционное применение илопроста (вентавис) позволяет избежать инфекционных осложнений, связанных с катетеризацией вен [9].

У беременных возможно также использование других эффективных средств для лечения ЛГ — трепростинила (ремодулин) и берапроста. Трепростинил и берапрост — аналоги простациклина и недавно одобрены к применению Администрацией контроля продуктов питания и лекарственных препаратов (США). Изменения химической структу-

ры позволили обеспечить различные способы использования трепростинила и пероральный — для берапростра.

Трепростинил — синтетический единственный аналог простациклина, созданный для использования в виде инъекций (подкожных или внутривенных) и ингаляционно [16, 17].

В нашей стране более доступен простагландин E1 (алпростан, вазопростан) [18]. Препарат обладает очень коротким периодом полужизни — около 3 мин, что делает его «идеальным» для использования в острых пробах, так как имеется возможность быстро титровать дозу до нужной величины, а при необходимости быстро прекратить проведение.

Антагонисты рецепторов эндотелина. Эндотелин-1 — мощный вазоконстриктор эндотелиального происхождения, обладает пролиферативным и профибротическим эффектами, а также играет важную патогенетическую роль в развитии ЛГ. Специфическим антагонистом рецепторов эндотелина-1 является бозентан, который приводит к уменьшению воспалительных реакций, предотвращает увеличение проницаемости легочных сосудов и развитие их ремоделирования. Бозентан назначают в дозе 62,5 мг 2 раза в день, через 4 нед терапии доза возрастает до 125 мг 2 раза в день [19]. Увеличение дозы препарата свыше 250 мг не приводит к улучшению клинической симптоматики, однако сопряжено с большей вероятностью побочных эффектов, особенно повышения трансаминаз.

Оксид азота и его аналоги. Оксид азота является мощным вазодилататором, оказывающим избирательное действие на сосуды малого круга кровообращения. Образование оксида азота определяется многочисленными факторами: экспрессией гена NO-синтазы, уровнем активности NO-синтазы и фосфодиэстеразы, обеспечивающей регуляцию продукции циклического гуанозинмонофосфата. Силденафил (виагра, ревацио) (категория В) является селективным ингибитором циклического гуанозинмонофосфата-зависимой фосфодиэстеразы (тип 5) и вызывает снижение легочного сосудистого сопротивления и уменьшение гипертрофии правого желудочка. К настоящему времени уже накоплен материал, демонстрирующий хорошую переносимость и эффективность силденафила у беременных с ЛГ различной этиологии [11, 20, 21 и др.].

Антикоагулянты. У пациенток с ЛГ (при отсутствии склонности к кровотечениям) показано назначение НМГ в терапевтических дозах [22].

Учитывая развитие при ЛГ гиперкоагуляции и высокую частоту тромботических поражений легочных сосудов назначение пероральных антикоагулянтов в послеродовом периоде сомнений не вызывает.

Стартовая доза варфарина составляет 2,5–5,0 мг. Дальнейший режим дозирования устанавливается индивидуально под контролем МНО до уровня 2–3. Все пациентки с первичной ЛГ или тромбоземболической формой ЛГ должны пожизненно принимать варфарин до стабилизации МНО на уровне 2–3.

В коррекции микроциркуляторных расстройств при ЛГ может быть использован курантил (дипиридамо́л) в комбинации с внутривенным введением как нитроглицерина, так и оксида азота [23, 24]. Дипиридамо́л увеличивает синтез простаглицлина P_gI₂ эндотелием сосудистой стенки, нормализует соотношение P_gI₂ и TxA₂, предотвращая агрегацию тромбоцитов; усиливает синтез эндотелиального оксида азота (NO).

Ингаляционное использование кислорода. Чаще всего у пациенток с ЛГ не показано использование ингаляций кислорода, а его длительное применение возможно лишь после получения роста сатурации кислорода в артериальной крови на фоне непродолжительных по времени ингаляций [25].

Подготовка к родам и родоразрешение. У пациенток с СЭ и идиопатической ЛАГ отмечается высокая летальность как при родоразрешении через естественные родовые пути (29 и 20% соответственно), так и при оперативном родоразрешении (38 и 42% соответственно) [26].

В подавляющем числе случаев при развитии СЗРП или ухудшении состояния матери осуществляется раннее родоразрешение. КС обладает определенными преимуществами перед родами через естественные родовые пути, позволяет исключить боль и физическую нагрузку, исключить гипоксию плода и ацидоз, развивающиеся во втором периоде родов. Проведение эпидуральной анестезии сопровождается снижением АД и увеличением гипоксемии, а также представляет опасность развития гематомы в случае длительного лечения пациенток антикоагулянтами.

Послеродовой период. Пациентка в послеродовом периоде должна находиться под наблюдением реаниматолога и длительным мониторингом АД, центрального венозного давления и сатурации кислорода. Не рекомендуется катетеризация легочной артерии и периферических артерий. В послеродовом периоде рекомендуется перевод с НМГ на прием пероральных антикоагулянтов.

ЛИТЕРАТУРА

1. *Stupi A. M., Steen V. D., Owens G. R. et al.* Pulmonary hypertension in the CREST syndrome variant of systemic sclerosis // *Arthritis Rheum.* — 1986. — Vol. 29. — P. 515–524.

2. *Galiè N., Hoepfer M.M., Humbert M. et al.* Task Force for Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of European Society of Cardiology (ESC); European Respiratory Society (ERS); International Society of Heart and Lung Transplantation (ISHLT), Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension // *Eur. Respir. J.* — 2009. — Vol. 34. — P. 1219–1263.
3. *Cotrim C., Simões O., Loureiro M.J. et al.* Acute resynchronization with inhaled iloprost in a pregnant woman with idiopathic pulmonary artery hypertension // *Rev. Port. Cardiol.* — 2006. — Vol. 25. — P. 529–533.
4. *Safdar Z.* Pulmonary arterial hypertension in pregnant women // *Ther. Adv. Respir. Dis.* — 2013. — Vol. 7. — P. 51–63.
5. *Smith J.S., Mueller J., Daniels C.J.* Pulmonary arterial hypertension in the setting of pregnancy: a case series and standard treatment approach // *Lung.* — 2012. — Vol. 190. — P. 155–160.
6. *Katsuragi S., Yamanaka K., Neki R. et al.* Maternal outcome in pregnancy complicated with pulmonary arterial hypertension // *Circ. J.* — 2012. — Vol. 76. — P. 2249–2254.
7. *Goto K., Arai M., Watanabe A. et al.* Utility of echocardiography versus BNP level for the prediction of pulmonary arterial pressure in patients with pulmonary arterial hypertension // *Int. Heart J.* — 2010. — Vol. 51. — P. 343–347.
8. *Waners C.A.* Pregnancy and pulmonary hypertension // *Int. J. Cardiol.* — 2004. — Vol. 97. — P. 11–13.
9. *Elliot C.A., Stewart P., Webster V.J. et al.* The use of iloprost in early pregnancy in patients with pulmonary arterial hypertension // *Eur. Respir. J.* — 2005. — Vol. 26. — P. 168–173.
10. *Bédard E., Dimopoulos K., Gatzoulis M.A.* Has there been any progress made on pregnancy outcomes among women with pulmonary arterial hypertension? // *Eur. Heart J.* — 2009. — Vol. 30. — P. 256–265.
11. *Duarte A.G., Thomas S., Safdar Z. et al.* Management of pulmonary arterial hypertension during pregnancy: a retrospective, multicenter experience. *Chest.* 2012 Oct 22. doi: 10.1378/chest. 12–0528. [Epub ahead of print].
12. *Nahapetian A., Oudiz R.J.* Serial hemodynamics and complications of pregnancy in severe pulmonary arterial hypertension // *Cardiology.* — 2008. — Vol. 109. — P. 237–240.
13. *Huang S., DeSantis E.R.* Treatment of pulmonary arterial hypertension in pregnancy // *Am. J. Health Syst. Pharm.* — 2007. — Vol. 64. — P. 1922–1926.
14. *Bendayan D., Hod M., Oron G. et al.* Pregnancy outcome in patients with pulmonary arterial hypertension receiving prostacyclin therapy // *Obstet. Gynecol.* — 2005. — Vol. 106 (5 Pt 2). — P. 1206–1210.

15. *Steer Ph.J., Gatzouli M.A., Baker Ph.* Heart Disease and Pregnancy. RCOG; Ed. Andrey Welsh, London. — 2006. — P. 145.

16. *Skoro-Sajer N.* Optimal use of treprostinil in pulmonary arterial hypertension: a guide to the correct use of different formulations // *Drugs.* — 2012. — Vol. 72. — P. 2351–2363.

17. *Smith J.S., Mueller J., Daniels C.J.* Pulmonary arterial hypertension in the setting of pregnancy: a case series and standard treatment approach // *Lung.* — 2012. — Vol. 190. — P. 155–160.

18. *Бокерия Л.А., Горбачевский С.В., Коваленко В.И., Туманян М.Р.* Применение простагландина E1 (Алпростана) в клинике сердечно-сосудистой хирургии. — М.: НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева. — 2004. — С. 24.

19. *Gatzoulis M.A., Giannakoulas G.* Sinus venosus atrial septal defect in a 31-year-old female patient: a case for surgical repair // *Eur. Respir. Rev.* — 2010. — Vol. 19. — P. 340–344.

20. *Ng W.P., Yip W.L.* Successful maternal-foetal outcome using nitric oxide and sildenafil in pulmonary hypertension with atrial septal defect and HIV infection // *Singapore Med. J.* — 2012. — Vol. 53. — P. 3–5.

21. *Goland S., Tsai F., Habib M. et al.* Favorable outcome of pregnancy with an elective use of epoprostenol and sildenafil in women with severe pulmonary hypertension // *Cardiology.* — 2010. — Vol. 115. — P. 205–208.

22. *Huang S., DeSantis E.R.* Treatment of pulmonary arterial hypertension in pregnancy // *Am. J. Health Syst. Pharm.* — 2007. — Vol. 64. — P. 1922–1926.

23. *Sulica R., Dinh H.V., Dunsy K. et al.* The acute hemodynamic effect of IV nitroglycerin and dipyridamole in patients with pulmonary arterial hypertension: comparison with IV epoprostenol // *Congest. Heart Fail.* — 2005. — Vol. 11. — P. 139–144.

24. *Pérez-Peñate G., Cabrera Navarro P., Ponce González M.* Long-term inhaled nitric oxide plus dipyridamole for pulmonary arterial hypertension // *Respiration.* — 2005. — Vol. 72. — P. 419–422.

25. *Galie N., Manes A., Palazzini M. et al.* Management of pulmonary arterial hypertension associated with congenital systemic-to-pulmonary shunts and Eisenmenger's syndrome // *Drugs.* — 2008. — Vol. 68. — P. 1049–1066.

26. *Weiss B.M., Hess O.M.* Pulmonary vascular disease and pregnancy: current controversies, management strategies, and perspectives // *Eur. Heart J.* — 2000. — Vol. 21. — P. 104–115.

ПРИНЦИПЫ НАБЛЮДЕНИЯ И ВЕДЕНИЯ БЕРЕМЕННЫХ С ПОРОКАМИ СЕРДЦА

Наиболее тяжелым осложнением сердечно-сосудистых заболеваний в целом и пороков сердца в частности является сердечная недостаточность.

В большинстве случаев у беременных с пороками сердца (исключая стеноз левого атриовентрикулярного отверстия) развитие СН протекает достаточно медленно, с клиническими симптомами, зависящими от перегрузки тех или иных камер сердца (лево- и правожелудочковая СН). В этих случаях только тщательное наблюдение за больной кардиологом позволяет определить клинические симптомы хронической СН.

Учитывая увеличение ОЦК и соответственно нагрузки на сердечно-сосудистую систему, большинство авторов считают возможным ухудшение состояния беременных с пороками сердца, уже начиная с конца I триместра беременности [1]. Исходя из этого положения возможны три вывода:

- первичная консультация кардиолога беременной с пороком сердца должна осуществляться как можно раньше;
- так как ухудшение состояния больной (развитие СН) возможно в любом триместре беременности, госпитализация на заранее определенных сроках беременности не позволяет ни определить вероятность развития СН, ни предотвратить ее;
- исключительно важная роль отводится амбулаторному этапу ведения пациенток с выделением групп риска по развитию СН, а кратность и длительность госпитализации должны определяться индивидуально.

При сборе анамнеза важно обратить внимание на семейный анамнез заболевания (случаи внезапной смерти, синдрома Марфана, врожденных пороков сердца).

Увеличение ОЦК при нормально протекающей беременности моделирует развитие СН, и поэтому у здоровых пациенток могут определяться ряд аналогичных симптомов:

- увеличение венозного давления;

- теплые конечности;
- периферические отеки;
- дрожь;
- тахикардия;
- желудочковые и наджелудочковые экстрасистолы;
- усиление амплитуды I тона;
- появление III тона;
- систолический шум.

Частота ритма несколько увеличивается, увеличивается число предсердных и желудочковых экстрасистол, могут наблюдаться отеки. Верхушечный толчок слегка смещается влево и вниз. Вследствие роста нагрузки объемом отмечается аортальная или митральная регургитация, шунтирование крови слева направо через открытое овальное окно, катетерная проходимость которого является вариантом нормы (3–4 мм). Громкий III тон встречается у 90% беременных, а после 30 нед беременности может отмечаться преходящее расщепление II тона. Систолический шум на аортальном клапане и клапане легочной артерии встречается у 90% беременных.

Наблюдение и ведение беременных с пороками сердца осуществляется кардиологом поликлинического (консультативного) отдела специализированного родовспомогательного учреждения.

При первом посещении определяется толерантность к физическим нагрузкам, наличие и выраженность изменений на ЭКГ (признаки перегрузки камер сердца, изменений в миокарде), ЭхоКГ-параметры (характер порока сердца, наличие или отсутствие дилатации камер сердца, сочетание с другими пороками, значения градиента давления при пороках сердца с перегрузкой давлением и параметры сократимости).

При определении низкого риска кардиологических осложнений у беременной с пороком сердца пациентка продолжает наблюдение у терапевта по месту жительства, а госпитализируется для родоразрешения в специализированный стационар на доношенном сроке беременности.

При определении промежуточного риска кардиологических осложнений наблюдение за беременными с пороками сердца осуществляется в зависимости от выраженности симптомов сердечной недостаточности (толерантность к физической нагрузке).

При II ФК СН и/или ФВ ЛЖ 40–60% наблюдение за пациенткой осуществляется терапевтом по месту жительства с возможностью очной консультации кардиолога специализированного стационара при любом изменении самочувствия больной. На этом этапе осуществляется про-

филактика и лечение (реже) СН, нарушений ритма и нормализация частоты ритма при постоянной форме ФП (назначение антагонистов кальция — производных дифенилалкиламина, препаратов калия, метаболической терапии и сердечных гликозидов). Повторное обследование у кардиолога в специализированном родовспомогательном учреждении проводится на сроке 26–28 нед беременности с оценкой ЭхоКГ и ЭКГ-данных. При отсутствии существенного снижения толерантности к физическим нагрузкам, фракции выброса и роста градиента давления (особенно важно при ГКМП!) беременная госпитализируется на доношенном сроке. Способ родоразрешения и вид анестезии определяются во время госпитализации пациентки исходя из конкретных нарушений гемодинамики, характерных для порока сердца.

При III ФК СН осуществляется госпитализация в кардиологическое или терапевтическое отделение многопрофильного стационара с динамическим наблюдением акушера-гинеколога. При возможности медикаментозной коррекции сердечной недостаточности пациентка наблюдается амбулаторно начиная с 26-й недели беременности у кардиолога специализированного роддома с периодичностью 1 раз в 2 нед. При необходимости проводятся ЭКГ- и ЭхоКГ-исследования с повторной явкой при любом изменении самочувствия. Оценка усугубления симптомов СН проводится на основании жалоб, характерных для перегрузки тех или иных камер сердца (право- или левожелудочковая СН), а также объективных ЭхоКГ-параметров (ФВ, размеры камер сердца, комплексные параметры сократимости). При подтверждении нарастающих симптомов СН показано досрочное родоразрешение.

При отсутствии нарастания СН больная госпитализируется в отделение патологии беременных на сроке 35–36 нед беременности с результатами проведенного ЭКГ и ЭхоКГ-исследования для определения характера анестезиологического пособия в родах. Родоразрешение чаще всего носит оперативный характер.

При определении высокого риска кардиологических осложнений у беременной с пороком сердца и отказе от прерывания беременности показана плановая госпитализация в кардиологическое отделение многопрофильного стационара с динамическим наблюдением акушера-гинеколога на сроке 26–27 нед беременности или ранее. По показаниям осуществляется стационарное лечение до срока родов, а при возможности амбулаторного наблюдения (отсутствие СН выше III ФК, угрозы расслаивания аорты и отека легких) — повторные консультации кардиолога с периодичностью не реже 1 раз в 2 нед с оценкой по данным ЭхоКГ динамики сократимости миокарда, состояния аортальной стенки, толерантности к физической нагрузке. На протяжении

всего срока гестации осуществляется пристальный контроль за возможным появлением симптомов фетоплацентарной недостаточности.

Показанием для ранней госпитализации (до 26–27 нед беременности) служат появление цианоза, снижение ФВ ЛЖ менее 40%, систолическое давление в легочной артерии более 80 мм рт.ст. и выраженный (критический) аортальный стеноз с симптомами ишемии миокарда.

Оперативное родоразрешение у беременных высокого риска осуществляется в условиях многопрофильного стационара с кардиохирургическим отделением и кардиореанимацией с рекомендациями анестезиологического пособия и ведения послеродового периода, разработанными для конкретного порока сердца.

ЛИТЕРАТУРА

1. Heart Disease and pregnancy / ed. by C. Oakley, C.A. Warnws. — Balckwell Publ. Inc., 2nd ad., 2007. — P. 253.

АРИТМИИ И БЛОКАДЫ СЕРДЦА У БЕРЕМЕННЫХ

ОБЩИЕ ВОПРОСЫ ДИАГНОСТИКИ АРИТМИЙ И ВЕДЕНИЯ БЕРЕМЕННЫХ

У здоровых женщин детородного возраста весьма часто отмечаются различные виды аритмий [1]. Р.А. Sobotka и соавт. (1981) при проведении суточного мониторирования ЭКГ по Холтеру у 50 небеременных женщин в возрасте от 22 до 28 лет без органических заболеваний сердца в 88% случаев выявили как предсердную, так и желудочковую экстрасистолию (ЖЭ) (табл. 19.1).

Таблица 19.1

Частота аритмий у здоровых женщин детородного возраста

Вид аритмии	n (%)
Нормальная частота синусового ритма	50 (100)
Дисфункция синусового узла:	
тахикардия (более 100 в 1 мин)	50 (100)
брадикардия (менее 60 в 1 мин)	50 (100)
синусовая аритмия	50 (100)
Суправентрикулярные аритмии	32 (64)
Экстрасистолы из АВ-узла	2 (4)
Ускоренный АВ-ритм	1 (2)
Желудочковые аритмии:	
изолированные ЖЭ	27 (54)
полиморфная ЖЭ	5 (10)
желудочковая тахикардия	1 (2)
Атриовентрикулярные блокады:	
I степени	6 (12)
II степени, 1-й тип	2 (4)

По Sobotka P.A., Mayer J.H., Bauernfeind R.A et al. Arrhythmias documented by 24-hour continuous ambulatory electrocardiographic monitoring in young women without heart disease // Am. Heart J. — 1981. — Vol. 101. — P. 573–759 [2].

Возможные механизмы возникновения аритмий у беременных связаны с изменением проведения ионных каналов, увеличением размеров сердца (напряжения стенки предсердий, увеличение конечно-диастолического объема камер сердца). Увеличение преднагрузки ведет к росту электрической нестабильности миокарда и образованию аритмогенных очагов в миокарде предсердий и желудочков. Увеличение частоты сердечных сокращений, отмечаемое у подавляющего большинства беременных, приводит к изменениям в эффективном рефрактерном периоде, скорости проведения импульса и пространственной дисперсии рефрактерности [3]. Возникновению аритмий способствуют отмечаемые при беременности усиление активности симпатической нервной системы, гиперэстрогемия и электролитный дисбаланс [4, 5].

У беременных не отмечается роста уровня катехоламинов, однако под влиянием высокого содержания эстрогенов выявлено увеличение числа α -адренергических рецепторов в миокарде, что усиливает чувствительность сердечной мышцы к катехоламинам [6]. Кроме того, их уровень в сыворотке крови увеличивают эмоциональные и физические нагрузки, а также сокращения матки.

Аритмии могут сопровождать ряд органических заболеваний сердца, например дефекты межпредсердной или межжелудочковой перегородки или врожденные аномалии проводящей системы сердца. Эти нарушения ритма отмечаются до беременности, а гемодинамические изменения, связанные с беременностью, обычно усиливают проявления аритмий. Во время беременности при отсутствии органических заболеваний сердца могут отмечаться аритмии, исходящие из ВПЖ [5], а также суправентрикулярные тахикардии по механизму re-entry (повторного входа) [7]. Другими причинами аритмий у беременных могут быть электролитный дисбаланс (гипокалиемия, гиперкалиемия), действие медикаментов (анестетиков, некоторых антиаритмиков, β -адреномиметиков), гипотиреоз и тиреотоксикоз.

Частыми видами аритмий у беременных являются предсердные и желудочковые экстрасистолы и парасистолы. Предсердные нарушения ритма, не вызывающие субъективных ощущений, отмечаются у 50% женщин [8, 9].

Жалобы пациенток с нарушениями ритма включают сердцебиение, головокружение или легкую головную боль, одышку, чувство перебоев в работе сердца, синкопальные или пресинкопальные состояния, а также боли в области сердца.

A. Shotan и соавт. сравнили частоту аритмий у 110 беременных с жалобами на сердцебиение, головокружение или синкопальные состояния без органического заболевания сердца с 54 пациентками

с функциональными шумами в сердце. В обеих группах при суточном мониторингировании ЭКГ по Холтеру отмечена высокая частота предсердной экстрасистолии (56–58%). У женщин, предъявляющих субъективные жалобы, чаще отмечались одиночные и полиморфные ЖЭ. Отсутствовала корреляция между жалобами пациенток и частотой экстрасистолии (только при 10% субъективных жалоб отмечалась аритмия) [8].

Выраженная одышка, ограничивающая физическую активность, и синкопальные состояния при физическом напряжении могут отмечаться и при нормально протекающей беременности, однако при их наличии пациентки должны быть тщательно обследованы для исключения органических заболеваний сердечно-сосудистой системы (пороки сердца, атриовентрикулярные блокады).

Во время беременности и родов с различной частотой могут отмечаться разные аритмии, которые не оказывают существенного влияния на гемодинамику и обычно не требуют лечения (табл. 19.2).

Таблица 19.2

Частота аритмий у здоровых беременных

Вид аритмии	NN (%)
Дисфункция синусового узла: тахикардия брадикардия	30 (100) 15 (50)
Суправентрикулярные аритмии: одиночная предсердная Э. отсутствие зубца Р эктопическая предсердная тахикардия миграция водителя ритма по предсердиям «отказ синусового узла» ретроградный зубец Р	27 (90) 4 (13) 3 (10) 2 (7) 1 (3) 1 (3)
АВ-узловые аритмии: ускоренный АВ-ритм	1 (3)
Желудочковые аритмии: мономорфная ЖЭ полиморфная ЖЭ куплет аберрантная АВ-блокада	15 (50) 5 (17) 2 (7) 3 (10)
Атриовентрикулярные блокады: I степени II степени, 1-й тип	1 (3) 1 (3)

По *Rodrigues L. M., Chillou C. D.* Age at onset and gender of patients with different types of supraventricular tachycardia // *Am. J. Cardiol.* — 1992; 70: 1214–1215) [7].

Отсутствие проспективных исследований по этому вопросу не позволяет реально оценить характер и частоту аритмий при нормально протекающей беременности. В 1956 г. С.Л. Mendelson и соавт. при обследовании 92 315 беременных за 23-летний период времени отметили, что аритмии гораздо чаще отмечаются при ревматическом клапанном поражении и врожденных пороках сердца (табл. 19.3) [11].

Таблица 19.3

Частота аритмий у здоровых беременных и при органических заболеваниях сердца (по Mendelson C.L. Disorders of the heart beat during pregnancy // Am. J. Obstet. Gynecol. — 1956. — Vol. 72. — P. 1268-1301) [11]

Вид аритмии	Частота среди женщин с органическими заболеваниями сердца (n=3252), %	Частота среди всех беременных (n=93 315), %
Пароксизмальная суправентрикулярная тахикардия	0,5	0,03
Постоянная форма ФП	0,7	0,02
Атриовентрикулярная блокада:		
I степени	0,5	0,02
II или III степени	0,2	<0,02
Блокада ножек пучка Гиса	0,1	<0,002

Учитывая чувствительность плода как к развитию аритмий у матери, так и к препаратам, применяемым для их лечения, состояние плода является витальным показанием для лечения аритмий и выбора антиаритмика. Р.И. Стрюк и соавт. выявили, что из 132 наблюдаемых беременных с аритмиями у 6 женщин КС проводилось в связи с выявленными аритмиями. В целом по группе оценка новорожденных по шкале Апгар была достоверно ниже [12].

В МОНИИАГ с 2005 по 2010 г. родоразрешены 145 женщин с различными аритмиями, имплантированным ЭКС и кардиовертером-дефибриллятором. Ни в одном случае выявленная аритмия не была показанием к оперативному родоразрешению, у двух пациенток с непрерывно рецидивирующей суправентрикулярной пароксизмальной тахикардией (СВПТ) произошли преждевременные роды на 30–32-й неделе беременности. Среди женщин с аритмиями нами не отмечено достоверного снижения у новорожденных бальной оценки по шкале Апгар.

Развитие аритмии может быть впервые отмечено во время беременности и требовать неотложного назначения медикаментов, либо аритмия может существовать до беременности, а пациентка — уже получать соответствующую терапию. В любом случае для разработки плана ведения беременности и родов необходимо знание причины развития

аритмии, выбор антиаритмического препарата или других (хирургических) методов лечения возникших нарушений ритма. Учитывая вышеизложенное, консультация кардиолога должна быть осуществлена как можно раньше.

При определении аритмии у беременной перед врачом стоят следующие вопросы:

- стабильным ли является состояние гемодинамики?
- отмечается ли страдание плода, связанное с аритмией?
- какие существуют причинные или потенцирующие факторы для развития аритмии?
- способна ли аритмия прогрессировать в потенциально злокачественную форму?
- необходимо ли срочно назначать лечение?
- возможно ли назначение этого препарата у беременных и не будет ли он негативно влиять на плод? [13].

Область использования различных методов лечения аритмий у беременных значительно меньше, чем у небеременных. Во-первых, у беременных ограничено использование флюороскопических методов исследования, радиочастотной катетерной абляции и имплантации кардиостимулятора из-за опасности отрицательного воздействия на плод. Во-вторых, эта же причина ограничивает использование некоторых антиаритмических препаратов. В-третьих, физиологические изменения гомеостаза, наблюдаемые во время беременности, оказывают существенное влияние на фармакокинетику антиаритмических препаратов с непредсказуемым уровнем препарата в плазме крови, их безопасностью и эффективностью. И наконец, по сравнению с небеременными возникающие во время беременности аритмии часто не вызывают субъективных симптомов, не требуют антиаритмической терапии и самостоятельно прекращаются после родов [14].

Основные принципы наблюдения.

- Определение и исключение потенцирующих факторов (эмоциональная возбудимость, употребление алкоголя, кофе, никотина, медикаменты, электролитный дисбаланс, эндокринные заболевания, заболевания легких).
- Аритмия может быть первым проявлением врожденного или приобретенного заболевания сердца, поэтому часто необходимо ЭхоКГ.
- Для оптимизации прогноза матери и плода важно определение характера первичного заболевания, прогноз его течения, а также выбор терапевтической тактики.

- При развитии гемодинамической нестабильности в случае пароксизмальных тахикардий показано срочное проведение синхронизированной кардиоверсии. Ухудшение состояния здоровых пациенток маловероятно при частоте желудочковых сокращений менее 150 в минуту. При нарушении сократительной функции миокарда или наличии сопутствующей патологии ухудшение состояния беременных может возникнуть и при меньшей частоте желудочковых сокращений. Рекомендуется использование кислорода, а также отдых на левом боку для уменьшения аортокаваальной компрессии.
- Неотложное лечение серьезных аритмий снижает риск тромбоэмболических осложнений.
- При выявлении у беременных аритмий рекомендуется исключить развитие ишемии миокарда и электролитного дисбаланса.
- При выявлении нарушений ритма и проводимости у беременной консультация кардиолога осуществляется по мере необходимости.
- Неинвазивные диагностические исследования (ЭКГ, суточное мониторирование ЭКГ по Холтеру, ЭхоКГ) более предпочтительны, нежели радиографическое исследование, катетеризация полостей сердца или электрофизиологическое исследование, и позволяют избежать действия ионизирующего облучения, усиления аритмии на фоне исследования и гемодинамической нестабильности. Радиографическое обследование, особенно в первые 8 нед беременности, может оказывать влияние на органогенез, увеличивая риск злокачественных образований, особенно лейкоза. Динамическое ЭхоКГ-обследование полезно в оценке состояния сердечной мышцы и безопасно для матери и плода. Рентгенологическое обследование грудной клетки проводится только по строгим показаниям при экранизации области живота и таза. По показаниям может проводиться зондирование полостей сердца «плавающими» катетерами без использования флюороскопии. Радиоизотопные исследования не показаны у беременных.

Кроме того, у беременных в связи со следующими факторами может отмечаться снижение эффективности антиаритмических препаратов.

- Увеличение ОЦК, связанное с беременностью, повышает нагрузочную дозу, необходимую для достижения нужной концентрации в сыворотке крови.
- Уменьшение в крови уровня протеинов снижает количество белковых связей с препаратом, что ведет к снижению его концентрации.

- Увеличение почечного кровотока, которое связано с увеличением сердечного выброса, усиливает выведение препарата.
- Усиление метаболизма в печени под влиянием прогестерона может привести к повышенной экскреции препаратов из организма.
- Абсорбция медикаментов в желудочно-кишечном тракте может меняться за счет изменения желудочной секреции и моторики кишечника, что приводит как к увеличению, так и к уменьшению концентрации веществ в сыворотке крови.

Кроме того, для тех или иных врожденных и приобретенных пороков сердца может быть характерно развитие определенных аритмий, что необходимо учитывать при планировании беременности и дальнейшем наблюдении пациенток. В табл. 19.4 отражены наиболее часто встречающиеся врожденные пороки сердца и характерные для них аритмии.

Таблица 19.4

Характер и частота аритмий у беременных, связанных с врожденными и приобретенными пороками сердца

Вид порока сердца	Аритмия
Поражение аортального клапана	ЖЭ (84%) Политопная ЖЭ, куплеты, пробежки желудочковой тахикардии (73%) ФП, узловой ритм
Митральный стеноз	ФП
Пролапс митрального клапана	Суправентрикулярная пароксизмальная тахикардия Желудочковые нарушения ритма Удлинение интервала QT
ДМПП	Суправентрикулярные аритмии
Врожденная форма АВ-блокады	Брадикардии
АЭ	Синдром WPW, суправентрикулярные аритмии (пароксизмальная тахикардия)
СЭ	Желудочковая тахикардия (внезапная смерть)
Пролапс митрального клапана	Предсердные и желудочковые нарушения ритма
ТФ	Нарушения проводимости АВ-блокады Брадикардия Желудочковые аритмии
Транспозиция магистральных артерий	Брадикардия Суправентрикулярные аритмии АВ-блокады

Окончание табл. 19.4

Вид порока сердца	Аритмия
Атрезия трикуспидального клапана	ФП
Двойное отхождение магистральных сосудов или единственный желудочек	Синусовая брадикардия Полная АВ-блокада
Трехпредсердное сердце (<i>cor triatrium</i>)	ФП
ГКМП	Желудочковая тахикардия

По Cardiac problems in pregnancy: diagnosis and management of maternal and fetal disease / ed. by U. Elkayam, N. Gleicher — 3rd ed. Wiley-Liss, Inc., 1998; Obstetric Anesthesia and Uncommon Disorders / ed. by D.R. Gambling, M.J. Dougkas, R.S. F. McKay. — 2nd ed. Cambridge University Press, 2008. — 445 p. [13].

Синусовая тахикардия определяется при частоте синусового ритма более 100 в минуту. Синусовая тахикардия может быть как следствием первичной патологии синусового узла с формированием механизма повторного входа в узле, так и одним из проявлений изменений гемодинамики при нормально протекающей беременности. Она чаще отмечается в III триместре беременности (особенно при многоплодной беременности).

Синусовая тахикардия может быть отражением других патологических состояний (лихорадка, кровотечение, анемия, тиреотоксикоз и др.), которые требуют самостоятельных методов лечения. При большой тахикардии может наблюдаться косое восходящее смещение вниз от изоэлектрической линии сегмента *ST* до 2 мм.

Беременность в случае развития синусовой тахикардии (если тахикардия не стала проявлением какого-либо заболевания или акушерского осложнения) заканчивается на доношенном сроке самопроизвольными родами.

Синусовая брадикардия определяется при частоте синусового ритма менее 60 в минуту. Синусовая брадикардия встречается у здоровых людей при воздействии физиологических экстракардиальных факторов (ваготония и др.), а у больных — вследствие патологических влияний на синусовый узел.

Брадиаритмии встречаются у женщин детородного возраста крайне редко (1–2 случая на 1000 женщин) [9]. Причины брадикардии — врожденные формы полной поперечной блокады и синдром слабости синусового узла.

Внезапная брадикардия и гипотензия могут развиваться у беременных при проведении спинальной анестезии, что вызвано быстрым развитием

восходящего блока выше II грудного позвонка. Лечение данных нарушений гемодинамики заключается в использовании атропина, внутривенном введении дополнительного объема жидкости и вазопрессоров.

При синусовой брадикардии роды протекают при доношенном сроке, самопроизвольно без осложнений. При проведении регионарной анестезии необходимо учитывать исходное состояние гемодинамики.

Синусовая аритмия выражается в периодических изменениях интервалов $R-R$ более чем на 0,10 с и чаще всего зависит от фаз дыхания (дыхательная аритмия). Синусовая аритмия не оказывает влияния на течение самостоятельных родов, метод анестезии или способ оперативного родоразрешения.

ЭКСТРАСИСТОЛИЧЕСКАЯ АРИТМИЯ

Экстрасистолией называется преждевременное возбуждение всего сердца или какого-либо его отдела, вызванное внеочередным импульсом, исходящим из предсердий, АВ-соединения или желудочков.

Причины экстрасистолии весьма разнообразны. Различают экстрасистолы функционального, органического и токсического характера. При регистрации экстрасистолии у беременной необходимо провести ЭхоКГ, чтобы убедиться в отсутствии поражения миокарда, тяжелой клапанной недостаточности (III степени), в том числе при пролапсе митрального клапана или его миксоматозном поражении.

Клиническая картина. Экстрасистолия далеко не всегда ощущается больными. Жалобы пациенток заключаются в ощущении перебоев в работе сердца, «переворачивания» сердца. В некоторых случаях экстрасистолию могут сопровождать ощущения «остановки» или «замирания» сердца. Эти субъективные симптомы могут соответствовать длинной компенсаторной паузе, следующей за экстрасистолой. Нередко после такого короткого периода остановки сердца больные ощущают сильный толчок в грудь, обусловленный первым после экстрасистолы усиленным сокращением желудочков синусового происхождения.

При физикальном обследовании обычно легко устанавливают факт преждевременного сокращения сердца. При исследовании артериального пульса экстрасистоле соответствуют преждевременно возникающие пульсовые волны небольшой амплитуды, что указывает на недостаточное диастолическое наполнение желудочков во время короткого предэкстрасистолического периода. Пульсовые волны, соответствующие первому постэкстрасистолическому желудочковому комплексу, возникающему

после продолжительной компенсаторной паузы, обычно имеют большую амплитуду. Прогноз экстрасистолии в отношении матери в большей степени зависит от наличия или отсутствия органического заболевания сердца и его тяжести, чем от характеристик самих экстрасистол.

Общие ЭКГ-признаки экстрасистолии: основным электрокардиографический признак является преждевременность возникновения желудочкового комплекса *QRST* и/или зубца *P*. Алгоритмия — это правильное чередование экстрасистол и нормальных сокращений:

- бигеминия (после каждого нормального сокращения следует экстрасистола);
- тригеминия (экстрасистола следует после каждых двух нормальных сокращений);
- квадригеминия и др.

Монотопные экстрасистолы — экстрасистолы, исходящие из одного эктопического источника и одинаковые по форме. Политопные экстрасистолы — экстрасистолы, исходящие из разных эктопических очагов и различные по форме. Групповая (залповая) экстрасистолия — наличие на ЭКГ трех и более экстрасистол подряд.

ПРЕДСЕРДНАЯ ЭКСТРАСИСТОЛИЯ

Предсердной экстрасистолией (ПЭ) называют преждевременное возбуждение сердца под действием внеочередного импульса из предсердий (рис. 19.1).

ЭКГ-признаки:

- преждевременное внеочередное появление зубца *P'* и следующего за ним комплекса *QRST*;
- деформация или изменение полярности зубца *P* экстрасистолы;
- наличие неизмененного экстрасистолического желудочкового комплекса *QRST*, похожего по форме на обычные нормальные комплексы *QRST* синусового происхождения;
- наличие неполной компенсаторной паузы (сумма пред- и постэкстрасистолических интервалов меньше суммы двух интервалов *R-R*).

Кроме того, ПЭ может носить характер блокированной. На ЭКГ отмечается внеочередной предсердный зубец *P*, за которым отсутствует комплекс *QRS*, проведение импульса на желудочки в ПЭ блокируется в области АВ-узла. При блокированных ПЭ определяется «выпадение» пульса (рис. 19.1, 19.2).

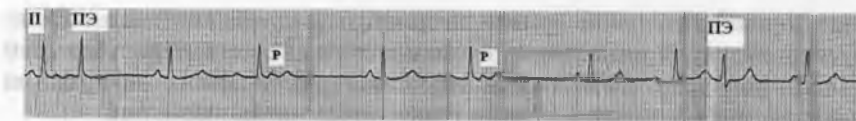


Рис. 19.1. ЭКГ больной Я., 35 лет, 39 нед беременности. Фрагмент ЭКГ в отведении I. $RR=0,80$ с, $PQ=0,21$ с, $PQ=0,16$ с, $QRS=0,08$ с, $QT=0,36$ с (ПЭ — предсердная экстрасистола, P — блокированная предсердная экстрасистола)

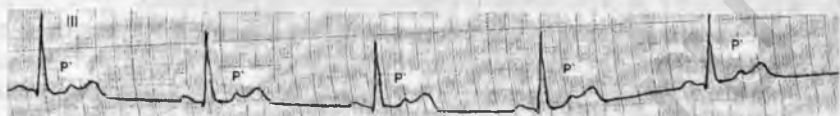


Рис. 19.2. Фрагмент ЭКГ в отведении III. $RR=0,82$ с, $PQ=0,21$ с, $QRS=0,08$ с, $QT=0,34$ с (P' — блокированная предсердная экстрасистола)

При частой блокированной ПЭ может наблюдаться выраженная брадиаритмия, а при блокированной ПЭ в бигеминии — брадикардия, так как после каждой экстрасистолы отмечается компенсаторная пауза (см. рис. 19.2). Данное нарушение ритма требует назначения антиаритмической терапии, а не проведения электрокардиостимуляции. Изолированная ПЭ отмечается у 20–40% здоровых субъектов, а также может быть выявлена случайно при обследовании во время беременности или при наличии жалоб на перебои в работе сердца [15, 16]. ПЭ часто сопровождает пролапс митрального клапана [7]. ПЭ выявляется у 30% здоровых беременных [7]. Во время беременности она часто не нуждается в лечении, достаточно избегать факторов, провоцирующих ее возникновение (см. выше).

В ряде случаев ПЭ становится отражением имеющегося порока сердца или заболевания сердечной мышцы (кардиосклероз, миокардит, кардиомиопатии, дистрофии миокарда). При выявлении соответствующей аускультативной симптоматики (приглушение тонов сердца, появление ритма галопа, шумов в сердце) и ПЭ требуется более углубленное обследование беременной с использованием ЭхоКГ. В этих случаях ПЭ может потребовать назначения β -адреноблокаторов и седативной терапии.

Частая ПЭ, возникающая, например, при митральных пороках сердца, может быть «предвестником» мерцательной аритмии или устойчивой суправентрикулярной тахикардии и нуждаться в медикаментозной антиаритмической терапии в виде назначения β -адреноблокаторов или соталола.

На рис. 19.3 представлена ЭКГ пациентки Р., 36 лет, у которой на фоне выраженного митрального стеноза отмечено появление

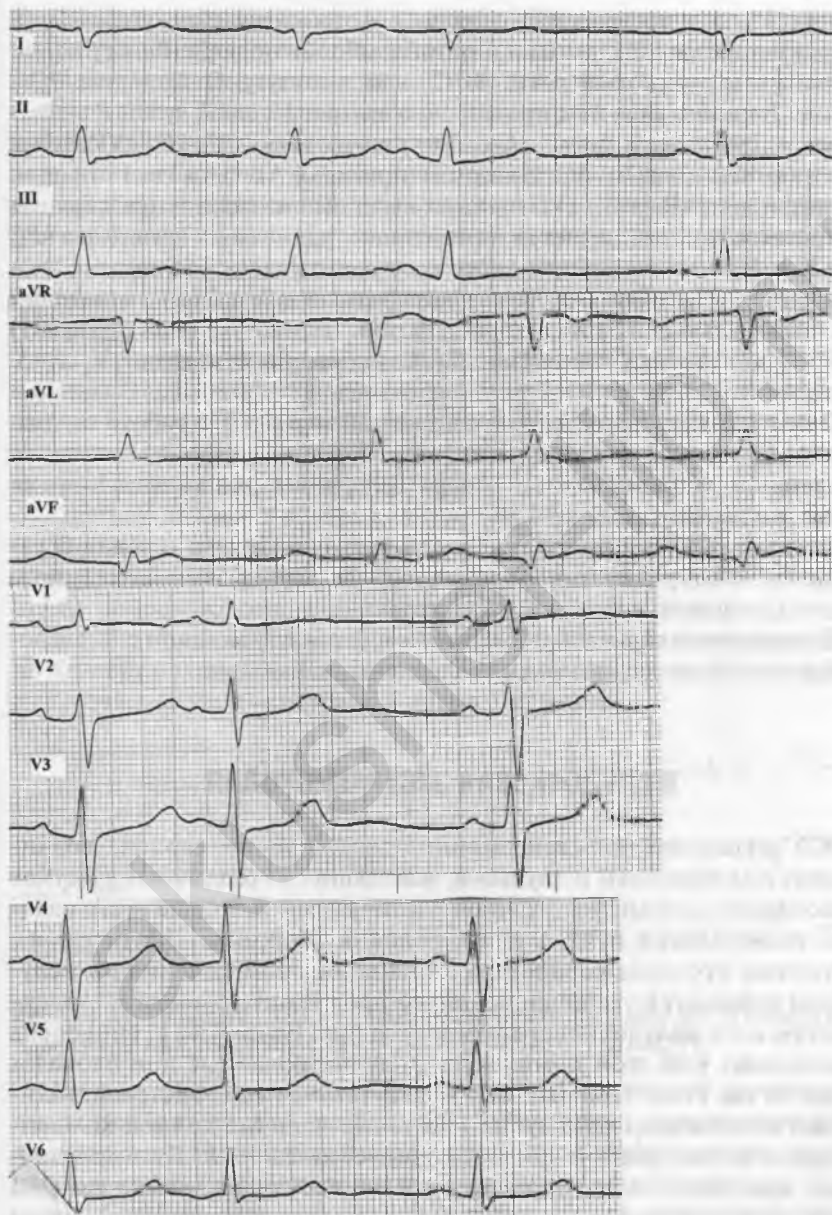


Рис 19.3. ЭКГ больной Р., 28 лет, 38 нед беременности

частой ПЭ, а в послеродовом периоде — развитие пароксизмальной формы мерцательной аритмии и тромбоэмболии подколенной артерии. Заключение: синусовый ритм, ЧСС — 88 в минуту. Отклонение ЭОС вправо. Верхнезадняя левопредсердная экстрасистолия: зубец *P* в отведении V_1 (+) «шит и меч»; зубец *P* (+) в отведениях II, III, aVF; зубец *P* (–) в отведениях V_3 – V_6 . Интермиттирующая АВ-блокада I степени: в отведениях aVR, aVL, aVF в синусовых комплексах и в предсердных экстрасистолах наблюдается преходящее удлинение интервала *PQ* до 0,28 с. Изменение предсердного компонента слева: увеличение продолжительности зубца *P* до 0,11 с; двухфазный зубец *P* (\pm) в отведении V_1 с преобладающей отрицательной фазой. Перегрузка (гипертрофия?) правого желудочка: отклонение ЭОС вправо, в отведении V_1 $R=S$, в отведении V_6 глубокий зубец *S*.

При развитии субъективных ощущений перебоев в работе сердца, влияющих на самочувствие пациентки, хороший эффект достигается сочетанным использованием отвара валерианы, панангина 1 драже 3–4 раза в день курсами по 1 мес.

Наличие любого вида ПЭ не оказывает влияния на течение беременности. Родоразрешение проводится по акушерским показаниям с использованием любого вида анестезии.

Послеродовой период. В послеродовом периоде у женщин с ПЭ целесообразно продолжение приема валерианы, панангина.

ЖЕЛУДОЧКОВАЯ ЭКСТРАСИСТОЛИЯ

ЖЭ называют преждевременное возбуждение сердца, возникающее под влиянием импульсов, исходящих из различных участков проводящей системы желудочков. Источником ЖЭ чаще всего являются разветвления пучка Гиса и волокна Пуркинье. Значительное нарушение процесса распространения волны возбуждения по желудочкам приводит к увеличению общей продолжительности экстрасистолического желудочкового комплекса *QRS* более 0,12 с. Они очень напоминают при этом комплексы *QRS*, наблюдаемые при блокадах ножек пучка Гиса. Признак ЖЭ — отсутствие перед экстрасистолическим комплексом *QRS* зубца *P*, а также наличие полной компенсаторной паузы, равной сумме двух интервалов *R*–*R*. При желудочковых аритмиях, исходящих из правого желудочка, комплекс *QRS* имеет такую же форму, как при блокаде левых ветвей ножек пучка Гиса, и наоборот.

Данный вид экстрасистолии часто отмечается у практически здоровых людей. При суточном мониторировании ЭКГ по Холтеру, проведенном у 50 здоровых женщин, в 54% случаев была выявлена ЖЭ (в 6% — более 50 за 24 ч мониторирования) [2]. У большинства беременных с ЖЭ не выявляется органического заболевания сердца, однако надо иметь в виду, что ЖЭ может возникать при инфекционных осложнениях, использовании β -адреномиметиков (например, гинипрала) или сердечных гликозидов, электролитном дисбалансе, гипоксии, пролапсе митрального клапана, врожденных пороках сердца, миокардите, ишемии миокарда, ревматизме, синдроме удлиненного интервала QT (СУИ QT) и др.

«В настоящее время предложено несколько классификаций ЖЭ, однако использование прогностических критериев градаций экстрасистолии в других, не постинфарктных группах больных, часто выявляет несоответствие предлагаемых авторами критериев тяжести клинического состояния и аритмии» [3].

Прогноз, лечение и родоразрешение при ЖЭ. Прогностически неблагоприятное течение (в порядке ухудшения прогноза) имеют левожелудочковые экстрасистолы, политопные ЖЭ и желудочковые экстрасистолы, сопровождающие органические заболевания сердца.

На рис. 19.4 представлен фрагмент ЭКГ суточного мониторирования по Холтеру больной В. Заключение: эпизод аллоритмии. Полиморфная желудочковая экстрасистолия в ритме бигеминии.



Рис. 19.4. ЭКГ больной В., 32 года, 28 нед беременности. Фрагмент ЭКГ суточного мониторирования по Холтеру. $RR=0,68$ с, $PQ=0,15$ с, $QRS=0,08$ с, $QT=0,36$ с

На рис. 19.5 представлен фрагмент ЭКГ суточного мониторирования по Холтеру этой же больной. Заключение: парная политопная желудочковая экстрасистолия с ретроградным возбуждением предсердий и возвратным (реципрокным) сокращением желудочков.

Наибольшее значение в прогностическом смысле имеет оценка топки ЖЭ.

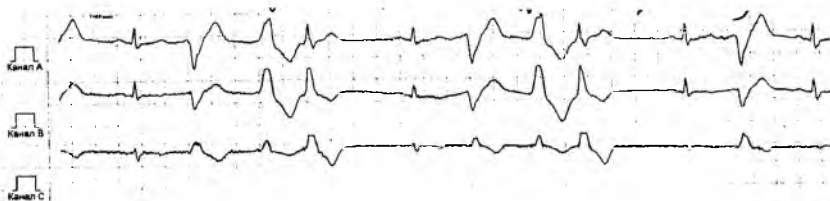


Рис. 19.5. ЭКГ больной В., 32 года, 28 нед беременности. Фрагмент ЭКГ суточного мониторинга по Холтеру

- Аритмии из области ВТПЖ являются наиболее распространенными. Они составляют около 70% всех правожелудочковых аритмий. Проспективное обследование 56 здоровых индивидуумов с ЖЭ из ВТПЖ в течение 7 лет выявило отсутствие устойчивой желудочковой тахикардии, внезапной смерти и синкопальных состояний. У 3,6% при суточном мониторинге ЭКГ по Холтеру выявлялась неустойчивая желудочковая тахикардия, у 35,7% — куплеты и у 10,7% — триплеты экстрасистол [17]. На рис. 19.6 представлена ЭКГ беременной с ЖЭ из ВТПЖ. Заключение: синусовая тахикардия, ЧСС — 115 в минуту. Нормальное направление ЭОС. Аллоритмия: парная монотопная правожелудочковая парасистолия в ритме тригеминии сменилась коротким эпизодом парасистолического ритма с ЧСС=158 в минуту, состоящим из трех *QRS*-комплексов. Последний *QRS*-комплекс в отведениях V_4-V_6 — сливной, что подтверждает парасистолический генез желудочковой эктопии.
- Желудочковые аритмии этой локализации имеют морфологию блокады левой ножки пучка Гиса (рис. 19.6) с отклонением электрической оси сердца вправо; желудочковая аритмия обычно представлена в виде частой мономорфной ЖЭ. Данные нарушения ритма характеризуются доброкачественным течением, традиционно рассматриваются как первичная электрическая болезнь сердца. Однако область ВТПЖ считается патогномоничной для аритмогенной дисплазии правого желудочка (так называемый треугольник дисплазии), в связи с чем некоторые авторы предлагают рассматривать эти нарушения ритма как проявления ранней аритмогенной дисплазии правого желудочка. В возникновении аритмий из области ВТПЖ предполагают участие всех трех известных механизмов, но большинство исследователей указывают на триггерную активацию как на ведущую [18]. Описанные аритмии зачастую являются катехоламинзависимыми: более чем у 50% больных

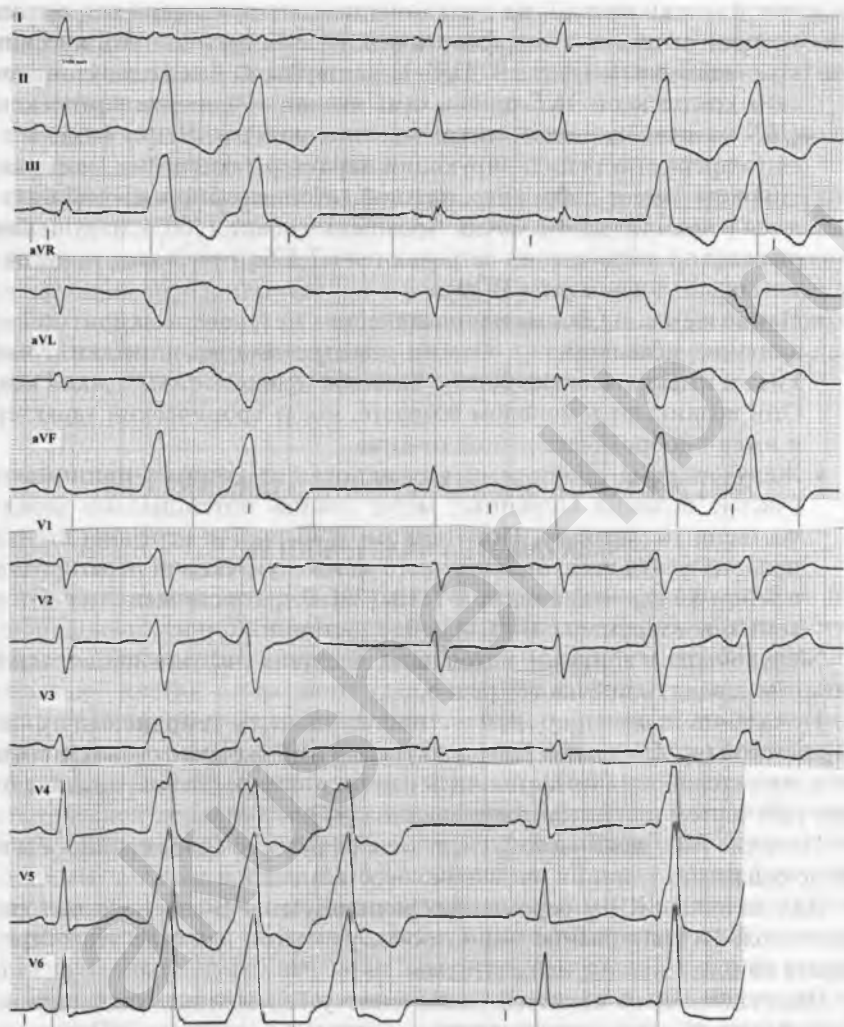


Рис. 19.6. ЭКГ больной Р., 30 лет, 38 нед беременности. $RR=0,52$ с, $PQ=0,13$ с, $QRS=0,09$ с, $QT=0,36$ с, угол альфа $QRS=+60^\circ$

индуцируются физической или психоэмоциональной нагрузкой, успешно купируются аденозином, верапамилом.

- Эктопические комплексы из области выходного тракта левого желудочка (синусы Вальсальвы) имеют морфологию блокады

левой ножки пучка Гиса с отклонением электрической оси сердца вправо, сходным с морфологическим субстратом эктопических комплексов из области ВТПЖ. Характерными для этих эктопических комплексов ЭКГ-признаками являются широкие комплексы *QRS* за счет наличия «псевдо-дельта волны». Часто отмечается непрерывно рецидивирующий характер тахикардии, которая, впрочем, имеет доброкачественное течение: обмороки наблюдаются редко. По данным А.В. Ардашева и соавт. (2007), нарушения ритма этой локализации встречаются в 7,5% случаев всех желудочковых нарушений ритма [19].

- Наиболее частая форма идиопатических желудочковых аритмий — аритмии, исходящие из области разветвлений левой ножки пучка Гиса и имеющие морфологию блокады правой ножки пучка Гиса. Они возникают в молодом возрасте, носят хронический характер и имеют доброкачественное течение.
- Желудочковые аритмии, в возникновении которых принимают участие волокна Пуркинье, могут носить потенциально злокачественный характер. Источником их являются передняя стенка правого желудочка, нижняя часть межжелудочковой перегородки в левом желудочке, а также ВТПЖ [20]. В трети случаев отмечается семейный характер синкопальных состояний.

Желудочковые аритмии, исходящие из других участков проводящей системы сердца, встречаются редко.

Показание к лечению ЖЭ — нестабильность гемодинамических параметров (артериальная гипотензия) или выраженные субъективные симптомы (слабость, пресинкопальные состояния), обычно возникающие при частой или аллоритмированной ЖЭ.

Наличие ЖЭ, даже частой, следующей в режиме аллоритмии, обычно не оказывает влияния на течение беременности.

Для лечения ЖЭ у беременных используются β -адреноблокаторы и соталол. Использование амиодарона, учитывая влияние этого препарата на плод, крайне нежелательно.

Дискутабельным является назначение у беременных антиаритмической терапии при органическом заболевании сердца и ЖЭ, имеющей даже ЭКГ-характеристики жизнеопасной [21]. С одной стороны, желудочковые нарушения ритма высоких градаций могут не сочетаться с кардиологической патологией и сопровождать нормально протекающую беременность, с другой — осложнять течение пороков сердца и кардиомиопатий (ТФ, ГКМП и др.) и не приводить тем не менее к тяжелому исходу (аритмогенный шок, внезапная смерть). Желание практикующего врача в соответствии с международными рекоменда-

циями в последнем случае использовать амиодарон часто ограничено как тератогенным действием этого препарата, так и относительно слабой доказательной базой в отношении «злокачественности» аритмии в каждом конкретном случае.

Родоразрешение проводится по акушерским показаниям с использованием любого вида анестезии.

Послеродовой период. Необходимо учитывать возможность исчезновения ЖЭ в послеродовом периоде и соответственно — отмену антиаритмических препаратов, а при ее сохранении — продолжение проведения антиаритмической терапии. По показаниям (левожелудочковая экстрасистолия, синкопальные состояния, эпизоды желудочковой тахикардии) рекомендуется консультация кардиохирурга для решения вопроса о проведении абляции аритмогенного очага.

МЕХАНИЗМЫ ПАРОКСИЗМАЛЬНЫХ ТАХИКАРДИЙ

ЭКТОПИЧЕСКИЙ АВТОМАТИЗМ

Эктопический автоматизм является нормальным свойством клеток специализированной проводящей системы сердца. Этой способностью осуществлять во время диастолы спонтанную деполяризацию обладают клетки синусового узла, что обуславливает максимальную частоту генерируемых им импульсов, вследствие чего этот узел выполняет роль доминирующего водителя ритма сердца. Пароксизмальные наджелудочковые аритмии могут быть обусловлены усилением диастолической деполяризации в эктопических фокусах, расположенных в сократительном миокарде предсердий или в волокнах его проводящей системы, а также в пределах АВ-соединения. Эктопическая фокусная тахикардия — нередкая причина непароксизмальных наджелудочковых тахикардий. Одним из признаков эктопической предсердной тахикардии является то, что ее начало не зависит от задержки проведения и она может начаться в любой момент предсердного диастолического цикла, а морфология зубца *P* меняется в зависимости от места нахождения очага возбуждения в предсердиях.

Адаптация сердечно-сосудистой системы у беременных связана с увеличением активности эктопических очагов. Для беременных характерно не только увеличение частоты эктопической активности (экстрасистолии), но и устойчивый эктопический автоматизм, лежащий в основе суправентрикулярной и желудочковой тахикардии [6]. Возникновение тахикардий, связанных с повышением эктопическо-

го автоматизма, провоцируется физической нагрузкой, а купируются они — прекращением нагрузки. Часто при этой форме тахикардии эффективны β -адреноблокаторы, верапамил или дигоксин, воздействующие на очаг тахикардии.

ТАХИКАРДИЯ ПОВТОРНОГО ВХОДА (RE-ENTRY)

Механизм «повторного входа» (re-entry) волны возбуждения является наиболее частым механизмом возникновения пароксизмальных нарушений сердечного ритма и обусловлен круговым движением волны возбуждения в миокарде и волокнах проводящей системы сердца. Для его возникновения необходимы четыре условия: наличие как минимум двух путей проведения, возникновение односторонней блокады в одном из них, замедление проведения по другому пути и ретроградный возврат возбуждения по ранее блокированному пути к точке деполяризации.

Круг re-entry может возникать как при наличии анатомической основы (дополнительные пути проведения, АВ-диссоциация — макро re-entry), так и функциональной гетерогенности миокарда (микро re-entry).

Физиологические изменения у беременных способствуют возникновению тахикардии re-entry. Дилатация камер сердца, свойственная беременным, вызывает увеличение длины циркуляции волны re-entry, а увеличение активности симпатической нервной системы способствует уменьшению рефрактерного периода. Тахикардия re-entry более часто отмечается у беременных, чем тахикардия эктопического автоматизма, и характеризуется более стабильной частотой сердечных сокращений. При этой форме тахикардии более эффективны антиаритмические препараты I и III классов, которые, увеличивая длительность рефрактерного периода миокарда, предотвращают развитие тахикардии.

ТРИГГЕРНАЯ АКТИВНОСТЬ

При определенных патологических состояниях, вызывающих уменьшение потенциала покоя, клетки проводящей системы сердца и миокарда также приобретают способность к автоматической активности, обусловленной, однако, иным механизмом — так называемыми следовыми потенциалами, которые могут приводить к однократному или повторяющемуся возбуждению клетки в ответ на предшествующую деполяризацию. Такой вид активности называют триггерной активностью. Она может проявляться в различных отделах проводящей системы сердца и стать механизмом возникновения пароксизмаль-

ных наджелудочковых аритмий. Триггерная активность отличается от эктопического автоматизма тем, что спонтанная фаза деполяризации отсутствует и очаг автоматизма начинает функционировать только после преждевременного сокращения. Предполагается, что некоторые виды аритмий, возникающие при передозировке гликозидов, являются результатом триггерной активности. Постпотенциалы могут быть усилены после введения катехоламинов или частой стимуляции миокарда. Соли калия, уменьшая амплитуду следовых потенциалов, могут оказывать терапевтическое воздействие.

СУПРАВЕНТРИКУЛЯРНАЯ ПАРОКСИЗМАЛЬНАЯ ТАХИКАРДИЯ

СВПТ включают тахикардии с различными типами механизмов возникновения и клиническими проявлениями (табл. 19.5). Механизмом СВПТ является формирование петли re-entry (до 90%) либо усиление автоматизма [22].

СВПТ составляют $\frac{4}{5}$ общего числа тахикардий. Они занимают промежуточное место между потенциально летальными аритмиями и доброкачественными нарушениями сердечного ритма.

При беременности СВПТ встречается у 1 из 8000 женщин и в 15% случаев сопровождается синкопальными состояниями, причиной которых может быть как начало СВПТ, так и ее окончание с длительной асистолией [1, 21]. Потеря сознания может также отражать появление мерцательной аритмии с быстрым проведением возбуждения по дополнительным атриовентрикулярным путям или наличие органического заболевания, например стеноза устья аорты или ГКМП. Развитие в этих случаях сердечной недостаточности и ишемии миокарда может сопровождаться стенокардией и отеком легких соответственно. Отек легких встречается при СВПТ длительностью более 6 ч или при сочетании с органическим заболеванием сердца, например митральным стенозом.

Наличие беременности обычно усиливает симптомы и утяжеляет течение СВПТ, что отмечается в 20% [23–25]. Тем не менее прогноз неосложненной СВПТ достаточно благоприятен. Случаи материнской смерти при тахиаритмиях крайне редки. Так, с 1995 по 2007 г. в Великобритании не было отмечено ни одного случая среди беременных без органического заболевания миокарда [1]. Описаны лишь два летальных исхода, связанных с СВПТ у беременных [26, 27].

Таблица 19.5

Механизмы и клинические проявления аритмий, наиболее часто отмечаемых у беременных

Вид аритмии	Механизм	Сопутствующие проявления	Лечение
Синусовая узловая тахикардия	Re-entry	Обычно отсутствуют	Вагусные пробы, дигоксин, β-адреноблокаторы
Автономная предсердная тахикардия	Повышение автоматизма	Передозировка дигоксина	Лечение основной причины, препараты магния, верапамил, исключение дигоксина
Мультифокусная предсердная тахикардия	Повышение автоматизма	Заболевания легких	Лечение основной причины, препараты магния, верапамил, исключение дигоксина
AV-узловая тахикардия	Re-entry	Обычно отсутствуют	Аденозин, верапамил, дигоксин, соталол
AV-реципрокная тахикардия	Re-entry	Обычно отсутствуют	Хинидин, новокаинамид, возможны дигоксин и β-адреноблокаторы, соталол
ФП	Re-entry	Митральные пороки сердца, артериальная гипертензия, кардиомиопатии, перикардиты, тиреотоксикоз, употребление алкоголя	Дигоксин, β-адреноблокаторы с целью контроля частоты ритма, для восстановления ритма — препараты подгруппы 1A (хинидин, новокаинамид)
Трепетание предсердий (ТП)	Re-entry	Митральные пороки сердца, артериальная гипертензия, кардиомиопатии, перикардиты, тиреотоксикоз, употребление алкоголя	Дигоксин, β-адреноблокаторы с целью контроля частоты ритма, для восстановления ритма — препараты подгруппы 1A (хинидин, новокаинамид)
Желудочковая тахикардия	Re-entry	Обычно отсутствуют	Зависит от сопутствующего заболевания (см. текст), при отсутствии возможны β-адреноблокаторы, соталол
Фибрилляция желудочков	Re-entry, повышение автоматизма	Ишемия, сложные врожденные пороки сердца, ГМКП, легочная гипертензия, СУИ QT, механический искусственный клапан	Лечение основной причины, имплантация кардиовертера-дефибриллятора, кордарон

Неонатальный прогноз, независимо от других факторов риска матери и плода, ухудшается при рецидивирующих в дородовом периоде СВПТ и мерцательной аритмии.

В кардиологической практике наиболее часто встречаются следующие клинические формы пароксизмальных суправентрикулярных тахикардий:

- синоатриальная тахикардия;
- предсердная тахикардия;
- АВ-узловая тахикардия;
- АВ-реципрокная тахикардия с участием дополнительных путей проведения (при синдроме преждевременного возбуждения желудочка).

В перечисленные формы не включена синусовая тахикардия, поскольку она, являясь физиологичной или проявлением патологического состояния (тиреотоксикоз, анемия, сердечная недостаточность и др.), никогда не носит характера пароксизмальной.

Синоатриальная (СА) тахикардия развивается по механизму re-entry с циркуляцией волны возбуждения в синоатриальной зоне (синусовый узел, миокард правого предсердия).

Критериями СА тахикардии являются:

- внезапное начало и прекращение;
- правильный ритм с ЧСС 100–200 в минуту;
- зубец *P* на ЭКГ практически не отличается от синусового *P*.

На рис. 19.7 представлен фрагмент ЭКГ в отведении V_5 . Зафиксировано начало пароксизма суправентрикулярной тахикардии. На фоне остановки синусового ритма зарегистрировано выскальзывающее сокращение из АВ-соединения, спровоцировавшее пароксизм суправентрикулярной тахикардии с ЧСС 150 в минуту.



Рис. 19.7. ЭКГ больной В., 27 лет, 39 нед беременности. Фрагмент ЭКГ в отведении V_5 . $RR=0,72$ с, $PQ=0,12$ с, $QRS=0,08$ с, $QT=0,35$ с в пароксизме суправентрикулярной тахикардии $RR=0,40$ с

Предсердной тахикардией называется нарушение ритма, возникающее по механизму эктопического автоматизма. К ЭКГ-критериям предсердной тахикардии относят:

- правильный ритм с частотой сокращения предсердий 150–250 в минуту;

- зубцы *P* по конфигурации отличаются от синусовых;
- начало тахикардии характеризуется в ряде случаев постепенным учащением ритма.

Наибольшее клиническое значение имеют АВ-узловые реципрокные тахикардии, встречающиеся у беременных чаще других.

Электрофизиологической основой пароксизмальной АВ-узловой тахикардии является наличие внутри узла двух путей проведения, обладающих различными функциональными свойствами. Один из этих путей (быстрый) проводит импульсы от предсердий к желудочкам с большей скоростью и имеет большую продолжительность эффективного рефрактерного периода. Другой путь (медленный) проводит импульс с меньшей скоростью и имеет меньшую продолжительность эффективного рефрактерного периода. Эти два пути замыкают кольцо циркуляции волны возбуждения. При нормальном синусовом ритме импульс обычно проводится через быстрый путь, поэтому функционирование медленного пути АВ-узла на ЭКГ не проявляется. При возникновении пароксизмальной АВ-узловой тахикардии импульс проводится по медленному пути к желудочкам и возвращается к предсердиям по быстрому пути. В связи с тем что возбуждение желудочков и предсердий во время пароксизма тахикардии наступает почти одновременно, на ЭКГ редко удается зарегистрировать зубцы *P*. Они, как правило, сливаются с желудочковыми комплексами. Если зубцы *P* все же удается определить, то они отрицательны в отведениях II, III и aVF, что указывает на ретроградное возбуждение предсердий.

Пароксизмальная АВ-реципрокная тахикардия с участием дополнительных путей проведения (ДПП) возникает на фоне синдромов преэкситации и рассматривается в аритмологии как классическая естественная модель тахикардии, протекающей по электрофизиологическому механизму re-entrу. Синдром преэкситации заключается в том, что во время одного сердечного цикла желудочки возбуждаются импульсом, проведенным из предсердий как по дополнительному (аномальному) пути, так и по нормально функционирующей проводящей системе, причем при проведении импульса по ДПП часть миокарда или весь желудочек возбуждается раньше, т.е. преждевременно. ЭКГ-проявления синдрома преэкситации на фоне синусового ритма широко варьируют, что зависит от степени преэкситации и постоянства проведения по ДПП. Возможны следующие варианты:

- на ЭКГ постоянно имеются признаки преэкситации (манифестный синдром преэкситации);
- на ЭКГ признаки преэкситации имеют преходящий характер (интермиттирующий или преходящий синдромы преэкситации);

- ЭКГ в обычных условиях нормальная, признаки преэкситации появляются только в период пароксизма или при провокационных пробах — нагрузке, вагусных или медикаментозных пробах, электрофизиологическом исследовании (скрытый синдром преэкситации).

Особенно часто встречается вариант АВ-реципрокной тахикардии, при которой волна возбуждения распространяется антероградно через АВ-узел в систему Гиса—Пуркинье, ретроградно — через ДПП к предсердию. Таковую тахикардию называют ортодромной. На рис. 19.8 представлена ЭКГ больной Б. с синдромом WPW, лежащим в основе пароксизма суправентрикулярной тахикардии с ЧСС 187 в минуту.

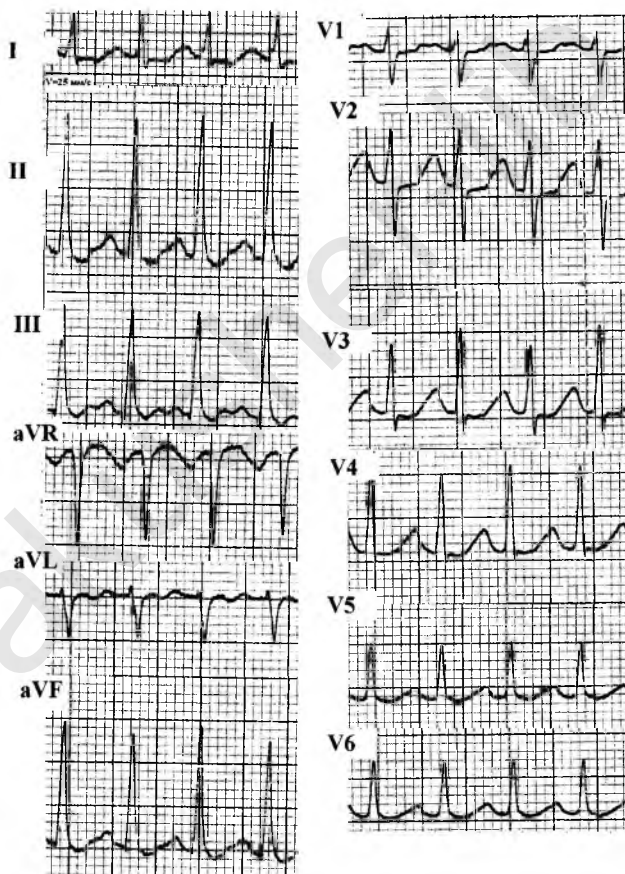


Рис. 19.8. ЭКГ больной Б., 25 лет, 35 нед беременности. $RR=0,32$ с, $QRS=0,07$ с, $QT=0,28$ с

Значительно реже наблюдается вариант АВ-реципрокной тахикардии, при котором волна возбуждения совершает круговое движение по той же петле: антероградно через ДПП, ретроградно через систему Гиса–Пуркинье и АВ-узел к предсердию. Эта тахикардия получила название антидромной.

Пароксизм ортодромной СВПТ характеризуется частыми (140–250 в минуту), лишенными признаков преэкситации нормальными (узкими) комплексами *QRS*. В ряде случаев после комплекса *QRS* наблюдаются инвертированные зубцы *P*, что указывает на ретроградную активацию предсердий.

Антидромная СВПТ проявляется на ЭКГ частым регулярным ритмом (150–200 в минуту), желудочковыми комплексами по типу максимально выраженной преэкситации ($QRS > 0,1$ с), после которых иногда выявляются инвертированные зубцы *P*. Для уточнения диагноза пароксизмальной АВ-узловой тахикардии, как правило, требуется клиническое электрофизиологическое исследование. В основе пароксизмальной АВ-реципрокной тахикардии лежит аномальное распространение возбуждения от предсердий к желудочкам по так называемым дополнительным путям проведения, которые в большинстве случаев частично или полностью шунтируют АВ-узел. В результате часть миокарда желудочков или весь миокард начинают возбуждаться раньше, чем это наблюдается при обычном распространении возбуждения по АВ-узлу, пучку Гиса и его ветвям.

При синдроме WPW по невыясненным пока причинам часто отмечается развитие мерцательной аритмии и ТП. При отсутствии функционирующих дополнительных путей проведения и развитии ФП (частота сокращений предсердий около 350–600 ударов в минуту) АВ-узел способен задержать часть импульсов и обеспечить относительно невысокую частоту сокращений желудочков. В дополнительных путях в отличие от АВ-узла не происходит задержки проведения, ЧСС может во время пароксизмов быть очень высокой, что чревато фибрилляцией желудочков, сердечной недостаточностью и кардиогенным шоком. Наличие единственного пароксизма мерцательной аритмии при синдроме WPW является показанием к хирургической коррекции, в том числе при беременности [28]. При преходящем синдроме WPW риск ФП крайне невысок.

В настоящее время известны несколько дополнительных (аномальных) путей АВ-проведения.

- Пучки Кента, связывающие предсердия и миокард желудочков.
- Пучки Махейма, соединяющие АВ-узел с правой стороной межжелудочковой перегородки или разветвлениями правой ножки пучка Гиса.

- Пучки Джеймса, соединяющие СА-узел с нижней частью АВ-узла.
- Пучок Брешенмаше, связывающий правое предсердие с общим стволом пучка Гиса [20].

В клинической практике наиболее часто встречаются два синдрома (феномена) предвозбуждения:

- синдром (феномен) WPW, названный так по имени исследователей, описавших ЭКГ-синдром «функциональной блокады ножки пучка Гиса» и короткого интервала *PR*, который наблюдается у молодых физически здоровых лиц, страдающих приступами тахикардий (Wolff L., Parkinson J., White P., 1930);
- синдром (феномен) укороченного интервала *PQ (R)*, или синдром CLC (Clerk-Levy-Critesco), обусловленный наличием дополнительного аномального пути проведения электрического импульса (пучка Джеймса) между предсердиями и пучком Гиса. Иногда этот синдром называют синдромом LGL (Лауна—Ганонга—Левине).

Синдром WPW — вторая по частоте причина наджелудочковой тахикардии (после атриовентрикулярной узловой тахикардии).

ЭКГ-признаки синдрома WPW:

- интервал *PQ (R)* менее 0,12 с;
- комплекс *QRS* сливной, в начале комплекса *QRS* имеется дополнительная волна возбуждения — Δ -волна. Ее появление связано со «сливным» сокращением желудочков (возбуждение желудочков сначала через дополнительный проводящий путь, а затем через АВ-соединение). При быстром проведении через АВ-соединение Δ -волна имеет больший размер. При наличии АВ-блокады желудочковый комплекс полностью состоит из Δ -волны, так как возбуждение на желудочки передается только через дополнительный путь;
- имеется увеличение продолжительности и деформация комплекса *QRST* более 0,1 с за счет Δ -волны;
- вторичные изменения сегмента *ST—T*.

На ЭКГ местоположение пучка Кента обычно определяют по направлению начального моментного вектора деполяризации желудочков (0,02—0,04 с), который соответствует времени формирования аномальной Δ -волны. В тех отведениях, активные электроды которых располагаются непосредственно над участком миокарда, возбуждающимся аномально за счет пучка Кента, регистрируется отрицательная Δ -волна. Это указывает на распространение раннего аномального возбуждения в сторону от активного электрода данного отведения.

На основании этого выделяют четыре типа синдрома WPW, основанных на направлении Δ -волны в стандартных и грудных отведениях (табл. 19.6).

Таблица 19.6

Классификация синдрома WPW

Тип WPW-синдрома	Отведение ЭКГ			
	I	III	V ₁	V ₆
A	–	+	+	+
B	+	–	–	+
AB	+	–	+	+
C	Не определяется	+	+	Не определяется

Тип А соответствует парасептальному или заднебазальному расположению пучка Кента, тип В — правостороннему, типы АВ и В — правостороннему, заднебазальному и тип С — левостороннему.

На основании оценки полярности дельта-волны возможно более точное определение локализации дополнительного проводящих путей [29].

На рис. 19.9 представлена ЭКГ больной С., 38 нед беременности. Заключение: синусовый ритм, ЧСС — 75 в минуту. Вертикальное направление ЭОС. Феномен WPW тип «А»: Δ-волна (–) в отведениях I, aVL; Δ-волна (+) в отведениях II, III, aVF, V₁–V₆.

Иногда на ЭКГ фиксируется интермиттирующий синдром WPW. Это говорит о том, что попеременно функционируют оба пути проведения импульса — нормальный (АВ-путь) и дополнительный (пучок Кента). В таком случае на ЭКГ определяются как нормальные по ширине комплексы QRS, так и уширенные (рис. 19.10).

На рис. 19.10 представлена ЭКГ больной К. Заключение: синусовая брадиаритмия, ЧСС — 53–60 в минуту. Вертикальное направление ЭОС. Интермиттирующий феномен атипичного WPW: в отведениях I, II, III первый QRS-комплекс с нормальным проведением импульса от предсердий к желудочкам (без признаков WPW). В остальных комплексах — феномен WPW: интервал PQ=0,10 с; QRS=0,14 с; Δ-волна (+) в отведениях I, II, III, aVF, V₂–V₆, Δ-волна (–) в отведениях V₁, дискордантность комплекса QRS и сегмента ST–T.

Крайне редко на ЭКГ может регистрироваться прогрессирующий синдром WPW, заключающийся в усилении от комплекса к комплексу QRS признаков преэкситации (длительность интервала PQ, ширина комплекса QRS). На рис. 19.11 представлена ЭКГ больной С., 27 нед беременности. Заключение: фрагмент ЭКГ в отведении V₆. Синусовый ритм, ЧСС — 71 в минуту. Прогрессирующий феномен WPW — отмечается постепенное нарастание ЭКГ-признаков феномена WPW: прогрессирующее укорочение интервала PQ от 0,12 до 0,10 с; появление

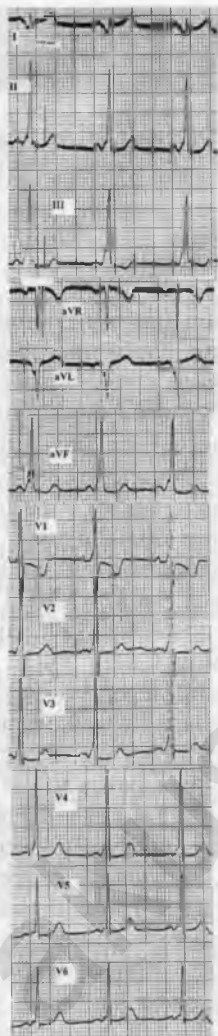


Рис. 19.9. ЭКГ больной С., 24 года, 38 нед беременности. $RR=0,80$ с, $PQ=0,10$ с, $QRS=0,16$ с, $QT=0,36$ с.; Δ -волна (-) I, aVL; Δ -волна (+) II, III, aVF, V_1 - V_6



Рис. 19.10. ЭКГ больной К., 26 лет, 38 нед беременности. $RR=1,00$ - $1,14$ с, $PQ=0,12$ с, $QRS=0,08$ с, $QT=0,38$ с; угол альфа $QRS=+71^\circ$. В комплексах с феноменом WPW интервал $PQ=0,10$ с, $QRS=0,14$ с. Δ -волна (+) в отведениях I, II, III, aVF, V_2 - V_6 , Δ -волна (-) в отведении V_1



Рис. 19.11. ЭКГ больной С., 28 лет, 27 нед беременности. Фрагмент ЭКГ в отведении V_6 . $RR=0,92$ с, PQ = прогрессирующее укорочение от 0,12 до 0,10 с, QRS = прогрессирующее уширение от 0,10 до 0,18 с; Δ -волна (+)

(+) Δ -волны с прогрессирующим уширением комплекса QRS от 0,10 до 0,18 с; нарастающие реципрокные изменения $ST-T$.

В настоящее время известны и другие аномальные пути проведения, в том числе так называемые скрытые пучки Кента, способные проводить электрический импульс ретроградно от желудочков к предсердиям.

Наличие ДПП приводит к нарушению последовательности депolarизации желудочков. Однако основное клиническое значение ДПП состоит в том, что они нередко включаются в петлю кругового движения волны возбуждения (re-entry) и способствуют, таким образом, возникновению наджелудочковых пароксизмальных тахикардий.

Около двух третей пациентов с синдромами преждевременного возбуждения страдают пароксизмальными тахикардиями. Частота СВПТ у женщин с синдромом WPW во время беременности возрастает [30]. При синдроме WPW может быть отмечено два вида аритмии: СВПТ и ФП.

Лечение СВПТ у беременных представляет определенные трудности. Во-первых, большинство антиаритмических препаратов и их метаболиты обладают способностью проходить плацентарный барьер и воздействовать на плод. Использование ряда антиаритмических препаратов до 8-й недели беременности потенциально тератогенно. Во-вторых, ряд физиологических эффектов, отмечаемых при беременности, таких как увеличение сердечного выброса и ОЦК, гипопроteinемия, нарушение секреторной и моторной функции желудочно-кишечного тракта, гормональная стимуляция ферментов печени, могут влиять на абсорбцию, биодоступность и выведение большинства препаратов, в том числе антиаритмиков [31].

Купирование СВПТ осуществляется проведением наиболее эффективных из вагусных проб (проба Вальсальвы, массаж синокаротидной зоны). Не рекомендуется проведение пробы Ашнера (надавливание на глазные яблоки) из-за опасности отслойки сетчатки. При отсутствии эффекта хорошо зарекомендовало себя использование аденозина (АТФ) [21]. Аденозин является нуклеотидом пурина, обладает угнетающим действием на синусовый узел и купирует СВПТ. Препарат достаточно быстро метаболизируется с периодом полувыведения около 10 с, он безопасен и эффективен для купирования СВПТ у беременных

[32–34]. Несмотря на увеличение ОЦК при беременности, концентрация аденозиндеаминазы — фермента, ответственного за деградацию аденозина, снижается, поэтому внутривенное введение 6–12 мг препарата в большинстве случаев достаточно для купирования СВПТ. В литературе не описано серьезных осложнений после использования аденозина, однако имеется одно сообщение о развитии брадикардии у плода. Это свидетельствует о проходимости плацентарного барьера для этого препарата и необходимости мониторинга частоты сердечных сокращений у плода во время введения аденозина [35].

Антагонист кальция верапамил (изоптин, финоптин) — столь же эффективный препарат, как и аденозин, для перевода СВПТ в синусовый ритм [36]. Периферическая вазодилатация и отрицательный инотропный эффект являются нежелательными побочными эффектами верапамила. Кроме того, с действием препарата могут быть связаны артериальная гипотензия с последующим снижением маточно-плацентарного кровотока [31]. Необходимо помнить, что верапамил противопоказан при СВПТ и синдроме WPW в связи с возможностью ускорения проведения возбуждения по дополнительным путям и усиления тахикардии. Таким образом, верапамил относится к препаратам, использование которых у беременных нежелательно (табл. 19.7). Однако ряд авторов считают применимым использование верапамила при купировании СВПТ, особенно в случаях плохой переносимости β -адреноблокаторов или противопоказаний к их назначению [2].

β -Адреноблокаторы относятся к препаратам, риск применения которых во многих случаях меньше риска продолжения СВПТ. Эти препараты хорошо переносятся и зарекомендовали себя с положительной стороны при лечении артериальной гипертензии у беременных [38]. Они являются препаратом выбора при СВПТ, обусловленной синдромом WPW [39].

На любых сроках гестации можно принимать сердечные гликозиды [40].

Хорошим купирующим эффектом обладает внутривенное введение кордарона, однако необходимо помнить, что его пероральное использование токсично для плода [40].

При развитии выраженной артериальной гипотензии, потери сознания и острой сердечной недостаточности, сопровождающих СВПТ, на любых сроках гестации без побочных эффектов для матери и плода может быть использована частая предсердная кардиостимуляция или электрическая кардиоверсия разрядом 50–100 Дж, в том числе — повторно [31].

У больных с рецидивирующей и тяжело протекающей СВПТ может потребоваться консультация кардиохирурга для решения вопроса об абляции дополнительных АВ-путей.

Таблица 19.7

Антиаритмические препараты, используемые у беременных и родильниц

Препарат	Класс препарата	Показания	Побочные эффекты, осложнения	Грудное вскармливание
Аденозин (АТФ)	V	СВПТ	Чувство «приливов», переходящая одышка, дискомфорт в грудной клетке, артериальная гипотензия, бронхоспазм при бронхиальной астме	Данные об использовании у людей отсутствуют, возможно, совместимо
Амиодарон	III (блокатор тока калия)	Аритмии ге-епгу, рефрактерная желудочковая пароксизмальная тахикардия (ЖПТ), ФП/ЛП	Брадикардия, удлинение интервала QT, ВЖТ, парастезии, СЗРП, нарушения функции щитовидной железы у матери и плода	Противопоказано
Дигоксин	V	СВПТ, контроль частоты ритма при ФП/ЛП	С осторожностью при синдроме WPW	Совместимо
Лидокаин	Ib (блокатор каналов натрия)	ЖПТ, ЖЭ с симптомами Морганьи-Эдемса-Стокса, профилактика фибрилляции желудочков	Сонливость, дрожь, парастезии, снижение сократительной функции миокарда, брадикардия	Данные об использовании у людей отсутствуют, возможно, совместимо
Новокаинамид	Ia (блокатор медленного тока натрия)	СВПТ, ЖПТ, профилактика ФП и ЖПТ при синдроме WPW, гемодинамически стабильная тахикардия с широкими комплексами QRS	АВ-блокада, ВЖТ, волчано-подобный синдром	Данные об использовании у людей отсутствуют, возможно, совместимо
Обзидан, анаприлин (пропранолол)	II (β-адреноблокаторы)	Предсердные и желудочковые тахикардии, контроль частоты ритма при ФП/ЛП	С осторожностью при хронический сердечной недостаточности. Противопоказание — бронхиальная астма. Возможна брадикардия у матери и плода, гипогликемия у матери и плода	Данные об использовании у людей отсутствуют, возможно, совместимо

Окончание табл. 19.7

Препарат	Класс препарата	Показания	Побочные эффекты, осложнения	Грудное вскармливание
Хинидин	Ia	ФП/ТП, желудочковые тахикардии	Неонатальная тромбоцитопения, АВ-блокады, ВЖТ, волчаноподобный синдром	Данные об использовании у людей отсутствуют, возможно, совместимо
Верапамил	IV (блокатор кальциевых каналов)	СВПТ, контроль частоты ритма при ФП/ТП	С осторожностью при синдроме WPW, АВ-блокады, артериальная гипотензия, асистолия	Данные об использовании у людей отсутствуют, возможно, совместимо

По Obstetric Anesthesia and Uncommon Disorders / ed. by D.R. Gambling, M.J. Doukkas, R.S.F. McKay. — 2nd ed. — Cambridge University Press, 2008. — 445 p.; Briggs G.G., Freeman R.K., Yaffe S.J. Drugs in pregnancy and Lactation. — 6th edn. — Baltimore: Williams and Wilkins, 2002. — P. 234 [21, 27].

При развитии ФП использование дигоксина и изоптина противопоказано. Эти препараты, ускоряя проведение возбуждения по дополнительным проводящим путям, способны вызвать увеличение частоты желудочковых сокращений, переход в фибрилляцию желудочков и ухудшение состояния пациентки [41].

Постоянная антиаритмическая терапия показана у беременных с постоянно-возвратной СВПТ, протекающей с высокой частотой сердечных сокращений (более 150 в минуту), выраженными субъективными симптомами (сердцебиение, одышка при любом положении тела), существенной артериальной гипотензией (систолическое АД менее 70 мм рт.ст.), пресинкопальными и синкопальными состояниями, синдромом задержки развития плода.

В 2003 г. опубликованы рекомендации Американского и Европейского общества кардиологов по лечению СВПТ у беременных (табл. 19.8) [31].

Таблица 19.8

Рекомендации по лечению пароксизмальной тахикардии у беременных

Метод лечения	Препарат	Класс	Уровень доказательства
Восстановление ритма	Вагусные пробы	I	C
	Аденозин	I	C
	Кардиоверсия	I	C
	Метопролол, пропранолол	IIa	C
	Верапамил	IIb	C
Профилактическая терапия	Дигоксин	I	C
	Метопролол	I	B
	Пропранолол	IIa	B
	Соталол, флекаинид	IIa	C
	Хинидин, пропafenон, верапамил	IIb	C
	Прокаинамид	IIb	B
	Радиочастотная абляция (РЧА)	IIb	C
	Атенолол	III	B
Амиодарон	III	C	

По *Blomström-Lundqvist C., Scheinman M.M., Aliot E.M. et al.* European Society of Cardiology Committee, NASPE-Heart Rhythm Society. ACC/AHA/ESC guidelines for the management of patients with supraventricular arrhythmias—executive summary. A report of the American college of cardiology/American heart association task force on practice guidelines and the European society of cardiology committee for practice guidelines (writing committee to develop guidelines for the management of patients with supraventricular arrhythmias) developed in collaboration with NASPE-Heart Rhythm Society // J. Am. Coll. Cardiol. — 2003. — Vol. 42. — P. 1493–1531 [31].

В соответствии с этими рекомендациями препаратами первой линии для профилактики СВПТ являются дигоксин и β -адреноблокаторы, прежде всего пропранолол и метопролол.

Наиболее безопасный препарат — дигоксин [42], однако его эффективность для профилактики СВПТ в больших рандомизированных исследованиях еще не доказана.

Использования β -адреноблокаторов лучше избегать в I триместре беременности из-за опасности развития внутриутробной задержки роста плода, что описано в случаях использования пропранолола [42] и атенолола [43]. Из побочных эффектов описаны случаи развития брадикардии и метаболические изменения у плода, гипогликемия у матери и преждевременные роды. Однако в проспективных рандомизированных исследованиях не доказано увеличения частоты этих осложнений на фоне применения β -адреноблокаторов по сравнению с плацебо. Теоретически более предпочтительным выглядит использование кардиоселективных β_1 -адреноблокаторов из-за возможности развития периферической вазодилатации и снижения тонуса матки.

Препарат, обладающий, по нашим данным, хорошим профилактическим эффектом при СВПТ, — соталол. Относясь к группе кордарона, но не имея в своем составе атомов йода, соталол является неселективным β -адреноблокатором без внутренней симпатомиметической активности, безопасность использования которого у беременных доказана [44]. Соталол обладает способностью проходить плацентарный барьер, накапливается преимущественно не в тканях плода, а в амниотической жидкости. Использование соталола не приводит к развитию синдрома задержки роста плода.

Сведения об использовании у беременных флекаинида, пропafenона, хинидина и прокаинамида крайне ограничены. Флекаинид относится к антиаритмическим препаратам подгруппы Ic и часто используется для восстановления ритма при предсердной тахикардии [43]. Уровень безопасности флекаинида соответствует категории C.

При использовании хинидина возможно возникновение тромбоцитопении и развитие токсичности в отношении VIII пары черепно-мозговых нервов у плода [42].

В современной литературе подробно описана фармакодинамика и дозировки антиаритмических препаратов у беременных, а также возможность использования этих препаратов при лактации [28].

При неэффективности профилактической медикаментозной терапии или наличии противопоказаний к ее проведению со II триместра беременности может выполняться РЧА дополнительных путей проведения.

Таким образом, развитие СВПТ при постуральном синдроме обычно имеет благоприятное течение, не требует постоянной антиаритмической терапии, а приступы тахикардии купируются вагусными пробами и использованием аденозина.

Непрерывно-рецидивирующая и устойчивая СВПТ с высокой частотой сердечных сокращений (более 150 в минуту), как правило, сопровождается субъективными симптомами и требует профилактической антиаритмической терапии, которая должна проводиться с учетом соотношения риск–польза. Наиболее эффективным и безопасным препаратом, по нашим данным, является соталол. Препарат назначается в начальной дозе 20 мг 2 раза в день под контролем артериального давления с постепенным увеличением до 80 мг 2 раза в день до прекращения или существенного урежения эпизодов СВПТ. Хорошим купирующим эффектом обладают кордарон и АТФ в виде внутривенных струйных и капельных инфузий.

Ведение родов у пациенток с синдромом WPW при отсутствии приступов СВПТ осуществляется через естественные родовые пути с использованием любого вида обезболивания под наблюдением кардиолога в специализированном роддоме (3-го уровня). При оперативных родах особенностей в проведении анестезии нет. Применение атропина во время анестезии при синдроме WPW приводит к его устранению и нормализации комплекса QRS примерно в 30% случаев.

У пациенток высокого риска с синдромом WPW, протекающим с СВПТ (потери сознания в анамнезе, недостаточная эффективность медикаментозной терапии, рецидивирующий характер пароксизмальной тахикардии), показано мониторное ЭКГ-наблюдение в родах. При возникновении СВПТ его купирование проводят по тем же принципам, что и во время беременности.

С целью контроля за состоянием плода при рецидивирующей или резистентной к терапии СВПТ, а также на фоне используемых антиаритмических препаратов необходимо осуществлять кардиомониторное наблюдение. Первый период родов целесообразно вести в положении на левом боку с целью исключения аортокаваальной компрессии. Зарубежные авторы рекомендуют ведение всех этапов родов в положении роженицы на боку [21].

Ведение второго периода родов осуществляется без ограничения потуг. Более того, задержка дыхания во время потуг часто способствует прекращению приступа СВПТ.

Необходимо помнить, что использование окситоцина и симпатомиметиков (в случае коррекции артериальной гипотензии при проведении регионарной анестезии) может увеличить вероятность раз-

вития СВПТ. Сопровождаемое третий период родов увеличение притока крови к сердцу может способствовать возникновению СВПТ. Пароксизмальная тахикардия купируется вышеописанными способами (вагусными пробами и медикаментозно).

Послеродовой период у женщин с синдромом WPW протекает без осложнений. Особенности ведения и необходимость в медикаментозной коррекции определяются частотой возникновения и стойкостью пароксизмов СВПТ.

ЖЕЛУДОЧКОВАЯ ПАРОКСИЗМАЛЬНАЯ ТАХИКАРДИЯ

ЖПТ считается пароксизм, состоящий более чем из пяти желудочковых комплексов. Она начинается внезапно, обычно после ЖЭ, реже после наджелудочковой экстрасистолы. ЖПТ часто предшествуют учатившиеся или парные ЖЭ такой же формы, как *QRS* в цепи пароксизмальной тахикардии. Желудочковые комплексы в цепи пароксизма деформированы по типу ЖЭ: комплекс *QRS* уширен $>0,12$ с, имеет форму блокады любых ветвей пучка Гиса. Частота желудочковых сокращений обычно в пределах 140–220 в минуту.

Неустойчивой ЖПТ считается тахикардия менее 30 с. На рис. 19.12 представлена ЭКГ больной С., 28 нед беременности. Заключение: фрагмент ЭКГ суточного мониторинга по Холтеру. Монотопная желудочковая экстрасистолия в ритме бигеминии спровоцировала пароксизм желудочковой тахикардии с ЧСС 214 в минуту, состоящий из 17 мономорфных *QRS*-комплексов, который завершился компенсаторной паузой и восстановлением синусового ритма с ЧСС 115 в минуту.

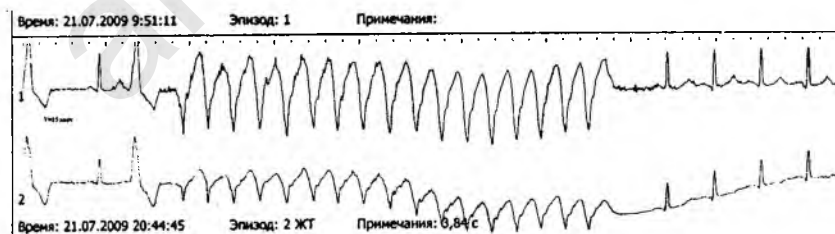


Рис. 19.12. ЭКГ больной С., 27 лет, 28 нед беременности. Фрагмент ЭКГ суточного мониторинга по Холтеру. $RR=0,52$ с, $PQ=0,16$ с, $QRS=0,08$ с, $QT=0,36$ с, RR в пароксизме $ЖТ=0,28$ с

Устойчивой называется ЖПТ длительностью более 30 с. Она чаще сопровождается нарушениями гемодинамики (артериальная гипотензия, синкопальные состояния, внезапная смерть). На рис. 19.13 представлена ЭКГ больной Б., 29 нед беременности. Фрагмент ЭКГ суточного мониторирования по Холтеру. Заключение: пароксизм мономорфной желудочковой тахикардии с ЧСС 186 в минуту.

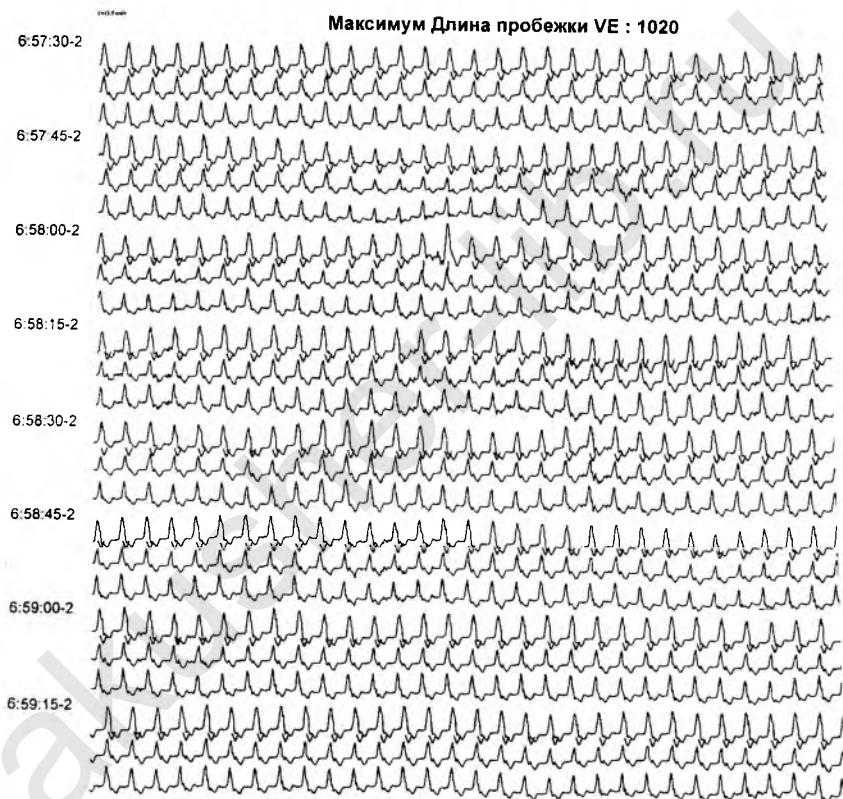


Рис. 19.13. ЭКГ больной Б., 30 лет, 28 нед беременности. Фрагмент ЭКГ суточного мониторирования по Холтеру. Заключение: пароксизм мономорфной желудочковой тахикардии с ЧСС 186 в минуту

Во время ЖПТ перед комплексом *QRS* отсутствуют фиксированные зубцы *P*. Зубцы *P* синусовые или предсердные могут регистрироваться в своем ритме и располагаться на разном расстоянии от комплекса *QRS*.

Часть синусовых импульсов может проводиться на желудочки, осуществив захват. В этом случае на ЭКГ регистрируется сливной комплекс *QRS* в цепи пароксизмальной тахикардии. Оканчивается ЖПТ полной компенсаторной паузой.

С 1942 по 1992 г. описано всего около 30 случаев этого вида пароксизмальной тахикардии у беременных [45]. С внедрением суточного мониторирования ЭКГ по Холтеру описания ЖПТ у беременных участились. Р.И. Стрюк и соавт. отметили, что ЖПТ составляют до 9,1% всех аритмий у беременных [12]. Большинство пароксизмальных тахикардий, исходящих из желудочка, выявляются у беременных на фоне структурно неизменного миокарда, что подтверждается инвазивными и неинвазивными исследованиями [46].

В целом материнский прогноз вполне благоприятен, однако описаны случаи внезапной смерти у беременных с ЖПТ [47, 48].

Необходимо помнить, что развитие ЖПТ может быть проявлением ИБС, ревматизма, пролапса митрального клапана, СУИ *QT*, артериальной гипертензии, аритмогенной дисплазии правого желудочка и ГКМП. Одной из причин этого вида нарушений ритма у беременных и родильниц может быть как гипо-, так и гипермагниемия [49].

Чаще всего у беременных отмечаются катехоламинзависимые ЖПТ, частота которых снижается в период сна, в этих случаях отмечается хороший эффект от использования β -адреноблокаторов. Такая пароксизмальная тахикардия обычно носит характер мономорфной. Источником для мономорфной ЖПТ чаще всего является ВТПЖ [50].

Катехоламинзависимый характер может носить и полиморфная желудочковая пароксизмальная тахикардия (ПЖПТ), приобретающая в этих случаях злокачественный характер [51].

N. Sumitomo и соавт. (2003) показали, что среди 29 больных с ПЖПТ в 72% случаев она носила неустойчивый характер, 24% пациентов в течение 6 лет наблюдения умерли внезапно, а β -адреноблокаторы были эффективны лишь в 31% случаев [52]. Генетические исследования показали, что 50% ПЖПТ представлены аутосомно-доминантной формой и связаны с мутацией гена, кодирующего рианодин-рецептор сердечных каналов (*RyR2*), а 2% представлены аутосомно-рецессивной формой, связанной с мутацией гена, кодирующего кальсеквестрин сердца. Обе формы являются важной частью клеточного гомеостаза кальция [53, 54].

Ряд авторов рассматривают ПЖПТ как одну из форм наследственных каналопатий, куда также относят СУИ *QT* и синдром Бругады [55, 56].

Прогноз при ЖПТ. Развитие ЖПТ может приводить к артериальной гипотензии, снижению коронарного кровотока и субэндокардиальной

ишемии, кардиогенному шоку и переходу в фибрилляцию желудочков [2]. Такое течение пароксизмальной тахикардии чаще отмечается при полиморфном или устойчивом характере, синкопальных состояниях в анамнезе, а также если в основе ЖПТ лежит структурное поражение миокарда (гипертрофическая, дилатационная или послеродовая кардиомиопатии, аритмогенная дисплазия правого желудочка, саркоидоз и амилоидоз с поражением миокарда, опухоли сердца) [2]. В этих случаях в связи с высокой вероятностью внезапной смерти требуется неотложное купирование ЖПТ, а в дальнейшем — имплантация кардиовертера-дефибриллятора.

Правожелудочковые пароксизмальные тахикардии (исходящие обычно из ВГПЖ и имеющие на ЭКГ форму блокады левой ножки пучка Гиса), возникающие у женщин без органических заболеваний сердечной мышцы, даже при устойчивом своем характере обычно имеют доброкачественное течение и не сопровождаются синкопальными состояниями.

Лечение желудочковых пароксизмальных тахикардий

Купирование ЖПТ. Наличие неустойчивой ЖПТ у беременной даже без субъективных симптомов вызывает у практикующего врача желание максимально использовать терапевтические и хирургические методы лечения, а при их неэффективности — ставить вопрос о прерывании беременности. Приказ Минздравсоцразвития РФ № 736 от 05.12.2007 г. «Перечень медицинских показаний к прерыванию беременности» регламентирует показания к таковому при наличии частых приступов пароксизмальной тахикардии [57]. Показаниями к купированию ЖПТ является ее устойчивый характер, развитие на фоне пресинкопальных и синкопальных состояний, артериальной гипотензии, острой сердечной недостаточности (отек легких или кардиогенный шок). Наиболее эффективные препараты для купирования ЖПТ — лидокаин и кордарон. В дальнейшем назначается постоянная антиаритмическая терапия, проводится радиочастотная абляция аритмогенного очага или имплантация кардиовертера-дефибриллятора.

В случае диагностики катехоламинзависимой ЖПТ (развитие во время физической нагрузки, стресса) в профилактике и купировании приступа эффективны β -адреноблокаторы, например метопролол.

Постоянная антиаритмическая терапия. Безопасный и эффективный препарат как для купирования, так и для урежения пароксизмов желудочковой тахикардии — соталол. Лечение начинают с минимальных дозировок (20 мг 2 раза в день) с постепенным титрованием дозировки до эффективной или максимально переносимой. К сожалению,

артериальная гипотензия, свойственная беременным, часто не позволяет увеличивать дозировку соталола. Однако даже если на фоне лечения не достигнут полный антиаритмический эффект, нередко отмечается уменьшение частоты ЖЭ, пароксизмов ЖПТ, лучшая субъективная переносимость экстрасистолии и приступов тахикардии.

Ведение родов при ЖПТ. У беременных с ЖПТ во время беременности показано проведение суточного мониторирования ЭКГ по Холтеру с определением параметров variability сердечного ритма, активности симпатического и парасимпатического отделов вегетативной нервной системы. Механизм развития ЖПТ (катехоламинзависимая или катехоламиннезависимая) может оказывать влияние на выбор антиаритмического препарата, а также на способ анестезии в родах. До использования антиаритмических препаратов необходимо оценить их возможный проаритмогенный и тератогенный эффекты.

Роды ведутся под мониторным наблюдением ЭКГ.

На рис. 19.14 представлен анализ нарушений ритма по результатам суточного мониторирования ЭКГ по Холтеру у больной Б., 30 лет. Отмечена частая ЖЭ (VES), временами в виде куплетов. В ночные часы (время отмечено по горизонтальной оси) наблюдается существенное снижение числа экстрасистол (артефакты записи расценены как мерцательная аритмия). Данная ЖПТ расценивается как катехоламинзависимая.

При выявлении катехоламинзависимой ЖПТ (см. рис. 19.14), протекающей с индуцируемым циклическим аденозинмонофосфатом механизмом тока кальция в клетку, роды в ночные часы аритмически безопасны. Они ведутся с использованием длительной эпидуральной анестезии, приводящей к симпатической блокаде, с внутривенным введением АТФ по 2,0 мл (в том числе повторно) или кордарона по 600–1200 мг внутривенно капельно. Применение нами аденозина, обладающего влиянием на образование циклического аденозинмонофосфата, позволяло завершить беременность родами через естественные родовые пути. Использование симптомиметиков при этой форме аритмии нежелательно.

На рис. 19.15 представлен анализ нарушений ритма по результатам суточного мониторирования ЭКГ по Холтеру. У больной Б., 26 лет, выявлена ЖЭ (VES) и неустойчивая ЖПТ, частота которых существенно уменьшалась в ранние утренние и утренние часы (артефакт записи расценен как мерцательная аритмия). Выявленные нарушения ритма носят характер катехоламиннезависимых.

При выявлении катехоламиннезависимой ЖПТ (см. рис. 19.15) возможно ведение программируемых родов в аритмически безопасный

период (ранние утренние и утренние часы). Использование препаратов с ваголитическим действием (атропин, сибазон) внутривенно медленно или подкожно способствует уменьшению числа экстрасистол и эпизодов ЖПТ. В качестве антиаритмического препарата используется лидокаин (до 300 мг внутривенно повторно за время родов). Роды ведутся под медикаментозным обезболиванием, по показаниям используется низкодозовая регионарная анестезия.

В табл. 19.8 указаны основные антиаритмические препараты, используемые у беременных и родильниц, показания к их назначению и возможные побочные эффекты.

Послеродовой период. Необходимо учитывать возможность исчезновения ЖПТ в послеродовом периоде, для чего часто необходимо проведение суточного мониторирования ЭКГ по Холтеру. В случае сохранения ЖПТ показана консультация кардиохирурга для решения о проведении операции абляции аритмогенного очага.

СИНДРОМ УДЛИНЕННОГО ИНТЕРВАЛА QT

СУИ *QT* представляет собой гетерогенную группу заболеваний, общим для которых является удлинение интервала *QT* на ЭКГ и склонность к развитию злокачественной ЖПТ («Torsade de Pointes» — «пляска точек»). Во время пароксизмов тахикардии отмечается падение сердечного выброса, артериальная гипотензия и фибрилляция желудочков. Удлинение интервала *QT* отражает аномальную реполяризацию сердечной мышцы во время периода относительной рефрактерности желудочков, когда триггерная активность легко способствует возникновению злокачественных желудочковых аритмий.

В целом длительность интервала *QT* у женщин более 460 мс рассматривается как его удлинение. На рис. 19.16 представлена ЭКГ больной Ч., 39 нед беременности. Заключение: замедленный правопредсердный эктопический ритм [ритм коронарного синуса: зубец *P* (+) в отведениях I, aVL; зубец *P* (–) в отведениях II, III, aVF, V₁–V₆. ЧСС — 50 в минуту]. Горизонтальное направление ЭОС. Изменения в миокарде желудочков метаболического, электролитного характера. СУИ *QT*: *QT* = 560 мс; *QTc* = 430 мс.

Лучше всего определять интервал *QT* во II стандартном отведении. Длительность интервала *QT* зависит от пола (в норме интервал *QT* у женщин длиннее, чем у мужчин), возраста пациентки и частоты сердечных сокращений. Для более точного определения скорректированного интервала *QT* лучше пользоваться табличными значениями [58].

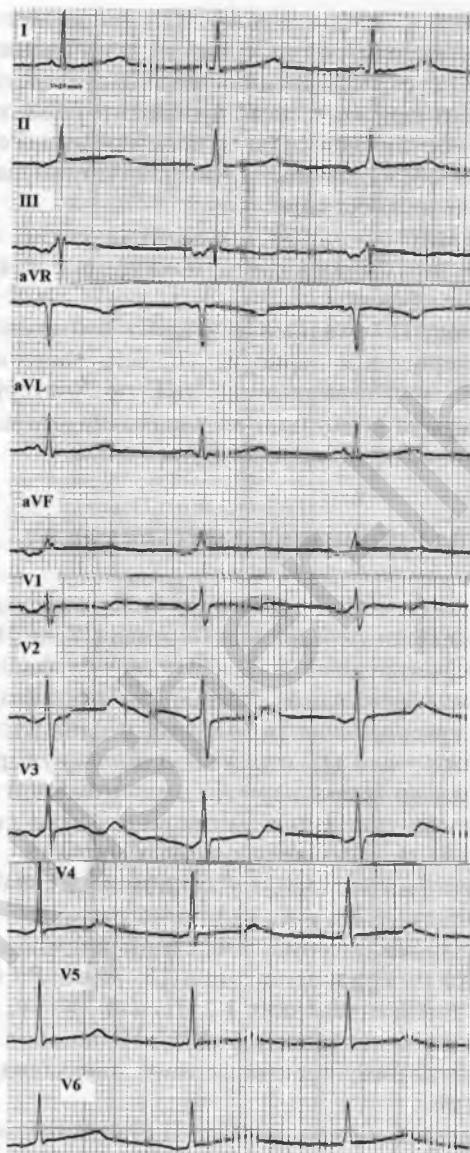


Рис. 19.16. ЭКГ больной Ч., 25 лет, 39 нед беременности. $RR=1,20$ с, $PQ=0,14$ с, $QRS=0,08$ с, $QT=0,56$ с ($QTc=0,43$ с); угол альфа $QRS=+15^\circ$, зубец P (+) в отведениях I, aVL; зубец P (-) в отведениях II, III, aVF, V_1-V_6

Частота СУИ *QT* составляет 1:1100–3000 случаев, чаще встречается у женщин и рассматривается как каналопатия с гендерными различиями [59, 60]. В настоящее время в качестве причины СУИ *QT* идентифицировано более 35 мутаций в четырех генах, кодирующих ионные каналы миокарда. Возникновение ЖПТ, связанной с удлинением интервала *QT*, ассоциируется с циклическим гормональным циклом у женщин и высоким уровнем эстрогенов во время менструаций. У женщин чаще развивается удлинение интервала *QT* и ЖПТ при использовании лекарственных средств [например хинидина, III класса антиаритмических препаратов (амиодарон), трициклических антидепрессантов (азафен, амитриптилин), фенотиазидов (галидол)] [60, 61].

Диагностика СУИ *QT* основана на анамнестических данных, семейном анамнезе и данных ЭКГ. Клинические проявления синдрома отмечаются у 60% больных и включают синкопальные состояния (26–30%), судороги (10%) и остановку сердца (9%). Семейный анамнез представлен случаями внезапной сердечной смерти в возрасте до 30 лет или диагностики СУИ *QT*. Женщины с необъяснимыми синкопальными состояниями в анамнезе, документированной ПЖПТ или случаями внезапной смерти у членов семьи должны быть тщательно обследованы для исключения СУИ *QT*.

СУИ *QT* подразделяется на группы. При СУИ *QT* 1-й и 2-й групп веретенообразная желудочковая тахикардия потенцируется различными адренергическими стимулами (боль, стресс), при СУИ *QT* 2-й группы — внезапным внешним шумом, при СУИ *QT* 3-й группы — пароксизмальная тахикардия возникает во время сна [62].

Причины СУИ *QT* отражены в табл. 19.9.

Таблица 19.9

Причины врожденных и приобретенных форм СУИ *QT*

Зависимость от пола	
У женщин имеется больший риск изменений интервала <i>QT</i> и возникновения ВЖТ, явно зависящий от менструального цикла	
Врожденные формы	
Синдром Романо–Уорда Синдром Джервелла–Ланге–Нильсена (с глухотой внутреннего уха)	
Приобретенные формы	
Электролитные нарушения	Гипокалиемия, гипомagneзиемия, гипокальциемия
Нарушения обмена веществ	Гипотиреоз, гиперпаратиреозидизм, гиперальдостеронизм, феохромоцитома, сахарный диабет с автономной нейропатией

Окончание табл. 19.9

Зависимость от пола	
Нарушения центральной нервной системы	Интракраниальные, субарахноидальные кровоизлияния, острый тромбоз венозного синуса, энцефалит, травмы головы
Кардиальные нарушения	Миокардит, опухоль сердца, АВ-блокада высокой степени, дисфункция синусового узла, клинически значимая брадикардия (менее 50 в минуту)
Нарушения питания	Голодание, диета «жидким протеином»
Болезни ионных каналов с кардиальными аритмиями	Синдром Бругада, синдром укороченного интервала QT

Известны две врожденные формы СУИ QT: синдром Джервелла–Ланге–Нильсена, при котором удлинение интервала QT и его основные клинические проявления сочетаются с врожденной глухонемой, и синдром Романо–Уорда — без сочетания с глухонемой. Врожденные формы, особенно синдром Джервелла–Ланге–Нильсена, возникают чаще у детей, нередко отмечаются и у молодых женщин.

Синдром Джервелла–Ланге–Нильсена был впервые описан в 1957 г. [62] и характеризуется удлинением интервала QT (обычно более 500 мс), двусторонней сенсоневральной глухонемой и аутосомно-рецессивным способом наследования с вовлечением генов KCNQ1 и KCNE1 [63, 64].

СУИ QT достаточно часто встречается в клинической практике, однако описания этой патологии у беременных, особенности ведения родов и анестезиологического пособия, в литературе редки [59, 63, 65, 66].

Приобретенный СУИ QT может быть вызван использованием ряда медикаментов, электролитным дисбалансом, гипотермией, стимуляцией симпатoadреналовой системы и др. (см. табл. 19.9). При СУИ QT противопоказан прием следующих «некардиальных» препаратов, вызывающих удлинение интервала QT:

- антидепрессанты;
- антигистаминные препараты I и II поколения;
- антибиотики группы макролидов;
- агонисты β_2 -адренорецепторов;
- противомаларийные препараты;
- препараты, содержащие соединения мышьяка;
- циклофосфамид и другие цитостатики;
- низорал.

Препараты, способствующие удлинению интервала QT, перечислены на сайте torsades.org, который поддерживает Университет штата Аризона.

СУИ *QT* иногда отмечается при заболеваниях центральной нервной системы, таких как аневризма мозговых артерий, субарахноидальное кровоизлияние, острый тромбоз церебральных сосудов, метастазы в мозг. ПЖПТ может отмечаться при выраженной гипокалиемии и гипомagneзиемии, а также при их сочетании; при гипокалиемии на фоне приема антиаритмических и/или психотропных препаратов. ПЖПТ часто отмечается на фоне диеты искусственными протеинами и быстрой потери веса за короткий промежуток времени, а также при брадиаритмиях. Эта аритмия является причиной синкопальных состояний у 10–60% больных с АВ-блокадами высокой степени и у 4–7% пациентов с синдромом слабости синусового узла.

Лечение СУИ *QT* и ведение беременности. Лечение включает использование β -адреноблокаторов, имплантацию ЭКС и искусственного кардиовертера-дефибриллятора (возможно в сочетании с шейно-грудной симпатэктомией). Смертность при СУИ *QT* в случае отсутствия лечения в первый год после установления диагноза составляет более 20%. P.J. Schwartz сообщил о снижении смертности с 71% у пациентов, не получающих лечения, до 6% у больных, получающих β -адреноблокаторы [66]. Однако терапия β -адреноблокаторами эффективна примерно в 25% случаев [66].

При безусловной отмене всех препаратов, способных вызвать удлинение интервала *QT*, коррекции уровня электролитов и метаболизма, β -адреноблокаторы являются препаратами первой линии в лечении СУИ *QT*, в том числе у беременных. При использовании максимально высоких дозировок β -адреноблокаторы существенно уменьшают частоту и выраженность синкопальных состояний, хотя длительность интервала *QT* может остаться неизменной. В отличие от пропранолола (обзидана, анаприлина), максимальные дозы которых способны вызвать брадикардию с синкопальными состояниями, пролонгированный кардиоселективный атенолол обладает незначительными побочными эффектами.

Временная электрокардиостимуляция показана пациенткам с брадиаритмиями, получающим β -адреноблокаторы. Для борьбы с тахикардиями возможно использование временной урежающей кардиостимуляции в режиме сверхчастой стимуляции предсердий.

У пациенток с СУИ *QT*, сопровождающимся повторяющимися приступами потери сознания на фоне приема β -адреноблокаторов, документированными аритмиями и остановкой сердечной деятельности, показана имплантация искусственного кардиовертера-дефибриллятора. Рекомендуется продолжать терапию β -адреноблокаторами на фоне имплантации имплантируемого кардиовертера-дефибриллятора (ИКД).

На рис. 19.17 представлен фрагмент анамнестической ЭКГ больной В., 26 лет, зарегистрированной во время синкопального состояния до беременности. Заключение: фрагмент ЭКГ. На фоне синусовой тахикардии с ЧСС 97 в минуту и СУИ QT ($QT=460$ мс, $QTc=360$ мс) развилась желудочковая тахикардия с ЧСС 176 в минуту с последующей асистолией предсердий и желудочков.

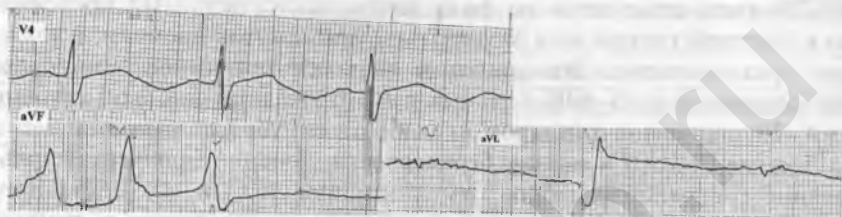


Рис. 19.17. ЭКГ больной В., 26 лет, до беременности. Фрагмент ЭКГ. Отведение V_4 : $RR=0,62$ с, $PQ=0,15$ с, $QRS=0,08$ с, $QT=0,46$ с ($QTc=0,36$ с). Отведение aVF : $RR=0,34$ с, $QRS=0,16$ с

В 2007 г. в НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева пациентке был имплантирован ИКД. Диагноз: СУИ QT , 2-я группа.

На рис. 19.18 представлена ЭКГ этой же больной (2009 г.), беременность 39 нед. Заключение: синусовая тахикардия, ЧСС — 107 в минуту. Нормальное направление ЭОС. Изменения в миокарде желудочков. Пациентка родоразрешена в срок через естественные родовые пути. Важно отметить, что нами в родах было отмечено «срабатывание» ИКД на фоне внутривенного введения папаверина 1,0, обладающего миорелаксирующим действием на гладкую мускулатуру периферических артерий, удлиняющего рефрактерный период и интервал QT , что исключает использование этого препарата.

При наступлении беременности пациентка с СУИ QT и ИКД должна быть осмотрена кардиологом специализированного акушерского стационара, даны рекомендации по медикаментозной антиаритмической терапии. При отсутствии имплантированного кардиовертера-дефибриллятора у больной с СУИ QT необходимо предусмотреть возможность такой операции во время беременности.

R. Seth и соавт. с 1980 по 2003 г. наблюдали 391 беременную с различными формами СУИ QT . Статистический анализ показал, что во время беременности снижался риск сердечно-сосудистых осложнений (отношение риска [HR] — 0,28, 95% доверительный интервал [CI] — от 0,10 до 0,76, $p=0,01$), а через 9 мес после родов — возвращался к исходному уровню (HR — 0,91, 95% CI от 0,55 до 1,5, $p=0,70$). СУИ QT 2-й группы чаще сопровождался кардиологическими осложнениями, чем геноти-

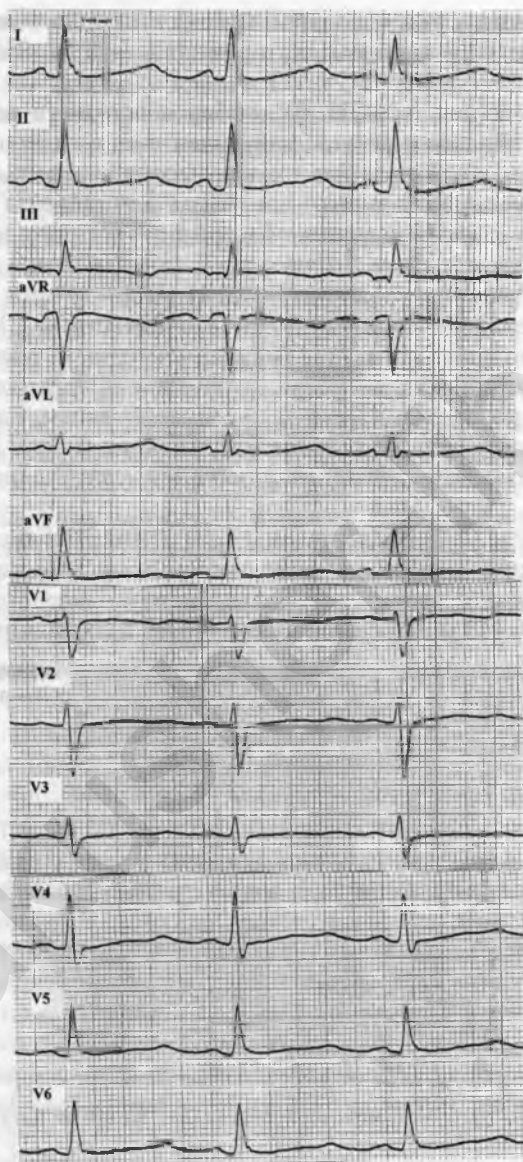


Рис. 19.18. ЭКГ больной В., 28 лет, 39 нед беременности. $RR=0,56$ с, $PQ=0,12$ с, $QRS=0,08$ с, $QT(QU) = 0,42$ с ($QTc=0,31$ с); угол альфа $QRS=+47^\circ$. Зубец $T(+)$ слабо контурируется во всех отведениях, слит с увеличенной волной $U(+)$ в отведениях I, II, aVL, V_2-V_6

пы 1-й и 3-й групп. Риск осложнений может быть достоверно снижен при использовании β -адреноблокаторов (HR — 0,34, 95% CI от 0,14 до 0,84, $p=0,02$) [68].

Лечение беременных с СУИ QT, выбор анестезии и ведение родов. Важными являются мероприятия, направленные на уменьшение эмоционального стресса и возбуждения, так как высокий уровень циркулирующих катехоламинов может вызвать аритмию у женщин с СУИ QT. С этой целью особенно важным является поддержание контакта между врачом и пациенткой при синдроме Джервелла—Ланге—Нильсена и глухоноте, соблюдение тишины в родзале при СУИ QT 2-й группы [21].

Предпочтительно — ведение родов у пациенток с СУИ QT через естественные родовые пути под медикаментозным обезболиванием (или регионарной анестезией) с мониторным наблюдением за состоянием плода и кардиомониторным — за состоянием матери. Рядом авторов отмечается, что длительное натуживание (проба Вальсальвы), а также использование окситоцина способны вызвать удлинение интервала QT [57].

На рис. 19.19 и 19.20 представлены фрагменты ЭКГ больной с СУИ QT в покое и при потугах на фоне введения окситоцина. Несмотря на развивающуюся по время потуг тахикардию, отмечается удлинение интервала QT до 440 мс по сравнению с 420 мс в состоянии покоя.

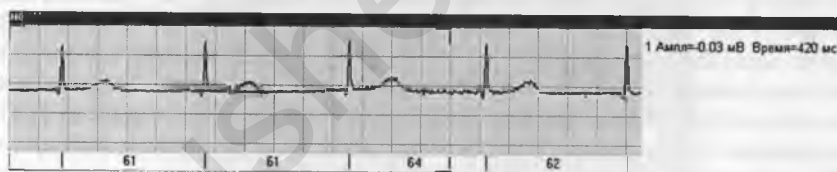


Рис. 19.19. Фрагмент суточного мониторирования ЭКГ в покое у больной Л., 27 лет. Диагноз: СУИ QT 2-й группы. Имплантированный кардиовертер-дефибриллятор

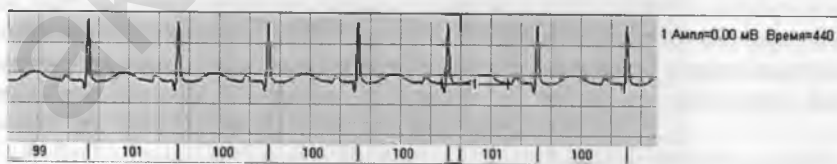


Рис. 19.20. Фрагмент суточного мониторирования ЭКГ во время потуг у больной Л., 27 лет

Поэтому ведение родов рекомендуется с укорочением второго периода использованием вакуум-экстракции плода или перинеотомии, а также с применением эргометрина или препаратов метилпроstagландина F2 α .

S. Sen и соавт. (2006) сообщили о проведении спинальной анестезии, которая позволила нормализовать удлиненный интервал QT у пациентки с тяжелой преэклампсией и СУИ QT . Авторы связывают эффект спинальной анестезии с симпатической блокадой [69]. При проведении регионарной анестезии рекомендуется избегать высокого блока, вызывающего стимуляцию парасимпатической нервной системы и развитие брадикардии. Проведение люмбальной эпидуральной анестезии с точным титрованием анестетика позволяет провести роды в условиях гемодинамической стабильности пациентки, а при выполнении субарахноидальной блокады, кроме того, отмечается высокая скорость наступления анестезии. Однако проведение субарахноидальной блокады связано с менее предсказуемым и контролируемым уровнем блока, развитием выраженной артериальной гипотензии и необходимостью медикаментозной коррекции последней. Терапия связанной с этой блокадой брадикардии включает использование атропина или эфедрина.

В случае необходимости проведения общей анестезии с целью минимизации стимулирующего влияния на симпатическую нервную систему рекомендуется быстрое введение в наркоз и интубация трахеи. С этой же целью необходимо соблюдать адекватную глубину наркоза, избегать гипоксии, гиперкарбии ($PaCO_2 > 60$ мм Нг) и артериальной гипотензии. Необходимо помнить, что использование фторотана способно увеличить чувствительность миокарда к катехоламинам и вызвать у больной с СУИ QT полиморфную желудочковую пароксизмальную тахикардию. При проведении общей анестезии у беременных с СУИ QT возможно использование следующих препаратов с доказанной безопасностью: тиопентала, минимально и клинически незначимо удлиняющего интервал QT , неполяризующего миорелаксанта векорониума (Norgigon), фентанила и ингаляционного анестетика изофлурана.

Необходимо помнить о возможности удлинение интервала QT на фоне введения ряда антиаритмических препаратов, например хинидина, новокаинамида, дизопирамида, флекаинида, лидокаина и соталола, использование которых для купирования желудочковой тахикардии крайне нежелательно. Так, например, при назначении соталола, эффективного и безопасного препарата, используемого у беременных для купирования и профилактики целого ряда аритмий, описаны случаи удлинения интервала QT и ВЖТ (на 3–5%), в том числе и у беременных.

В этих случаях сульфат магния является едва ли не единственным патогенетическим средством устранения желудочковой тахикардии типа «пируэт» (torsade des pointes), наиболее часто встречающейся у пациентов с удлиненным интервалом QT .

В случае угрозы развития ПЖПТ (удлинение интервала QT более 500 мс) необходимо предусмотреть проведение электрокардиоверсии (ЭКВ) или сверхчастой ЭКС [2].

Послеродовой период. Необходимо предусмотреть имплантацию кардиовертера-дефибриллятора, учитывая более высокую вероятность развития пароксизмальной желудочковой тахикардии у пациенток с СУИ QT на фоне физиологического снижения уровня эстрогенов.

МЕРЦАТЕЛЬНАЯ АРИТМИЯ

Мерцательная аритмия является одной из наиболее распространенных и часто встречаемых в клинической практике тахиаритмий, однако у женщин репродуктивного возраста эти формы аритмии отмечаются редко. Еще в 1959 г. С.L. Mendelson отметил, что при ревматических пороках сердца, протекающих с сердечной недостаточностью III и IV функциональных классов, материнская и неонатальная смертность составляют 19 и 58% соответственно, причем у 5 из 31 беременной вследствие мерцательной аритмии отмечались тромбоэмболические осложнения [70]. Частота мерцательной аритмии у беременных с ревматическими пороками сердца достигает 52%; при этом независимо от других имеющихся факторов риска со стороны матери и плода перинатальные осложнения отмечаются в 20% случаев [71, 72].

Формами мерцательной аритмии являются ФП и ТП. ФП называется хаотичный предсердный ритм, когда частота предсердных волн может достигать 600 уд/мин (350–600 уд/мин), а частота желудочковых сокращений — до 180 уд/мин и выше. При ТП, в противоположность мерцанию, наблюдается ритмическое координированное сокращение предсердий в количестве от 200 до 400 в минуту. ТП по клиническим проявлениям мало отличается от мерцания предсердий, однако характеризуется несколько большей стойкостью пароксизмов и большей их резистентностью к антиаритмическим препаратам.

Генез этих нарушений ритма точно не выяснен, однако считается, что в их основе лежит механизм «повторного входа» (micro re-entry).

Существует множество заболеваний, которые могут привести к этому осложнению. Их разделяют на две основные группы: сердечные (кардиальные) и несердечные (экстракардиальные). К первым, наиболее часто встречаемым у беременных, относятся: клапанные и врожденные пороки сердца, состояние после операции на сердце, миокардиты и миокардитический кардиосклероз, кардиомиопатии, артериальная

гипертензия, тромбоэмболия легочной артерии, перикардиты [15]. Ко вторым — хронические обструктивные заболевания легких, заболевания щитовидной железы, электролитные расстройства, алкоголизм. В 10% случаев пароксизмы мерцательной аритмии могут возникать без каких-либо кардиальных и экстракардиальных причин, кроме того, существует врожденная (наследственная) форма мерцательной аритмии. У молодых женщин причиной мерцательной аритмии может быть пролапс митрального клапана, а приступообразное начало этой аритмии становится первым ее проявлением. Иногда наличие данного нарушения ритма служит первым признаком развития синдрома слабости синусового узла, когда синусовый узел перестает нормально выполнять свои функции. Кроме аритмии, это может проявляться периодами редкого пульса (40, 30 ударов в минуту и даже менее), а также сменой частого и редкого пульса (синдром «тахи-бради»). При редком пульсе может произойти кратковременная потеря сознания.

В отсутствие дополнительного проводящего пути атриовентрикулярный узел ограничивает проведение импульса при ФП. При этом на гемодинамику могут влиять три фактора: отсутствие синхронности сокращений предсердий, беспорядочность ответа желудочков и чрезмерно высокая частота сердечных сокращений. Высокая частота желудочковых сокращений может вызвать серьезные гемодинамические нарушения как у матери, так и у плода. В связи с ухудшением сократительной функции предсердий может наблюдаться значительное снижение сердечного выброса, особенно у больных со снижением диастолического наполнения желудочков, артериальной гипертензией, митральным стенозом, гипертрофической или РКМП.

Основными осложнениями мерцательной аритмии являются сердечная недостаточность и тромбоэмболические осложнения. При развитии у пациентки с мерцательной аритмией сердечной недостаточности отмечаются жалобы на сердцебиение (или ее усугубление), боли в грудной клетке, одышку, слабость, головокружение или обморочное состояние. При объективном обследовании отмечается учащение желудочкового ритма, а длительное (многолетнее) течение мерцательной аритмии приводит к опосредованной тахикардией кардиомиопатии. Обморочное состояние является редким, но серьезным осложнением мерцательной аритмии, которое обычно связано с дисфункцией синусового узла или препятствием сердечному выбросу (стеноз аортального клапана, ГКМП), с цереброваскулярными заболеваниями или наличием дополнительных АВ-путей проведения импульса (синдром WPW). У пациенток с синдромом WPW мерцательная аритмия может вызвать фибрилляцию желудочков и внезапную смерть при антеградном про-

ведении импульсов из предсердий по дополнительному проводящему пути. Это является грозным осложнением, но оно встречается нечасто (менее 3% всех случаев синдрома WPW) [73].

Риск тромбоэмболий по большому кругу кровообращения повышается при длительности мерцательной аритмии более 48 ч, особенно при сочетании аритмии и поражения клапанов сердца (ревматизм, эндокардит, искусственный механический или биологический клапан).

Выраженность жалоб зависит от ритма желудочков, функционального состояния организма, длительности ФП и индивидуальных ощущений пациентки.

Лечение мерцательной аритмии у беременных. Основными направлениями лечения мерцательной аритмии являются лечение самой аритмии и профилактика тромбоэмболических осложнений.

До начала терапии, направленной на восстановление синусового ритма или урежение числа желудочковых сокращений при сохранении аритмии, основные усилия должны быть сосредоточены на медикаментозных, а возможно, и хирургических методах коррекции заболевания, лежащего в основе ФП и ТП. Так, у пациенток с ревматическим митральным стенозом рекомендуется выполнение закрытой пальцевой или баллонной комиссуротомии на сроках 22–27 нед беременности. С 15-й до 35-й недели беременности пациентки нуждаются в назначении непрямого антикоагулянта (варфарин) (ранее 15-й и позже 35-й — НМГ или НФГ) (класс I, уровень доказательства С) [74].

Лечение мерцательной аритмии у беременных (восстановление ритма или урежение частоты желудочковых сокращений) начинают с внутривенного капельного использования препаратов калия (панангин по 20–40 мл, калия-магния-аспарагинат по 400 мл, глюкозо-инсулино-калиевая смесь по 400 мл).

Для восстановления синусового ритма у беременных возможно использование новокаинамида и амиодарона (кордарона), относящихся к группам антиаритмических препаратов С и D соответственно (класс IIb, уровень доказательства С) [74]. Если высшая суточная доза новокаинамида для взрослых составляет 3 г (30 мл 10% раствора), амиодарона — 1200–1800 мг, то у беременных не рекомендуется превышать суточную дозу новокаинамида 1 г, а амиодарона — 1200 мг. Препараты сердечных гликозидов, антагонисты кальция и/или β -адреноблокаторы используются для нормализации частоты желудочковых сокращения и не оказывают достоверного влияния на восстановление синусового ритма. При развитии выраженной тахисистолии в условиях операционной или интенсивной терапии более полезны могут быть антагонисты

кальция и/или β -адреноблокаторы, оказывающие быстрый эффект на нормализацию частоты желудочковых сокращений (класс I, уровень доказательства C) [75]. Дигоксин, также используемый с целью уменьшения частоты желудочкового ритма, не столь эффективен, так как его действие развивается более чем через 1 ч после введения. Использование аденозина (АТФ) позволяет лишь на короткое время уменьшить частоту желудочковых сокращений (при мерцательной аритмии этот препарат не способствует восстановлению ритма). Временная кардиостимуляция может быть использована в том случае, если ФП является составной частью синдрома тахикардии-брадикардии.

У пациенток с нестабильной гемодинамикой (острая СН, выраженная тахисистолическая форма мерцательной аритмии) или сохранением ФП/ТП после попыток медикаментозного восстановления ритма рекомендуется использование ЭКВ разрядом 100–360 Дж (5–100 Вт) (класс I, уровень доказательства C) [74]. Решение об использовании ЭКВ должно быть принято после анализа тяжести заболевания, лежащего в основе аритмии. Так, например, при выраженном митральном стенозе, длительности аритмии более 6 мес и размере левого предсердия более 4,5 см попытки восстановления ритма малоэффективны. Несмотря на восстановление синусового ритма, в течение нескольких недель может сохраняться снижение сократимости левого предсердия. Последующая длительная терапия соталолом, ритмиленом, пропафеноном и кордароном способствует сохранению синусового ритма. Постоянная терапия антиаритмическими препаратами у беременных должна осуществляться с учетом соотношения риск—польза как для беременной, так и для плода [16].

На рис. 19.21 представлена ЭКГ пациентки У., 30 лет, 36–37 нед беременности, у которой с 24-й недели беременности на фоне рецидива диффузного токсического зоба II степени в стадии декомпенсации и назначения β -адреномиметика гинипрал отмечено возникновение ФП. На фоне приема атенолола по 50 мг/сут отмечено появление нормосистолической формы ФП. Заключение: ФП, нормосистолическая форма. ЧСС — от 85 до 110 в минуту. Нормальное положение ЭОС право. Диффузные изменения в миокарде левого желудочка [зубец T (+) в отведениях V_2 – V_6 , сглажен]. Родоразрешена на сроке 37 нед беременности КС. Через 6 мес наблюдения сохранялась постоянная форма ФП.

Ведение родов при мерцательной аритмии. При всех формах мерцательной аритмии в дородовом периоде необходим контроль содержания электролитов в сыворотке крови. Противопоказанием к вынашиванию беременности являются случаи сочетания мерцательной аритмии и порока сердца.

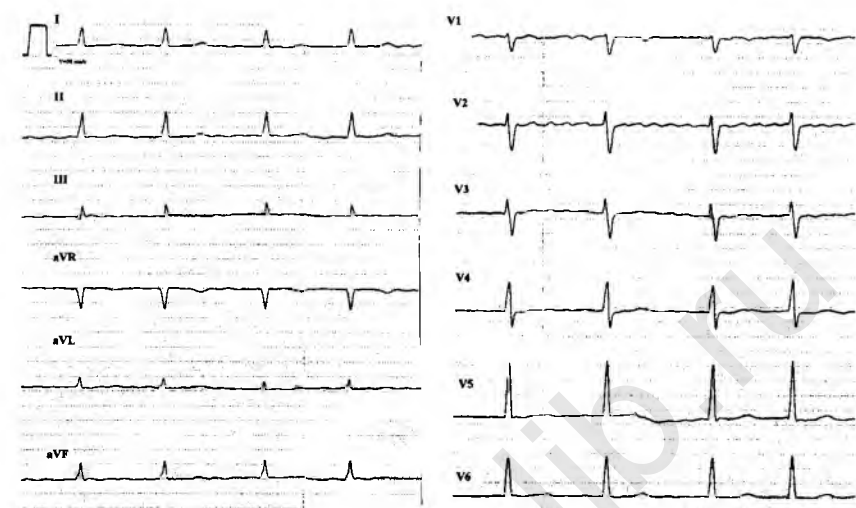


Рис. 19.21. ЭКГ больной У., 30 лет, 36–37 нед беременности. $RR=$ от 1,05 до 1,4 с, PQ — не определяется (фибрилляция предсердий), $QRS=0,08$ с, $QT=0,34$ с ($QTc=0,38$ с); угол альфа $QRS=+27^\circ$. Зубец $T (+)$ в отведениях V_2-V_6 сглажен

При пароксизмальной форме мерцательной аритмии с целью снижения вероятности ее возникновения роды ведутся под мониторным контролем через естественные родовые пути под длительной эпидуральной анестезией. При затяжном течении второго периода родов возможно использование вакуум-экстракции плода, а при необходимости исключением потуг — наложение акушерских щипцов. Родоразрешение операцией КС нежелательно ввиду большего риска тромбоэмболических осложнений в послеоперационном периоде, а в случае операции по акушерским показаниям обязательно проведение тромбопрофилактики с использованием НФГ или НМГ, бинтование нижних конечностей и оптимальная двигательная реабилитация пациентки [21]. При возникновении пароксизмальной формы мерцательной аритмии в родах кардиологу необходимо предусмотреть вид антиаритмической терапии (медикаментозная или электрическая кардиоверсия), направленной на восстановление синусового ритма.

В случае постоянной формы мерцательной аритмии и отсутствия СН роды ведутся под мониторным контролем через естественные родовые пути под медикаментозным обезболиванием или длительной ЭА. При развитии тахисистолической формы мерцательной аритмии в родах кардиологу необходимо предусмотреть проведение антиаритмической терапии, направленной на уменьшение числа желудочко-

вых сокращений. В случае использования непрямых антикоагулянтов в дородовом периоде у пациенток с факторами риска тромбоэмболических осложнений (ревматический порок сердца, МИК, эпизоды тромбозов и тромбоэмболий в анамнезе) необходим своевременный перевод пациентки на прием НФГ (с 35-й недели беременности) (класс Ib, уровень доказательства B) [74]. Подкожное введение с этой целью НМГ используется редко.

При развитии мерцательной аритмии и СН показано оперативное родоразрешение КС с участием кардиолога. Вопрос о необходимости экстренного восстановления ритма в родах решается по общим показаниям. Показанием к проведению кардиоверсии (медикаментозной или электрической) является пароксизмальная форма мерцательной аритмии (длительностью до 6 мес), сопровождающаяся острой СН (отек легких, аритмогенный шок) при размере левого предсердия до 4 см, без органического поражения сердца (порок сердца, кардиосклероз, «тиреотоксическое сердце»). Для восстановления синусового ритма в родах могут использоваться новокаиномид и амиодарон (кордарон) в общепринятых дозировках [16]. В случае невозможности восстановления или малой вероятности сохранения синусового ритма (длительность мерцательной аритмии — более 6 мес, атриомегалия — более 4–4,5 см, тяжелая экстрагенитальная патология) проводится терапия, направленная на уменьшение частоты желудочковых сокращений.

Послеродовой период. Лечение мерцательной аритмии как пароксизмальной, так и постоянной формы у женщин в послеродовом периоде проводится в соответствии с выработанными рекомендациями [74]. В случае необходимости длительного приема антиаритмических препаратов при грудном вскармливании кордарон является крайне нежелательным препаратом, допустимо использовать β -адреноблокаторы, дигоксин и антагонисты кальция [16]. По показаниям (ревматический порок сердца, МИК, эпизоды тромбозов и тромбоэмболий в анамнезе) продолжается терапия непрямыми антикоагулянтами (варфарин).

БРАДИКАРДИЯ И АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНЫЕ БЛОКАДЫ

Причиной синусовой брадикардии (частота сердечных сокращения менее 60 в минуту) у беременных чаще всего бывает гипотиреоз или она может носить физиологический характер (в том числе — так называемое спортивное сердце). Необходимо помнить, что синусовая брадикардия может отмечаться у больных с синдромом ночного апноэ. Выраженная

брадикардия с частотой желудочковых сокращений менее 45 в минуту и клиническими проявлениями в виде слабости, снижения толерантности к нагрузкам, пресинкопальным и синкопальным состояниями чаще всего у беременных обусловлена различными проявлениями синдрома слабости синусового узла (тахи-бради-синдром, «отказ» синусового узла), АВ-блокадой высоких степеней (II и III степени).

Уменьшение частоты желудочковых сокращений и развитие блокад может быть связано с приемом ряда препаратов: β -адреноблокаторов, антагонистов кальция, сердечных гликозидов, а также их сочетания.

СА-блокада характеризуется замедлением и периодически наступающим прекращением распространения на предсердия и желудочки отдельных импульсов, вырабатываемых синусовым узлом. На ЭКГ отмечается неправильный синусовый ритм: периодически выпадают отдельные сердечные циклы (зубцы *P* и комплексы *QRST*). СА-блокада может носить функциональный характер (выраженная ваготония), возникать в ночное время и не сопровождаться пресинкопальными состояниями. Беременность и самопроизвольные роды в этих случаях протекают без осложнений.

Причиной СА-блокады у беременных может быть миокардитический кардиосклероз. В этом случае ведение беременности и родов осуществляется в соответствии с наличием или отсутствием выраженной сердечной недостаточности.

Врожденные формы АВ-блокады III степени с частотой желудочковых сокращений более 50 в минуту протекают без клинических проявлений и не требуют у беременных проведения кардиостимуляции. Кроме того, выделяют идиопатические нарушения проводимости.

Причины АВ-блокад у беременных:

- идиопатические;
- врожденная форма АВ-блокады (1:15 000—1:22 000 детей, рожденных живыми);
- повышенный тонус вагуса (отмечается в ночные часы);
- электролитный дисбаланс (гиперкалиемия);
- медикаментозные;
- после операций на сердце или абляции;
- инфекционный эндокардит;
- болезнь Лайма;
- саркоидоз;
- амилоидоз [69 и др.].

При АВ-блокаде I степени на ЭКГ отмечается удлинение интервала *PQ* более 0,20 с, что встречается у 0,5% здоровых людей и может быть проявлением увеличения тонуса блуждающего нерва, ишемии,

приема ряда препаратов или ревмокардита. Выявление АВ-блокады I степени у беременных чаще всего — следствие ревмокардита, миокардитического кардиосклероза, изредка первичное заболевание вообще не определяется.

Для АВ-блокады II степени независимо от ее типа характерен синусовый ритм с паузами, обусловленными выпадениями комплекса *QRST* после очередного зубца *P*. При этом количество зубцов *P* всегда больше, чем число комплексов *QRST*.

При АВ-блокаде II степени — тип Мобитц I (блокада Венкебаха, или периодика Самойлова—Венкебаха) отмечается прогрессивное удлинение интервала *PQ*, которое завершается полной блокадой предсердного импульса (непроведенный зубец *P*) с последующим возобновлением АВ-проведения (первый интервал *PQ* цикла — самый короткий). Соотношение между зубцами *P* (возникшими импульсами) и комплексами *QRS* (проведенными к желудочкам импульсами) обычно составляет 4:3, 3:2 и т.д. Однако колебания вегетативного статуса и другие причины могут приводить к появлению атипичных периодик.

При АВ-блокаде II степени (тип Мобитц II) интервал *PQ* — постоянный (нормальный или удлиненный) с внезапным или регулярным выпадением комплексов *QRS* без предшествующего удлинения *PQ* (величина его постоянна, может быть несколько выше нормы).

Функциональные СА и АВ-блокады I—II степени не отражаются на состоянии беременных и плода, не требуют имплантации ЭКС, диагностируются по результатам суточного мониторирования ЭКГ по Холтеру (возникают в ночные часы) и купирующему эффекту атропина.

АВ-блокады II и III степеней среди беременных чаще всего выявляются у пациенток с врожденными пороками сердца (ДМЖП, корригированная транспозиция магистральных сосудов и др.), а также у пациенток, перенесших эндокардит (ревматический, инфекционный). В 1956 г. С.Л. Mendelson отметил, что среди 40 беременных с АВ-блокадой III степени у 20 отмечался врожденный порок сердца, причем у 10 из них — ДМЖП [70, 77]. Материнская и детская смертность в те годы составила 13 и 15% соответственно.

В МОНИИАГ наблюдалась пациентка Б., 24 года, с корригированной транспозицией магистральных сосудов и жалобами на кашель в ночные часы, у которой только проведение суточного мониторирования по Холтеру позволило выявить АВ-блокаду III степени. После имплантации ЭКС кашель не отмечала, ночь спала. Родоразрешена КС на сроке 39 нед беременности.

Ведение беременности и родов у беременных с брадикардией и АВ-блокадами. АВ-блокада с частой сердечных сокращений 50–60

в минуту не оказывает влияния на течение беременности и родов. У беременных с АВ-блокадами не используются препараты, ухудшающие АВ-проводимость: β -адреноблокаторы, антагонисты кальция, препараты калия. При развитии АВ-блокады III степени чаще отмечается синдром задержки роста плода и преждевременные роды [78]. Имплантация ЭКС у беременных с АВ-блокадами высоких степеней позволяет корригировать гемодинамику, избежать синкопальных состояний, снизить и ликвидировать материнскую и детскую смертность [79, 80].

Имплантация ЭКС при АВ-блокадах II–III степени по жизненным показаниям проводится на любом сроке беременности, а при наличии относительных показаний — на сроках, соответствующих завершению органогенеза (после 15-й недели беременности) [81].

На рис. 19.22 представлен фрагмент ЭКГ суточного мониторинга по Холтеру больной Т., 27 лет, 15 нед беременности с врожденной формой АВ-блокады III степени и приступами потери сознания. Заключение: на фоне синусовой тахикардии с ЧСС 100–120 в минуту развилась АВ-блокада с парциальной асистолией желудочков, длительность эпизода 8760 мс. В период асистолии желудочков регистрируются предсердные зубцы *P* с частотой ритма предсердий 125 в минуту. Период асистолии желудочков прерван единичным суправентрикулярным проведением импульса (после очередного зубца *P* зарегистрирован комплекс *QRS*), после которого вновь зарегистрирована парциальная асистолия желудочков длительностью 480 мс. На сроке 17 нед беременности по жизненным показаниям имплантирован постоянный двухкамерный ЭКС. Роды проведены на доношенном сроке 40 нед беременности через естественные родовые пути. Ребенок здоров.

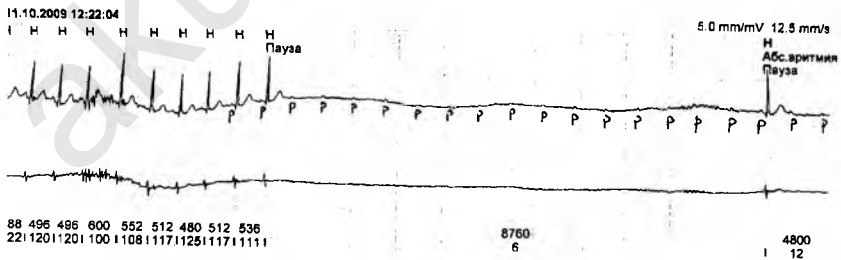


Рис. 19.22. ЭКГ больной Т., 27 лет, 15 нед беременности. Фрагмент ЭКГ суточного мониторинга по Холтеру. $RR=0,48-0,60$ с; асистолия желудочков $RR=8,760$ с

До настоящего времени четко не определены показания к имплантации временного ЭКС у беременных [79]. Считается, что при врож-

денной форме АВ-блокады, отсутствии клинических симптомов (приступы Морганьи—Эдемса—Стокса и его эквиваленты) и нормальной ширине комплекса QRS на ЭКГ имплантация ЭКС не проводится [77]. Приобретенная форма полной АВ-блокады у беременной становится показанием к имплантации ЭКС [15]. В. Sevik и соавт. (2006) считают, что показанием к временной ЭКС у беременной являются брадикардия, резистентная к введению атропина, АВ-блокада I и II степени, а также бради-форма мерцательной аритмии [82].

Ряд авторов считают, что у беременных с АВ-блокадой III степени без синкопальных состояний возможно ведение беременности и родов без использования как постоянного, так и временного ЭКС [83].

В исследовании P. Laagens и соавт. (1976) показана возможность безопасной для плода имплантации, в том числе на ранних сроках, ЭКС с изотопным питанием (Плутоний-238) у беременных [84]. В МОНИИАГ наблюдалась 1 пациентка с ЭКС с изотопным питанием.

С врожденными формами АВ-блокада II и III степени ежегодно в МОНИИАГ родоразрешаются от 2 до 6 женщин, у которых самостоятельные роды протекали без осложнений.

На основании опыта ведения и родоразрешения женщин в МОНИИАГ мы считаем, что **абсолютными показаниями к имплантации постоянного ЭКС** у беременных являются брадикардии с частотой ритма менее 40 в минуту или асистолией более 2,5 с, сопровождающиеся приступами (или эквивалентами) Морганьи—Эдемса—Стокса. Имплантация ЭКС осуществляется по витальным показаниям на любом сроке беременности.

Наличие у беременной врожденной формы полной АВ-блокады без приступов Морганьи—Эдемса—Стокса (или эквивалентов) — относительное показание к имплантации постоянного ЭКС.

Показанием к временной ЭКС является преходящий характер брадикардии (ятрогенная, острый вирусный миокардит, дифтеритический миокардит и др.) с частотой ритма менее 40 в минуту или асистолией более 2,5 с или отсутствие технической возможности быстрой имплантации постоянного ЭКС при показаниях к таковой. Из-за опасности инфекционных осложнений имплантация временного ЭКС ограничена сроками нахождения интродьюсера и электрода в центральной вене (не более 2–3 нед). В дальнейшем проводится имплантация постоянного ЭКС.

Роды при наличии временного или постоянного ЭКС (одно- или двухкамерного) ведутся через естественные родовые пути под медикаментозным обезболиванием. Ограничение или исключение потуг

осуществляется на основании оценки состояния сократительной функции миокарда и заболевания, лежащего в основе АВ-блокады (миокардит, миокардитический или постинфарктный кардиосклероз).

Послеродовой период. Особенности послеродового периода определяются наличием и тяжестью заболевания, лежащего в основе проведенной имплантации ЭКС.

НАРУШЕНИЯ ВНУТРИЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПРОВОДИМОСТИ

Нарушения внутрижелудочковой проводимости (НВП) — следствие блокады ножек пучка Гиса. Блокадой ножек или ветвей пучка Гиса называют замедление или полное прекращение проведения возбуждения по одной, двум или трем ветвям пучка Гиса. Различают следующие виды блокад: однопучковые блокады — поражение одной ветви пучка Гиса [блокада правой ножки (ветви); блокада левой передней ветви; блокада левой задней ветви], двухпучковые блокады — сочетанное поражение двух ветвей и трехпучковые блокады — одновременное поражение всех трех ветвей пучка Гиса. Блокады ножек пучка Гиса проявляются только электрокардиографически, в лечении часто не нуждаются. Регистрация на ЭКГ двухпучковой блокады — показание к суточному мониторингованию ЭКГ по Холтеру с целью исключения присоединения трехпучковой блокады.

НВП у взрослых отмечаются редко — в 1–2% [85].

При блокаде правой ножки пучка Гиса активация левого желудочка происходит через межжелудочковую перегородку. На ЭКГ выявляется увеличение ширины комплекса *QRS* более 0,12 с, «М-образный» комплекс *QRS* в отведениях V_1 и V_2 и широкий зубец *S* в отведениях I , V_5 и V_6 . Неполная блокада правой ножки пучка Гиса (без увеличения ширины комплекса *QRS*) является вариантом нормы. Полная блокада правой ножки пучка Гиса может быть также вариантом нормы или отражать гипертрофию (перегрузку) правого желудочка (при врожденных пороках сердца, кардиосклерозе). На рис. 19.23 представлена ЭКГ пациентки П., 32 нед беременности, перенесшей в детстве радикальную коррекцию ТФ. Заключение: синусовый ритм, ЧСС — 68 в минуту. Отклонение ЭОС влево. Полная блокада правой ножки пучка Гиса. Признаки комбинированной гипертрофии желудочков.

При блокаде левой ножки пучка Гиса на ЭКГ выявляется увеличение ширины комплекса *QRS* более 0,12 с, М-образный комплекс *QRS* в отведениях V_5 и V_6 . На рис. 19.24 представлена ЭКГ больной Н.,

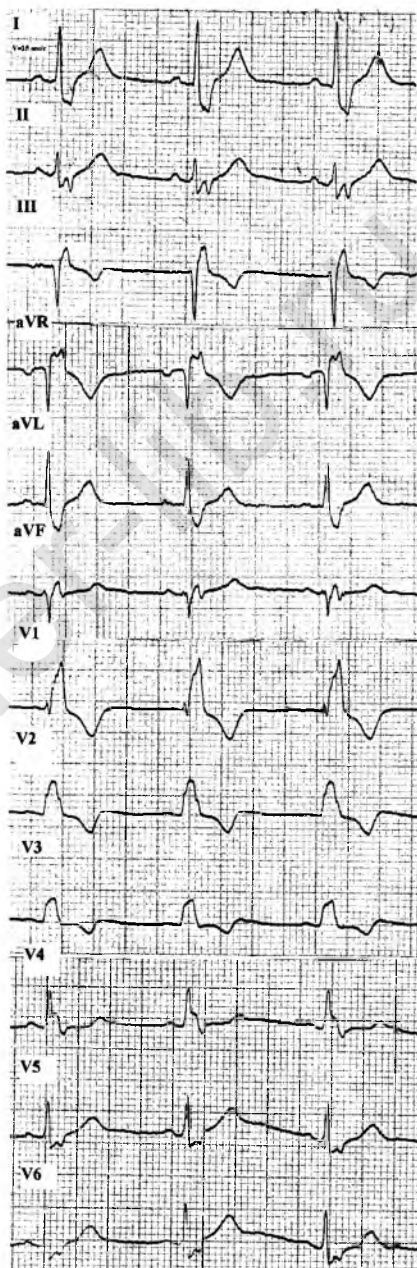


Рис. 19.23. ЭКГ больной П., 20 лет, 32 нед беременности. $RR=0,88$ с, $PQ=0,15$ с, $QRS=0,16$ с, $QT=0,38$ с ($QTc=0,36$ с). Сегмент ST в отведениях V_1 - V_3 смещен под изолинию, переходит в асимметричный (-) T . В отведении V_1 и aVR высокий уширенный поздний зубец R (в отведении V_1 морфология желудочкового комплекса — rsR , в отведении aVR — QR). В отведениях I , II , aVL , V_5 - V_6 углубленный, уширенный, зазубренный зубец S

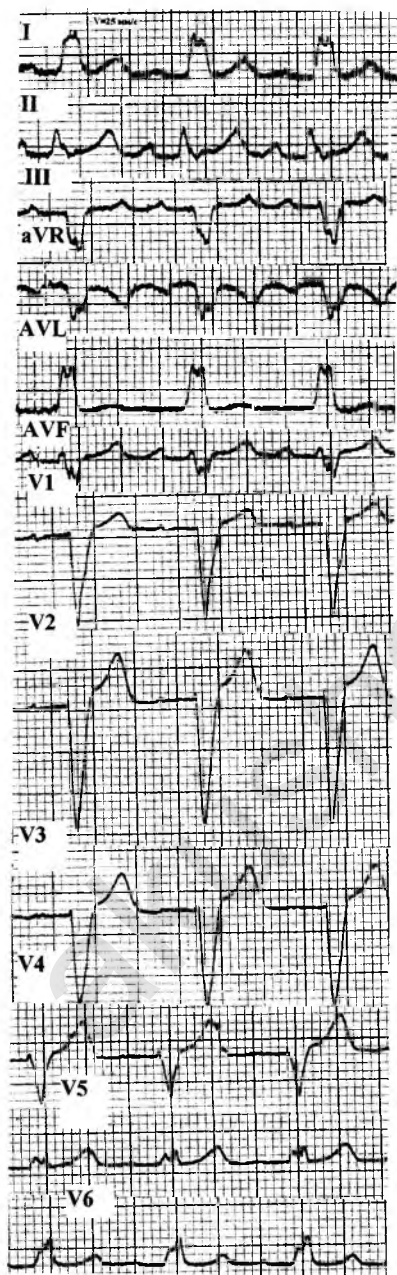


Рис. 19.24. ЭКГ больной Н., 27 лет, 39 нед беременности. $RR=0,60$ с, $PQ=0,20$ с, $QRS=0,14$ с, $QT=0,34$ с ($QTc=0,26$ с); угол альфа $QRS=18^\circ$. Ширина QRS -комплекса 0,14 с, морфология желудочкового комплекса QRS в отведениях V_1-V_4 типа rS , в отведениях V_5-V_6 — типа R , дискордантность QRS и $ST-T$ в правой группе грудных отведений [глубокий зубец S и высокий асимметричный зубец (+) T]

39 нед беременности, наблюдавшаяся с диагнозом миокардитический кардиосклероз. Полная блокада левой ножки пучка Гиса. Заключение: синусовая тахикардия, ЧСС — 100 в минуту. Отклонение ЭОС влево. Относительное замедление АВ-проведения. Полная блокада левой ножки пучка Гиса. Отсутствие дискордантности *QRS* и *ST-T* в левой группе грудных отведений (при высоком зубце *R* зубец *T* положительный) свидетельствует о выраженных изменениях в миокарде левого желудочка в результате перенесенного миокардита.

Возникновение блокады левой ножки пучка Гиса может быть связано с органическим поражением миокарда (ревматизм, миокардитический кардиосклероз).

Наличие НВП само по себе не отражается на течении беременности и родов, а используемые в практике медикаменты не влияют на НВП, исключая случаи активной фазы ревматизма и миокардиты, когда противовоспалительная терапия способна улучшить внутрижелудочковое проведение. Течение беременности и особенности ведения родов у женщин с НВП обусловлены основным заболеванием и выраженностью СН.

При развитии трехпучковой блокады ни один электрический импульс не проводится из предсердий к желудочкам по ветвям пучка Гиса (АВ-блокада III степени, дистальная форма), наступает полное разобщение предсердного и желудочкового (эктопического замещающего) ритмов. Причинами трехпучковой блокады, как правило, являются тяжелые органические поражения сердечной мышцы (хроническая ИБС, артериальная гипертензия, острый ИМ и другие заболевания, сопровождающиеся распространенными патологическими процессами в сердце и крайне редко отмечаемые у беременных, а также врожденная патология проводящей системы — болезнь Ленегра и болезнь Леви). В этих случаях может понадобиться имплантация ЭКС. Ведение пациенток с этими заболеваниями миокарда описано в соответствующих главах данного руководства.

В табл. 19.10 отражены основные методы лечения блокад у беременных.

Послеродовой период. Течение послеродового периода зависит от наличия и тяжести заболевания, лежащего в основе НВП. При наличии на ЭКГ однопучковой блокады (вариант нормы) родильницы в наблюдении не нуждаются. Регистрация двухпучковых блокад, как правило, свидетельствует о перенесенном органическом заболевании (миокардитический кардиосклероз). Родильницы с двухпучковыми блокадами и полной блокадой левой ножки пучка Гиса нуждаются в наблюдении кардиолога с регулярным (ежегодным) проведением суточного мони-

Таблица 19.10

Методы лечения блокад у беременных

Вид аритмии	Лечение
Синусовая брадикардия с симптомами Морганьи–Эдемса–Стокса	Атропин, в том числе повторно, хлорид кальция, временная ЭКС
АВ-блокада:	
I степени	Лечения не требует
II степени, 1-й тип	Лечения не требует
II степени, 2-й тип с симптомами Морганьи–Эдемса–Стокса	Постоянная ЭКС ± Постоянная ЭКС
врожденная III степени	Постоянная ЭКС
приобретенная III степени	ЭКС только при наличии симптомов
двух- и трехпучковые блокады	Морганьи–Эдемса–Стокса

По Cardiac problems in pregnancy: diagnosis and management of maternal and fetal disease / ed. by U. Elkayam, N. Gleicher. — 3rd ed. — Wiley-Liss, Inc., 1998 [13].

торирования ЭКГ по Холтеру и регистрацией ЭхоКГ с оценкой сократительной функции миокарда. Необходимо помнить, что несложная полная блокада левой ветви пучка Гиса всегда сопровождается на ЭхоКГ парадоксальным движением межпредсердной перегородки, что затрудняет диагностику органического поражения миокарда.

АРИТМИИ У БЕРЕМЕННЫХ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА

У пациенток с целым рядом врожденных и приобретенных пороков сердца, а также у перенесших радикальные или паллиативные операции на сердце в детском возрасте могут возникать разнообразные аритмии и блокады сердца.

Характер аритмий и блокад сердца, сопровождающих эти заболевания, отражен в табл. 19.11.

АЭ часто сочетается с наличием дополнительных атриовентрикулярных путей (синдром WPW). Последнее обстоятельство обуславливает развитие СВПТ.

Хирургическая коррекция ТФ. Больные, перенесшие радикальную операцию по поводу ТФ, имеют хороший прогноз, а 25-летняя выживаемость среди них составляет 94%, что позволяет большинству девочек достичь репродуктивного возраста [87]. В позднем послеоперационном периоде причиной трети летальных исходов у этих боль-

Таблица 19.11

Характер и частота аритмий у беременных, связанных с врожденными и приобретенными пороками сердца

Вид порока сердца	Аритмия
Поражение аортального клапана	ЖЭ (84%) Политопная ЖЭ, куплеты, пробежки ЖТ (73%) ФП, узловой ритм
Митральный стеноз	ФП
Пролапс митрального клапана	Суправентрикулярная пароксизмальная тахикардия Желудочковые нарушения ритма Удлинение интервала QT
ДМПП	Суправентрикулярные аритмии
Врожденная форма АВ-блокады	Брадиаритмии
АЭ	Синдром WPW, суправентрикулярные аритмии (пароксизмальная тахикардия)
СЭ	Желудочковая тахикардия (внезапная смерть)
Пролапс митрального клапана	Предсердные и желудочковые нарушения ритма
ТФ, в том числе корригированная	Нарушения проводимости АВ-блокады Брадикардия Желудочковые аритмии
Транспозиция магистральных артерий	Брадикардия Суправентрикулярные аритмии АВ-блокады
Атрезия трикуспидального клапана	ФП
Двойное отхождение магистральных сосудов или единственный желудочек сердца	Синусовая брадикардия Полная АВ-блокада ФП
Трехпредсердное сердце (<i>cor triatrium</i>)	ФП
ГКМП	Желудочковая тахикардия Фибрилляция желудочков

По Cardiac problems in pregnancy: diagnosis and management of maternal and fetal disease / ed. by U. Elkayam, N. Gleicher. — 3rd ed. — Wiley-Liss, Inc., 1998. — P. 345; Obstetric Anesthesia and Uncommon Disorders / ed. by D.R. Gambling, M.J. Dougkas, R.S.F. McKay. — 2nd ed. — Cambridge University Press, 2008. — 445 p. [13, 21].

ных является внезапная смерть, в основе которой лежит устойчивая желудочковая тахикардия. Коррекция ТФ может сопровождаться в отдаленном послеоперационном периоде мерцательной аритмией и желудочковой тахикардией, частота которых увеличивается в зависимости от сохраняющейся патологии выносящего тракта, особенно если коррекция неполная или сопровождается выраженным стенозом (недостаточностью) клапана легочной артерии. Для этих пациенток может сохраняться и риск развития полной АВ-блокады [88]. С увеличением во время беременности объемной перегрузки субпульмонального отдела правого желудочка возрастает опасность гемодинамического или гипоксического стресса, а наличие соединительной ткани в миокарде после проведенных хирургических операций может приводить или усугублять такие осложнения, как предсердные и желудочковые аритмии.

Транспозиция магистральных сосудов. Для ТМС характерно наличие АВ-блокад различной степени, вплоть до полной АВ-блокады. Выполнение гемодинамической коррекции внутрисердечной гемодинамики (операции Мастарда или Сеннинга) не снижает частоту аритмий (мерцательной аритмии или СВПТ) и блокад сердца [89].

Из резидуальных дефектов и последствий операции могут отмечаться:

- сердечная недостаточность;
- трикуспидальная регургитация;
- АВ-блокады;
- предсердные аритмии;
- дисфункция синусового узла;
- синдром верхней или нижней полой вены вследствие обструкции заплотой;
- обструкция выносящего тракта ЛЖ;
- поражение легочных сосудов.

Единственный желудочек сердца. После проведения ОФ у этих пациентов в 57% случаев отмечается развитие мерцательной аритмии, которая приводит к ухудшению состояния и развитию сердечной недостаточности [90].

Из резидуальных дефектов и последствий операции могут отмечаться:

- тромбозы (шунта, плаценты);
- преждевременные роды;
- печеночная недостаточность;
- мерцательная аритмия;
- сердечная недостаточность;
- протеиновая энтеропатия.

Трансатриальное закрытие ДМЖП в послеоперационном периоде может сопровождаться развитием дистальной блокады (двухпучковой — блокады левой передней и правой ветвей пучка Гиса). В этих случаях часто необходимо проведение суточного мониторинга ЭКГ по Холтеру для исключения полной АВ-блокады, имеющей крайне неблагоприятное течение (потери сознания).

ЭЛЕКТРОКАРДИОСТИМУЛЯТОРЫ И КАРДИОВЕРТЕРЫ-ДЕФИБРИЛЛЯТОРЫ

У женщин с ИКД беременность протекает без осложнений [91, 92]. Потенциально злокачественная аритмия легко распознается устройством и прерывается электрическим разрядом, создающимся между электродом, введенным в полость правого желудочка, и корпусом ИКД, находящимся в области левой большой грудной мышцы. Пароксизмальная тахикардия может быть купирована также сверхчастой стимуляцией, при которой используется нахождение эндокардиального электрода в правом желудочке. Своевременная диагностика и купирование пароксизмальной тахикардии ИКД минимизирует гемодинамические нарушения у матери и плода. Работа ИКД связана с концентрацией максимальной силы электрических полей вокруг сердца матери, и, таким образом, мощность электрической энергии, воздействующей на плод, минимальна. Мощность разряда составляет от 2 до 40 Дж, что крайне невелико по сравнению с разрядами, используемыми при наружной ЭКВ.

А. Natale и соавт. (1997), обследовав 44 беременных с ИКД, отметили успешные роды в 82% случаев. Несмотря на то что у 8 женщин ИКД наносил более одного разряда, авторами не было отмечено случаев материнской смерти (при одном мертворождении) [93].

У беременных с ЭКС и ИКД противопоказано использование литотрипсии, ЯМРТ и радиотерапии, не допускается длительное нахождение вблизи мощных источников волн высоких частот (радары, высоковольтные линии электропередачи).

Ведение родов у беременных с ЭКС. При отсутствии органической патологии (транспозиция магистральных сосудов, выраженный миокардитический кардиосклероз) роды ведутся через естественные родовые пути под медикаментозным обезболиванием или регионарной анестезией. Вид ЭКС (двухкамерная или однокамерная) не оказывает

влияния на гемодинамические параметры при любых способах родоразрешения и проводимой анестезии (регионарная или общая).

Необходимо помнить, что не допускается пункция подключичной вены на стороне имплантации ЭКС и ИКД. Мониторный контроль сердечной деятельности плода безопасен в отношении ЭКС и ИКД и не оказывает на них повреждающего действия. Не допускается нахождение магнитов на области грудной клетки (без медицинских показаний), использование электроножа во время операции.

У пациенток с имплантированными ЭКС и ИКД в послеродовом периоде необходимо осуществление электрокардиографического контроля за действием ЭКС и длительности интервала QT на ЭКГ при СУИ QT . Так, нами у пациентки К., 33 года, с корригированной транспозицией магистральных сосудов и имплантированным ЭКС после операции повторного КС (на 1-е сутки) выявлено снижение чувствительности к биопотенциалам сердца, что потребовало перепрограммирования ЭКС. Причина отказа ЭКС не выявлена. Данная ЭКГ представлена на рис. 19.25.



Рис. 19.25. ЭКГ больной К., 33 года, ранний послеродовый период. Фрагмент ЭКГ в отведении III. Работа ЭКС в режиме demand с запрограммированной ЧСС — 60 в минуту. $PP=0,68$ с

Заключение: фрагмент ЭКГ в отведении III. Нарушение работы ЭКС в режиме demand: снижение чувствительности к биопотенциалам спонтанного (собственного) QRS -комплекса. На фоне полной АВ-блокады (АВ-блокада III степени) регистрируются синусовый ритм для предсердий с ЧСС 88 в минуту и навязанный ритм ЭКС для желудочков с ЧСС 60 в минуту (желудочковые комплексы 1–4), который сменился более частым ритмом из АВ-соединения с ЧСС 68 в минуту (желудочковые комплексы 5–11), при этом ЭКС перешел в режим работы «запрета стимуляции». На сегменте ST в двух последних спонтанных желудочковых QRS -комплексах (10–11) регистрируются стимулы ЭКС как результат потери чувствительности к биопотенциалам спонтанного QRS -комплекса, что может спровоцировать сложные нарушения сердечного ритма (ЖПТ, фибрилляцию желудочков).

Ведение родов у беременных с ИКД. До начала родовой деятельности необходимо определить патологию, явившуюся причиной имплантации ИКД. В случае синдрома удлиненного интервала QT необходи-

мо выявить факторы, провоцирующие полиморфную желудочковую пароксизмальную тахикардию, и избегать их в процессе родов (тишина в родзале, борьба со стрессом и болью).

Роды ведутся через естественные родовые пути под мониторным контролем частоты сердечных сокращений матери, плода и медикаментозным обезболиванием (промедол). Препарат вводится внутривенно медленно под мониторным контролем. Ограничения или исключения потуг не требуется. Прогноз беременности у женщин с ИКД вполне благоприятен, тем не менее в 42,9% случаев могут отмечаться осложнения как кардиологические (аритмии, СН), так и со стороны ИКД (разряды ИКД, перелом электрода, тромбоз в месте фиксации электрода).

В случае неадекватной работы устройства при самопроизвольных родах рекомендуется использование внешнего магнита с целью инактивации ИКД. Причинами немотивированных разрядов ИКД при любом способе родоразрешения являются выраженная синусовая тахикардия, пароксизм ФП, возникновение шумов при регистрации ЭКГ-прибором.

По акушерским показаниям возможно проведение КС под регионарной или общей анестезией с учетом действия используемых препаратов на длительность интервала QT и «срабатывания» ИКД. В случае оперативного родоразрешения по акушерским показаниям рекомендуется перевод ИКД в режим «только мониторинг» с целью исключения срабатывания при синусовой тахикардии или ФП с высокой частотой сокращения желудочков. Сразу в послеоперационном периоде осуществляется включение и репрограммирование ИКД.

Послеродовой период. В послеродовом периоде однократно осуществляется ЭКГ-контроль работы ЭКС и длительности интервала QT , в дальнейшем родильницы находятся под наблюдением участкового терапевта и кардиолога.

ЭЛЕКТРИЧЕСКАЯ КАРДИОВЕРСИЯ У БЕРЕМЕННЫХ

ЭКВ постоянным током представляет собой нанесение электрического разряда, синхронизированного с внутренней активностью сердца, обычно с зубцом R на ЭКГ. ЭКВ может быть эффективно использована у беременных для прерывания большинства пароксизмальных тахикардий, куда относятся СВПТ, мерцательная аритмия, ЖПТ и фибрилляция желудочков. Электрический разряд, деполяризуя

весь миокард и, возможно, удлиняя рефрактерный период, способен прервать циркуляцию волны ге-*entry*, разряжать эктопические центры и способствовать созданию электрической гомогенности миокарда. У пациенток с нестабильной гемодинамикой и отсутствием эффекта от ранее использованных антиаритмических препаратов рекомендуется ЭКВ, синхронизированная с зубцом *R* желудочкового комплекса *QRS*.

Кардиоверсия выполняется натошак без использования миорелаксантов и под соответствующим общим наркозом во избежание болевых ощущений при нанесении разряда. Традиционно электроды располагаются справа от грудины и в области верхушки сердца, однако при ФП/ТП рекомендуется переднезаднее расположение электродов [94]. Давление на передний электрод с определенной силой позволяет уменьшить расстояние между электродами, увеличить интенсивность электрического поля и эффективность процедуры. Для всех форм тахиаритмий, исключая фибрилляцию желудочков, рекомендуется проведение ЭКВ, синхронизированной с зубцом *R*, что снижает риск фибрилляции желудочков. Электрический разряд должен быть точно синхронизирован с комплексом *QRS*, и сигналом к нанесению разряда является появление зубца *R* на мониторе. Отведение для наблюдения за зубцами следует выбирать не только по наивысшей амплитуде зубца *R*, но и по хорошей видимости зубцов *P*, что облегчает оценку результата процедуры.

При необходимости проведения ЭКВ в III триместре беременности некоторые анестезиологи обоснованно стараются избегать использования при общей анестезии миорелаксантов, учитывая сложности интубации трахеи из-за характерного отека слизистых и высокий риск аспирационных осложнений ввиду увеличенной выработки желудочного сока, снижения его pH и функции гастроэзофагального сфинктера.

Любая пароксизмальна́я тахикардия, вызывающая артериальную гипотензию, отек легких и нестабильную стенокардию, должна быть прервана ЭКВ при условии отсутствия эффективности от медикаментозного лечения. Лучший купирующий результат выявляется при сочетании ФП и синдромов преждевременного возбуждения миокарда. После проведения ЭКВ и восстановления ритма состояние гемодинамики должно стабилизироваться. Если после первого разряда нет восстановления ритма, необходимо провести второй разряд большей мощности. Энергоемкость последовательно увеличивают каждый раз на 100 Дж до достижения максимума в 400 Дж. При двухфазной кривой требуется более низкая мощность. Во избежание повреждения миокарда интервал между двумя последовательными разрядами не должен быть менее 1 мин. Рекомендуемые мощности ЭКВ для беременных отражены в табл. 19.12.

Таблица 19.12

Мощность и вид разряда при кардиоверсии, используемой у беременных при различных нарушениях ритма

Вид аритмии	Начальная мощность, Вт	Тип ЭКВ
ФП	5–100	Синхронизированная
ТП	25–50	Синхронизированная
ЖПТ, нестабильная гемодинамика	200	Синхронизированная
ЖПТ, стабильная гемодинамика	25–50	Синхронизированная
СВПТ, стабильная гемодинамика	100–200	Синхронизированная
Фибрилляция желудочков	20–360	Асинхронная
СВПТ, нестабильная гемодинамика (синдром WPW, ФП)	200–360	Синхронизированная

Кардиоверсию у больных с имплантированным ЭКС и кардиовертером-дефибриллятором можно провести достаточно легко и безопасно при соблюдении мер предосторожности во избежание повреждения вышеуказанных устройств. Запрещается располагать электроды при кардиоверсии непосредственно над батареей ЭКС или ИКД. Непосредственно до и после кардиоверсии следует снять информацию с имплантированного устройства, чтобы убедиться в его нормальной работе, а при необходимости провести перепрограммирование для увеличения мощности генератора импульсов.

Проведение ЭКВ, в том числе — повторной, на любых сроках беременности безопасно для плода, так как интенсивность электрического поля, достигающего плода, крайне невелика [2, 95–97]. Тем не менее возможным осложнением ЭКВ со стороны плода является преходящая брадикардия, часто купирующаяся самостоятельно. Для своевременной диагностики этого состояния рекомендуется мониторинг сердечной деятельности плода.

Осложнения со стороны матери после ЭКВ могут включать аритмию, вызванную неадекватной синхронизацией и совпадением разряда с зубцом *T*. Осложнение купируется повторным разрядом.

Использование ЭКВ у пациенток с ФП/ТП с целью восстановления синусового ритма имеет свои особенности. Частота тромбоэмболий при этих нарушениях ритма после восстановления синусового ритма составляет 1–3% (нормализационные эмболии). Учитывая это, при планировании кардиоверсии рекомендуется проведение профилактики тромбоэмболических осложнений. Назначение антикоагулянтов до ЭКВ рекомендуется у пациенток с митральным стенозом,

длительностью ФП/ТП более 4 дней, при наличии в анамнезе рецидивирующих тромбоэмболий или острой эмболии, искусственном механическом митральном клапане и ДКМП [74]. При отсутствии противопоказаний к их назначению терапии антикоагулянтными препаратами в течение 2 нед до и 4 нед после ЭКВ способствует существенному снижению частоты тромбоэмболических осложнений [45]. Длительная антикоагулянтная терапия рекомендуется у больных с персистирующей формой ФП/ТП. Необходимо учитывать, что прием варфарина ассоциируется с развитием спонтанного аборта у 10–50% женщин и тератогенными эффектами у 3–5%. Тератогенное действие варфарина чаще всего развивается при приеме этого препарата в дозе более 5 мг/сут и проявляется гипоплазией костей носа, очагами оссификации в эпифизах при использовании препарата в I триместре, поражением центральной нервной системы при использовании на любом сроке и поражением глаз. Таким образом, часто антикоагулянтными препаратами, используемыми для профилактики тромбоэмболических осложнений при ЭКВ, являются НМГ или НФГ.

РАДИОЧАСТОТНАЯ АБЛЯЦИЯ

Катетерной деструкцией (РЧА) называется вмешательство с помощью зондов-электродов (катетеров) в ту область сердца или его проводящей системы, которая стала источником нарушения ритма или одним из основных путей цепи re-entry. Наиболее эффективным и безопасным признано использование электрической энергии высокой частоты, поэтому другое название метода — «радиочастотная деструкция» (абляция).

Она успешно применяется при предсердных тахикардиях, мерцательной аритмии, реципрокной АВ-узловой тахикардии, АВ-тахикардиях при синдроме WPW. Проводится РЧА в специализированном лечебном учреждении. Такое вмешательство обычно становится заключительным этапом электрофизиологического исследования.

РЧА является альтернативой не только хирургическому, но и лекарственному лечению наджелудочковых тахикардий.

Эффективность РЧА в лечении реципрокной АВ-тахикардии и пароксизмов тахикардии при синдроме WPW достаточно высока. Методика может использоваться не только на стадии предгравидарной подготовки, но и во время беременности, в том числе после неэффективной ЭКВ [15, 98, 99]. Однако проведение РЧА во время беременно-

сти опасно в отношении плода из-за высокого уровня ионизирующего облучения [100]. Облучение при стандартной флюороскопии составляет 1–2 рад/мин, а при РЧА — 5–10 рад/мин. Ионизирующее облучение поглощается маткой, а на долю плода приходится менее 5% всей дозы, поглощенной тканями. Суммарная доза менее 5 рад считается безопасной для беременной, от 5 до 10 рад — соответствует низкому риску осложнений, а при ионизирующем облучении от 10 до 15 рад на сроках первых 6 нед рекомендуется прерывание беременности [13].

Влияние ионизирующего облучения на плод снижается экранизацией живота, использованием с целью контроля прохождения катетера ЭхоКГ и нефлюороскопических катетерных навигационных систем (CARTO и EnSiteNavX) [28, 102, 103].

В последние годы навигационные системы используются у беременных не только для РЧА, но и для имплантации кардиовертера-дефибриллятора [104].

С учетом успеха хирургических методов лечения мерцательной аритмии были разработаны несколько методик катетерной абляции. Методики абляции, проводящейся лишь в правом предсердии, малоэффективны, в то время как линейная абляция левого предсердия более успешно подавляет мерцательную аритмию. Имеются сообщения о 70–80% эффективности данной экспериментальной методики у некоторых пациентов с мерцательной аритмией, устойчивой к медикаментозному лечению. Риск рецидива аритмии после абляции все еще высок — от 20 до 50% в течение 1 года. Процедура «холодовой» радиочастотной абляции с изоляцией устьев всех легочных вен позволяет добиться положительных результатов у 75–80% пациентов с пароксизмальной или персистентной формой мерцательной аритмии; 10–25% пациентов требуется продолжение антиаритмической терапии после абляции.

Ведение родов после катетерной абляции. Роды ведутся в специализированном роддоме через естественные родовые пути под медикаментозным обезболиванием или регионарной анестезией без ограничения потуг. Учитывая вероятность рецидивирования тахикардии в родах (особенно в случае ее возникновения во время беременности, сохранении признаков синдрома WPW на ЭКГ, РЧА по поводу мерцательной аритмии) кардиологу необходимо в плане ведения родов отметить наиболее эффективный антиаритмический препарат, дозировку и способ его введения, а также предусмотреть возможность и необходимость ЭКВ. Оперативное родоразрешение не снижает вероятности развития пароксизмальной тахикардии.

В случае высокой эффективности проведенной операции используемые в акушерстве медикаментозные препараты в стандартных дозах (в том числе β -адреномиметики) являются безопасными для больных и не вызывают рецидива тахикардии.

Послеродовой период. После успешно проведенной РЧА послеродовой период протекает без особенностей. В случае возникновения нарушений ритма они купируются назначением антиаритмических препаратов с учетом возможности их использования при лактации. При устойчивом характере нарушений ритма, появлении признаков синдрома WPW на ЭКГ может быть рассмотрен вопрос о проведении повторной РЧА.

ЛИТЕРАТУРА

1. Heart Disease and pregnancy / ed. by C.Oakley, C.A.Warnws. — Balckwell Publ. Inc., 2nd ed. — 2007. — P. 253.
2. *Sobotka P.A., Mayer J.H. Bauernfeind R.A. et al.* Arrhythmias documented by 24-hour continuous ambulatory electrocardiographic monitoring in young women without heart disease // *Am. Heart J.* — 1981. — Vol. 101. — P.573–759.
3. *Schwartz P.J., Priori S.G.* Sympathetic nervous system and cardiac arrhythmias. In: Zipes P.D., Jalife J. eds. *Cardiac Electrophysiology: From Cell to Bedside.* Philadelphia: WB Saunders, 1990. — P. 330–343.
4. *Berlinbrau R., Yessian A., Lichstein E. et al.* Maternal arrhythmias of normal labor and delivery. *Gynecol Obstet Inv.* — 2001. — N 52. — P. 128–131.
5. *Marchlinski F.E., Deely M.P., Zado E.S.* Sex-specific triggers for right ventricular outflow tract tachycardia // *Amer. Heart J.* — 2000. — N 139. — P. 1009–113.
6. *Roberts J.M., Insel P.A., Goldfien A.* Regulation of myometrial adrenoreceptors and adrenergic response by sex steroids // *Mol. Pharmacol.* — 1981. — N 20. — P. 52–87.
7. *Rodrigues L.-M., Chillou C.D.* Age at onset and gender of patients with different types of supraventricular tachycardia // *Amer. J. Cardiol.* — 1992. — N 70. — P. 1214–1215.
8. *Shotan A., Ostrxega T., Mehra A. et al.* Incidence of arrhythmias in normal pregnancy and relation to palpitations, dizziness, and syncope // *Amer. J. Cardiol.* — 1977. — N 79. — P. 1061–1064.

9. Gowda R.M., Khan I.A., Mehta N.J., Vasavada B.C. et al. Cardiac arrhythmias in pregnancy: clinical and therapeutic considerations // *Int. J. Cardiol.* — 2003. — N 88. — P. 129–133.

10. Shotan A., Ostrxega T., Mehra A. et al. Incidence of arrhythmias in normal pregnancy and relation to palpitations, dizziness, and syncope // *Am. J. Cardiol.* — 1977. — N 79. — P. 1061–1064.

11. Mendelson C.L. Disorders of the heart beat during pregnancy // *Am. J. Obstet Gynecol.* — 1956. — N 72. — P. 1268–1301.

12. Стрюк Р.И., Брыткова Я.В., Немировский В.Н., Шоукиемова Д.У. Аритмии при беременности: этиология и перинатальные исходы // *Кардиология.* — 2007, — № 8. — P. 29–31.

13. Cardiac problems in pregnancy: diagnosis and management of maternal and fetal disease / ed. by Uri Elkayam, Norbert Gleicher. — 3rd ed. — Wiley-Liss, Inc., 1998. — 445 p.

14. Cardiac problems in pregnancy: diagnosis and management of maternal and fetal disease / ed. by Uri Elkayam, Norbert Gleicher. — 3rd ed. Wiley-Liss, Inc., 1998 и *Obstetric Anesthesia and Uncommon Disorders* / ed. by D.R. Gambling, M.J. Dougkas, R.S.F. McKay. — 2nd ed. Cambridge University Press, 2008. — 445 p.

15. Bhandhari A., Isher N. Cardiac arrhythmias and pregnancy // Gleicher N. (ed). *Principles and Practice of Medical Therapy in Pregnancy.* — 3rd edn. — New York: McGraw-Hill, 1998.

16. Стрюк Р.И. Нарушения сердечного ритма и проводимости при беременности. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2007. — 128 с.

17. Zweytick B., Pignoni-Mory P., Zweytick G., Steinbach K. Prognostic significance of right ventricular extrasystoles // *Europace.* — 2004. — Vol. 6. — P. 123–129.

18. Lerman B.B., Belardinelli L., West G.A. et al. Adenosine-sensitive ventricular tachycardia: evidence suggesting cyclic AMP-mediated triggered activity // *Circulation.* — 1986. — Vol. 74. — P. 270–280.

19. Ардашев А.В., Склярова Т.Ф., Желяков Е.Г. и др. Некоронарогенные желудочковые нарушения ритма: классификация, клинические проявления, диагностика и лечение // *Кардиология.* — 2007. — № 11. — С. 64–74.

20. Ройтберг Г.Е., Струтынский А.В. Внутренние болезни. Сердечно-сосудистая система. — Бином-пресс, 2007. — 855 с.

21. *Obstetric Anesthesia and Uncommon Disorders* / ed. by D.R. Gambling, M.J. Dougkas, R.S.F. McKay. — 2nd ed. Cambridge University Press, 2008. — 445 p.

22. Zipes D.P. Specific arrhythmias: diagnosis and treatment // Braunwald E., ed. *Heart Disease 5th Philadelphia: WB Saunders, 1992; 97.* — P. 640–670.

23. *Mendelson C.L.* Disorders of the heart beat during pregnancy // *Am. J. Obstet. Gynecol.* — 1956. — Vol. 72. — P. 1268–1301.
24. *Robins K., Lyons G.* Supraventricular tachycardia in pregnancy // *Brit. J. Anaesth.* — 2004. — Vol. 92. — P. 140–143.
25. *Tawam M., Levine J., Mendelson M. et al.* Effect of pregnancy on paroxysmal supraventricular tachycardia // *Am. J. Cardiol.* — 1993. — Vol. 72. — P. 838–840.
26. Report on Confidential Enquiry into Maternal Deaths in the United Kingdom 1991–1993. — London: HMSO, 1996. — P. 119.
27. Report on Confidential Enquiry into Maternal Deaths in the United Kingdom 1982–1984. — London: HMSO, 1989. — P. 71.
28. *Bongiorni M.G., Di Cori A., Soldati E. et al.* Radiofrequency catheter ablation of atrioventricular nodal reciprocating tachycardia using intracardiac echocardiography in pregnancy // *Europace.* — 2008. — Vol. 10. — P. 1018–1021.
29. *Gallagher J.J., Kasell J., Sealy W.C. et al.* Epicardial mapping in the Wolff-Parkinson-White syndrome // *Circulation.* — 1978. — Vol. 57. — P. 854–866.
30. *Widerhorn J., Bhandrari A.K., Bughi S.* Fetal and neonatal adverse effects profile of amiodarone treatment during pregnancy // *Am. Heart J.* — 1991. — Vol. 122. — P. 1162–1166.
31. *Blomström-Lundqvist C., Scheinman M.M., Aliot E.M. et al.* European Society of Cardiology Committee, NASPE-Heart Rhythm Society. ACC/AHA/ESC guidelines for the management of patients with supraventricular arrhythmias—executive summary. A report of the American college of cardiology/American heart association task force on practice guidelines and the European society of cardiology committee for practice guidelines (writing committee to develop guidelines for the management of patients with supraventricular arrhythmias) developed in collaboration with NASPE-Heart Rhythm Society // *J. Am. Coll. Cardiol.* — 2003. — Vol. 42. — P. 1493–1531.
32. *Elkayam U., Goodwin T.M.* Adenosine therapy for supraventricular tachycardia during pregnancy // *Am. J. Cardiol.* — 1995. — Vol. 75. — P. 521–523.
33. *Harrison J.K., Greenfield R.A., Wharton J.M.* Acute termination of supraventricular tachycardia by adenosine during pregnancy // *Am. Heart. J.* — 1992. — Vol. 5. — P. 1386–1388.
34. *Robins K., Lyons G.* Supraventricular tachycardia in pregnancy // *Brit. J. Anaesth.* — 2004. — Vol. 92. — P. 140–143.
35. *Dunn J.S., Brost B.C.* Fetal bradycardia after IV adenosine for maternal PSVT // *Am. J. Em. Med.* — 2000. — Vol. 18. — P. 234–235.

36. *Garratt C., Linker N., Griffith M. et al.* Comparison of adenosine and verapamil for termination of paroxysmal junctional tachycardia // *Am. J. Cardiol.* — 1989. — Vol. 64. — P. 1310–1316.
37. *Briggs G.G., Freeman R.K., Yaffe S.J.* Drugs in pregnancy and Lactation. — 6th edn. — Baltimore: Williams and Wilkins, 2002. — P. 234.
38. *Rotmensch H.H., Elkayam U., Frishman W.* Antiarrhythmic drug therapy during pregnancy // *Ann. Intern. Med.* — 1983. — Vol. 98. — P. 487–497.
39. *Frishman W.H., Chesner M.* Beta-adrenergic blockers in pregnancy // *Am. Heart J.* — 1988. — Vol. 115. — P. 147–152.
40. *Bartalena L., Bogazzi F., Braverman L.E. et al.* Effects of amiodarone administration during pregnancy on neonatal thyroid function and subsequent neurodevelopment // *J. Endocrinol. Invest.* — 2001. — Vol. 24. — P. 116–130.
41. *Lin C.H., Lee C.N.* Atrial fibrillation with rapid ventricular response in pregnancy // *Taiwan. J. Obstet. Gynecol.* — 2008. — Vol. 47. — P. 327–329.
42. *Lydakis C., Lip G.Y., Beevers M. et al.* Atenolol and fetal growth in pregnancies complicated by hypertension // *Am. J. Hypertens.* — 1999. — Vol. 12. — P. 541–547.
43. *Trappe H.J.* Cardiac arrhythmias during pregnancy — what to do? // *Herz.* — 2003. — Vol. 28. — P. 216–226.
44. *Oudijk M.A., Ruskamp J.M., Ververs F.F. et al.* Treatment of fetal tachycardia with sotalol: transplacental pharmacokinetics and pharmacodynamics // *J. Am. Coll. Cardiol.* — 2003. — Vol. 42. — P. 765–770.
45. *Bhandhari A., Isher N.* Cardiac arrhythmias and pregnancy // Gleicher N. (ed). *Principles and Practice of Medical Therapy in Pregnancy.* — 3rd edn. — New York: McGraw-Hill, 1998. — 245 p.
46. *Brodsky M., Doria R., Allen B. et al.* New-onset ventricular tachycardia during pregnancy // *Amer. Heart. J.* — 1992. — Vol. 123. — P. 933–941.
47. *Prystowsky E.N.* Antiarrhythmic therapy for asymptomatic ventricular arrhythmias // *Amer. J. Cardiol.* — 1988. — Vol. 61. — P. 102A–105A.
48. *Rally C.R., Walters M.B.* Paroxysmal ventricular tachycardia without evident heart disease // *Can. Med. Assoc. J.* — 1962. — Vol. 86. — P. 268–273.
49. *Onagawa T., Ohkuchi A., Ohki R. et al.* Woman with postpartum ventricular tachycardia and hypomagnesemia // *J. Obstet. Gynecol. Res.* — 2003. — Vol. 29. — P. 92–95.
50. *Goli A.K., Koduri M., Downs C., Mackall J.* Symptomatic repetitive right ventricular outflow tract ventricular tachycardia in pregnancy and postpartum // *Rev. Cardiovasc. Med.* — 2009. — Vol. 10. — P. 171–175.
51. *Walker N.L., Cobbe S.M., McGavigan A.D.* Paroxysmal bidirectional ventricular tachycardia with tachycardiomyopathy in a pregnant woman // *Acta Cardiol.* — 2009. — Vol. 64. — P. 419–422.

52. *Sumitomo N., Harada K., Nagashima M. et al.* Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia: electrocardiographic characteristics and optimal therapeutic strategies to prevent sudden death // *Heart*. — 2003. — Vol. 89. — P. 66–70.
53. *Katz G., Arad M., Eldar M.* Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia from bedside to bench and beyond // *Curr. Probl. Cardiol.* — 2009. — Vol. 34. — P. 9–43.
54. *Mohamed U., Napolitano C., Priori S.G.* Molecular and electrophysiological bases of catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia // *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* — 2007. — Vol. 18. — P. 791–797.
55. *Cerrone M., Napolitano C., Priori S.G.* Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia: A paradigm to understand mechanisms of arrhythmias associated to impaired Ca(2+) regulation // *Heart Rhythm*. — 2009. — Vol. 6. — P. 1652–1659.
56. *Kaufman E.S.* Mechanisms and clinical management of inherited channelopathies: long QT syndrome, Brugada syndrome, catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia, and short QT syndrome // *Heart Rhythm*. — 2009. — Vol. 6 (Suppl. 8). — P. 51–55.
57. Приказ Минздравсоцразвития № 736 от 05.12.07 «Перечень медицинских показаний к прерыванию беременности».
58. *Bhandari A.K., Nguyen P.T., Scheinmann M.M.* Congenital and acquired long QT syndromes // K. Chatterjee, M.D. Chemelin, J. Karliner, W.W. Parmley, E. Rapaport, M. Scheinmann (eds.). *Cardiology an Illustrated Text / Reference*, Vol. 1, Philadelphia: J.P. Lippincott Co, 1991. — P. 35–41.
59. *Booker P.D., White S.D., Ladusans E.J.* Long QT syndrome and anesthesia // *Brit. J. Anaesth.* — 2003. — Vol. 90. — P. 349–366.
60. *Peters R.W., Cold M.R.* The influence of gender on arrhythmias // *Cardiology in Review*. — 2004. — Vol. 12. — P. 97–105.
61. *Locati E.H., Zareba W., Moss A.J. et al.* Age and sex-related differences in clinical manifestations in patients with congenital long-QT syndrome // *Circulation*. — 1988. — Vol. 97. — P. 2237–2244.
62. *Jervell A., Lange-Nielsen F.* Congenital deaf-mutism, functional heart disease with prolongation of the QT interval and sudden death // *Am. Heart J.* — 1957. — Vol. 54. — P. 59–68.
63. *Drake E., Preston R., Douglas J.* Brief review: anesthetic implications of long QT syndrome in pregnancy // *Can. J. Anaesth.* — 2007. — Vol. 54. — P. 561–572.
64. *Daley S.M., Tranebjaerg L., Samson R.S., Green J.E.* Jervell and Lange-Nielsen syndrome // *Gene Reviews*. www.genetests.org (last update 29 July 2004).

65. *Behl S., Wauchod T.D.* Long QT syndrome: anesthetic management at delivery // *Int. J. Obstet. Anesth.* — 2005. — Vol. 14. — P. 347–350.
66. *Bruner J.P., Barry M.J., Elliott J.P.* Pregnancy in a patient with idiopathic long QT syndrome // *Amer. J. Obstet. Gynecol.* — 1984. — Vol. 149. — P. 690–691.
67. *Schwartz P.J.* Idiopathic long QT syndrome: progress and questions // *Amer. Heart. J.* — 1985. — Vol. 109. — P. 399–341.
68. *Seth R., Moss A.J., McNitt S. et al.* Long QT syndrome and pregnancy // *Am. Coll. Cardiol.* — 2007. — Vol. 49. — P. 1092–1098.
69. *Sen S., Ozmert G., Turan H. et al.* The effects of spinal anesthesia on QT-interval in preeclamptic patients // *Anesth. Analg.* — 2006. — Vol. 103. — P. 1250–1255.
70. *Mendelson C.L.* Disorders of the heart beat during pregnancy // *Am. J. Obstet. Gynecol.* — 1956. — Vol. 72. — P. 1268–1301.
71. *Bahadur K.C., Sharma D., Shresta M.P.* Prevalence of rheumatic and congenital heart disease in schoolchildren of Kathmandu valley in Nepal // *Indian Heart J.* — 2003. — Vol. 55. — P. 615–618.
72. *Silversides C.K., Harris L., Haberer K. et al.* Recurrence rates of arrhythmias during pregnancy in women with previous tachyarrhythmia and impact on fetal and neonatal outcomes // *Amer. J. Cardiol.* — 2006. — Vol. 97. — P. 1206–1212.
73. *Lin C.H., Lee C.N.* Atrial fibrillation with rapid ventricular response in pregnancy // *Taiwan J. Obstet Gynecol.* — 2008. — Vol. 47. — P. 327–329.
74. Диагностика и лечение фибрилляции предсердий. Российские рекомендации. Разработаны комитетом экспертов Всероссийского научного общества кардиологов. — Москва, 2005. — С. 28.
75. *Khan I.A., Nair C.K., Singh N. et al.* Acute ventricular rate control in atrial fibrillation and atrial flutter // *Int. J. Cardiol.* — 2004. — Vol. 97. — P. 7–13.
76. *Sugishita K., Togashi Y., Aizawa A. et al.* Postpartum complete atrioventricular block due to cardiac sarcoidosis: steroid therapy without permanent pacemaker // *Int. Heart. J.* — 2008. — Vol. 49. — P. 377–384.
77. *Mendelson M.A., Lang R.M.* Pregnancy and heart disease // W.H. Barron, M.D. Lindheimer (eds.), *Medical Disorders During Pregnancy.* — St Luis: Mosby, 1995 — 345 p.
78. *Shotan A., Ostrxega T., Mehra A. et al.* Incidence of arrhythmias in normal pregnancy and relation to palpitations, dizziness, and syncope // *Amer. J. Cardiol.* — 1977. — Vol. 79. — P. 1061–1064.
79. *Dalvi B.V., Chaudhuri A., Kalkarni H.L., Kale P.A.* Therapeutic guidelines for congenital complete heart block presenting in pregnancy // *Obstet. Gynecol.* — 1992. — Vol. 79. — P. 802–804.

80. Lau C.P., Lee C.P., Wong C.K. et al. Rate responsive pacing with a minute ventilation sensing pacemaker during pregnancy and delivery // PACE. — 1990. — Vol. 13. — P. 158–163.
81. Roncone E.D., Villablanca E.O., Spronle V.F. Pregnancy and the use of pacemakers // Rev. Chil. Obstet. Gynecol. — 1995. — Vol. 60. — P. 217–218.
82. Cevik B. Colakoglu S., Ilham C., Orskiran A. Anesthetic management of cesarean delivery in pregnant women with temporary pacemaker // Anesth. Analg. — 2006. — Vol. 103. — P. 500–501.
83. Hidaka N., Chiba Y., Kurita T., et al. Is intrapartum temporary pacing required for women with complete atrioventricular block? An analysis of seven cases // BJOG. — 2006. — Vol. 113. — P. 605–607.
84. Laurens P., Haiat R., Gavelle P. et al. Isotop cardiac pacemaker during pregnancy. 3 cases // Nouv. Presse Med. — 1976. — Vol. 5. — P. 2997–3000.
85. Ebby W., Frankenfeld R. Congenital complete heart block in pregnancy // Amer. J. Obstet. Gynecol. — 1977. — Vol. 128 — P. 223–225.
86. Cardiac problems in pregnancy: diagnosis and management of maternal and fetal disease / ed. by U. Elkayam, N. Gleicher. — 3rd ed. — Wiley-Liss, Inc., 1998. — P. 345.
87. Murphy J.G., Gersh B.J., Mair D.D. et al. Long-term outcome in patients undergoing surgical repair of tetralogy of Fallot // N. Engl. J. Med. — 1993. — Vol. 329. — P. 593–599.
88. Kirsch B. Electron microscopy of the atrium of the heart // Exp. Med. Surg. — 1956. — Vol. 14. — P. 99–112.
89. Drenthen W., Pieper P.G., Ploeg M. et al. Risk of complications during pregnancy after Senning or Mustard (atrial) repair of complete transposition of the great arteries // Eur. Heart J. — 2005. — Vol. 26. — P. 2588–2595.
90. Canobbio M.M., Mair D.D., van der Velde M. et al. Pregnancy outcomes after the Fontan repair // J. Am. Coll. Cardiol. — 1996. — Vol. 28. — P. 763–767.
91. Frost D.A., Dolak J.A. Cesarean section in a patient with familial cardiomyopathy and cardioverter-defibrillator // Can. J. Anesth. — 2006. — Vol. 53. — P. 478–481.
92. Yost S., McDonald B., Vallejo M. Anesthetic management of a pregnant patient with a automatic implantable cardioverter-defibrillator: a case report // AANA J. — 2009. — Vol. 77. — P. 29–32.
93. Natale A., Davidson T., Geiger M.J., Newby K. Implantable cardioverter-defibrillators and pregnancy: a safe combination? // Circulation. — 1997. — Vol. 96. — P. 2808–2812.
94. Gowda R.M., Khan I.A., Mehta N.J., Vasavada B.C. et al. Cardiac arrhythmias in pregnancy: clinical and therapeutic considerations // Int. J. Cardiol. — 2003. — Vol. 88. — P. 129–133.

95. *Bombelli F., Lagona F., Salvati A. et al.* Radiofrequency catheter ablation in drug refractory maternal supraventricular tachycardias in advanced pregnancy // *Obstet. Gynecol.* — 2003. — Vol. 102 (5 Pt 2). — P. 1171–1173.
96. *Lewalter T., Linhart M., Lüderitz B.* Cardioversion despite pregnancy? // *Dtsch. Med. Wochenschr.* — 2005. — Vol. 130. — P. 1974–1978.
97. *Nikolov A., Filcheva M., Atanasova M.* Paroxysmal tachycardia during pregnancy, electro-cardioversion, delivery // *Akush Ginekol (Sofia).* — 2007. — Vol. 46. — P. 59–63.
98. *Kanjwal Y., Kosinski D., Kanj M. et al.* Successful radiofrequency catheter ablation of left lateral accessory pathway using transeptal approach during pregnancy // *J. Interv. Card. Electrophysiol.* — 2005. — Vol. 13. — P. 239–242.
99. *Pagad S.V., Barmade A.B., Toal S.C. et al.* 'Rescue' radiofrequency ablation for atrial tachycardia presenting as cardiomyopathy in pregnancy // *Indian Heart J.* — 2004. — Vol. 56. — P. 245–247.
100. *Szumowski Ł., Walczak F., Dangel J. et al.* Ablation of atypical, fast atrio-ventricular nodal tachycardia in a pregnant woman — a case report // *Kardiol. Pol.* — 2006. — Vol. 64. — P. 221–224.
101. *Elkayam U., Gleicher N.* Hemodynamic and cardiac function during normal pregnancy and the puerperium. In: U. Elkayam, N. Gleicher, eds. *Cardiac Problems in Pregnancy* — 3rd ed. — New York, NY: Wiley-Liss, Inc., New York, 1998. — P. 3–19.
102. *Berruezo A., Díez G.R., Berne P. et al.* Low exposure radiation with conventional guided radiofrequency catheter ablation in pregnant women // *Pacing Clin. Electrophysiol.* — 2007. — Vol. 30. — P. 1299–1302.
103. *Risius T., Mortensen K., Meinertz T, Willems S.* Cluster of multiple atrial tachycardias limited to pregnancy after radiofrequency ablation following senning operation // *Int. J. Cardiol.* — 2008. — Vol. 123. — P. e48–50.
- Merino J.L., Peinado R., Silvestre J.* Dual-chamber implantable cardioverter defibrillator implantation guided by non-fluoroscopic electro-anatomical navigation // *Europace.* — 2008. — Vol. 10. — P. 1124–1125.