

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ

УТВЕРЖДАЮ



Первый заместитель Министра

Д.Л. Пиневиц

2016 г.

Регистрационный № 220-1215

МЕТОД ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ЖЕНЩИН С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА ВО ВРЕМЯ ПРЕГРАВИДАРНОЙ ПОДГОТОВКИ, БЕРЕМЕННОСТИ И РОДОВ

(инструкция по применению)

УЧРЕЖДЕНИЕ-РАЗРАБОТЧИК:

Государственное учреждение «Республиканский научно-практический центр «Мать и дитя»,

Государственное учреждение образования «Белорусская медицинская академия последипломного образования»

Авторы:

к.м.н., Курлович И.В., Белуга М.В., к.м.н., доцент, Ткачев А.В.,

Ильич И.Г., Демидова Р.Н., к.м.н., доцент, Зубовская Е.Т.,

к.м.н., Митрошенко И.В., Юркевич Т.Ю.

Минск, 2016

ОБОЗНАЧЕНИЯ И СОКРАЩЕНИЯ

АД – артериальное давление

АЛТ – аланинаминотрансфераза

АСЛО – антистрептолизин-О

АСТ – аспаратаминотрансфераза

Ао – аорта

АЧТВ (АПТВ) – активированное частичное (парциальное) тромбопластиновое время

АФЛА – антифосфолипидные антитела

БАК – бicuspidальный аортальный клапан

ВПС – врожденный порок сердца

ГБО – гипербарическая оксигенация

ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки

ДМПП – дефект межпредсердной перегородки

ЕРП – естественные родовые пути

ЛГ – легочная гипертензия

МНО (INR) – международное нормализованное отношение

НК – недостаточность кровообращения

ОАП - открытый артериальный проток

ОИТАР - отделение интенсивной терапии, анестезиологии и реанимации

ПВ – протромбиновое время

ПТИ – протромбиновый индекс

РКМФ – растворимые комплексы мономеров фибрина

РФ - ревматоидный фактор

ССС – сердечно-сосудистая система

СРБ - С - реактивный белок

СУЛА – стеноз устья легочной артерии

ТВ – тромбиновое время

ЩФ – щелочная фосфатаза

УЗИ – ультразвуковое исследование

ФК – функциональный класс

ЧСС – частота сердечных сокращений

ЭКГ – электрокардиография

NYHA – New York Heart Association (Нью-Йоркская ассоциация сердца)

6 МТХ - тест ходьбы в течение 6 минут

В настоящей инструкции по применению (далее - инструкция) изложен метод диагностики и лечения женщин с врожденными пороками развития во время прегравидарной подготовки, беременности и родов, разработанный с целью оптимизации оказания медицинской помощи данной категории пациенток. Инструкция предназначена для использования в практической деятельности врачом-акушером-гинекологом, врачом-анестезиологом-реаниматологом, врачом-терапевтом, врачом-кардиологом, врачом-педиатром, врачом-генетиком учреждений здравоохранения I-IV уровней оказания перинатальной помощи.

ПОКАЗАНИЯ: Q20-Q28 – Врожденные аномалии (пороки развития) системы кровообращения.

O99.4 – Болезни системы кровообращения, осложняющие беременность, деторождение и послеродовой период.

ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ: Отсутствуют.

1. Прегравидарная подготовка у женщин с врожденными пороками сердца

1.1. Организация планирования беременности

Решение вопроса о планировании беременности у женщин с ВПС осуществляется совместно врачом-акушером-гинекологом, врачом-терапевтом и врачом-кардиологом в учреждениях здравоохранения по месту жительства, консультация врача-генетика - по показаниям.

У всех пациенток репродуктивного возраста с ВПС проводить оценку риска развития сердечно-сосудистых осложнений:

I класс риска — риск смерти матери не увеличен, риск развития осложнений не увеличен или увеличен незначительно;

II класс риска — небольшое увеличение риска материнской

смертности или умеренное развитие риска осложнений;

III класс риска — значительное увеличение риска материнской смертности или вероятности развития тяжелых осложнений. Необходимы частые консультации врача-кардиолога, врача-акушера-гинеколога и врача-анестезиолога-реаниматолога (по показаниям) во время беременности, родов и в послеродовом периоде.

IV класс риска — крайне высокий риск материнской смертности или развития тяжелых осложнений. Беременность противопоказана. В случае беременности рекомендуется ее прерывание. Если женщина решает сохранить беременность, необходимо интенсивное наблюдение (как при III степени).

Таблица - Модифицированная классификация риска сердечно-сосудистых осложнений у беременных женщин

Состояния, при которых риск осложнений соответствует I классу ВОЗ
Неосложненный небольшой или легкий
- стеноз легочной артерии
- открытый артериальный проток
- пролапс митрального клапана
Успешно оперированные простые пороки (дефекты межпредсердной или межжелудочковой перегородки, открытый артериальный проток, аномалии легочных вен)
Изолированные предсердные или желудочковые экстрасистолы
Состояния, при которых риск осложнений соответствует II или III классам ВОЗ
ВОЗ II (если состояние удовлетворительное и отсутствуют осложнения)
Неоперированный дефект межпредсердной или межжелудочковой перегородки
Оперированная тетрада Фалло
Большинство аритмий
ВОЗ II-III (в зависимости от особенностей пациентки)
Легкое нарушение функции левого желудочка
Гипертрофическая кардиомиопатия
Порок клапана сердца, который не был отнесен к классу I или IV
Синдром Марфана без дилатации аорты

Диаметр аорты <45 мм у пациенток с двустворчатым аортальным клапаном
Оперированная коарктация аорты
ВОЗ III
Искусственный клапан сердца
Системный правый желудочек
Кровообращение Фонтена
Неоперированный цианотический порок сердца
Другие сложные врожденные пороки сердца
Дилатация аорты до 40-45 мм при синдроме Марфана
Дилатация аорты до 45-50 мм у пациенток с двустворчатым аортальным клапаном
Состояния, при которых риск осложнений соответствует IV классу ВОЗ (беременность противопоказана)
Легочная артериальная гипертензия любой этиологии
Тяжелая дисфункция левого желудочка (фракция выброса <30%, функциональный класс III-IV по NYHA)
Перипартальная кардиомиопатия в анамнезе с остаточным нарушением функции левого желудочка
Тяжелый митральный стеноз, тяжелый аортальный стеноз с клиническими симптомами
Синдром Марфана с дилатацией аорты >45 мм
Дилатация аорты >50 мм у пациенток с двустворчатым аортальным клапаном
Тяжелая коарктация аорты

1.2. Объем диагностики пациенток с ВПС при планировании беременности:

- ЭКГ, холтеровское мониторирование ЭКГ;
- эхокардиография.

При наличии показаний пациентам проводится:

- суточное мониторирование АД;
- эргометрическое исследование (стресс-тесты) на базе тредмила и/или велоэргометра; чреспищеводное эхокардиография;
- рентгенография органов грудной клетки;
- кислотно-основной баланс и газовый состав крови (по показаниям);

- при патологических изменениях в показателях коагулограммы, подозрении на наследственную тромбофилию выполняют расширенный объем исследований, который дополняют тесты: активность протеинов С и S; активность антитромбина III; агрегационная функция тромбоцитов, индуцированная в конечной концентрации: АДФ ($0,5 \times 10^{-6}$ М/л, $1,5 \times 10^{-6}$ М/л, $2,5 \times 10^{-6}$ М/л), адреналин ($5,0 \times 10^{-6}$ М/л), АФЛА (Ig G и Ig M), антитела к β_2 - гликопротеину 1 (Ig G и Ig M), волчаночный антикоагулянт (при увеличении R АЧТВ $>1,2$).

1.3. Противопоказания к планированию беременности

- 1) «Синие» формы врожденных пороков сердца;
- 2) дилатационная кардиомиопатия, кардиомегалия, с признаками сердечной недостаточности;
- 3) синдром Марфана со значительными изменениями корня аорты;
- 4) первичная легочная гипертензия (болезнь Аэрза);
- 5) митральные пороки сердца с застойной сердечной недостаточностью, с противопоказаниями к хирургическому лечению;
- 6) пороки сердца, сопровождающиеся легочной гипертензией III-IV степени;
- 7) аортальные пороки, особенно аортальный стеноз при наличии гипертрофии левого желудочка и застойной сердечной недостаточности;
- 8) появление застойной сердечной недостаточности (III-IV функциональный класс по классификации NYHA) при любом пороке;
- 9) мерцательная аритмия;
- 10) внутрисосудистый и внутрисердечный тромбозы;

11) расширение корня аорты по данным эхокардиографии (ЭХОКГ);

12) коарктация аорты с гипертензивным синдромом;

13) констриктивный перикардит с признаками выраженной сердечной недостаточности;

14) злокачественная артериальная гипертензия, артериальная гипертензия III степени, не корригируемая медикаментозной терапией.

Противопоказания к планированию беременности после хирургического лечения ВПС

Общие:

- недостаточность кровообращения III ФК по NYHA и последующих стадий;
- протезный эндокардит;
- наличие вторичных необратимых изменений во внутренних органах.

Специфические:

- реканализация дефекта или открытого артериального протока с выраженным сбросом крови, наличие остаточной легочной гипертензии (свыше 40-50 мм рт.ст.) после операции по поводу дефекта межпредсердной и межжелудочковой перегородок и открытого артериального протока;
- сохранение перепада давления между правым желудочком и легочной артерией более 40 мм рт.ст. после устранения стеноза легочной артерии, при недостаточном устранении порока;
- недостаточное устранение стеноза легочной артерии, решунтирование межжелудочкового дефекта, тромбозы сосудов мозга после операции по поводу тетрады Фалло;

- сохранение артериальной гипертензии – АД систолическое более 160 мм рт. ст. после операции по поводу коарктации аорты;
- после митральной комиссуротомии (выраженный рестеноз, мерцательная аритмия, наличие сопутствующих некорригированных пороков или выраженной травматической митральной недостаточности, остаточная легочная гипертензия, инфекционный эндокардит, недостаточность кровообращения выше ПА (III ФК по Нью-Йоркской классификации)).

Возможность планирования беременности у пациенток после протезирования клапанов сердца решается сугубо индивидуально, после исключения дисфункции со стороны искусственного клапана, а также других сопутствующих нарушений внутрисердечной гемодинамики.

Планирование беременности у пациенток после вмешательств на сердце возможно, но, учитывая характер функциональных изменений, не ранее 3 месяцев после оперативных вмешательств по поводу врожденных пороков сердца с сохранением внутрисердечных структур, и не ранее 9 месяцев после операций, сопряженных с необходимостью замещения или протезирования внутрисердечных структур.

2. Алгоритм диагностики и лечения беременных с врожденными пороками сердца до родоразрешения

2.1. Организация амбулаторной и стационарной медицинской помощи при беременности

Амбулаторная медицинская помощь женщинам с ВПС при беременности оказывается:

1) врачом-акушером-гинекологом женской консультации: в I триместре беременности – каждые 4 недели; во II триместре – каждые 2 недели; в III триместре – еженедельно;

2) врачом-терапевтом: - до 12 недель; - во II и III триместре – каждые 2 недели;

3) плановая консультация врача-кардиолога назначается беременным с ВПС при первой явке в женскую консультацию до 12 недель для определения возможности пролонгирования беременности. Во II и III триместре врач-кардиолог планово осматривает пациентку каждые 4 недели либо в экстренном порядке по показаниям: при появлении и прогрессировании признаков хронической сердечной недостаточности, нарушений ритма, подозрение на тромбоэмболический синдром. Необходимость назначения консультации врача-кардиохирурга также определяет врач-кардиолог.

Стационарное лечение беременных с ВПС осуществляется дифференцированно в зависимости от функционального класса по классификации NYHA, определяемого у каждой пациентки в динамике беременности врачом-терапевтом, врачом-кардиологом по результатам функциональных проб (6 МТХ).

Сроки оказания плановой медицинской помощи беременным с ВПС

1-я госпитализация - до 12 недель беременности, с целью уточнения диагноза, выяснения резервных возможностей сердечно-сосудистой системы, решения вопроса о целесообразности вынашивания беременности и, при необходимости, проведения соответствующей терапии. Беременная госпитализируется в терапевтический (кардиологический) стационар по месту жительства или специализированный кардиологический стационар;

1) 2-я госпитализация – в 36-38 недель беременности, осуществляется в учреждениях здравоохранения III-IV уровня оказания

перинатальной помощи для подготовки к родам, определения тактики и оптимального метода родоразрешения.

Сроки плановой госпитализации беременных с ВПС с ФК НУНА II-III или IV в 18-22 и 28-32 недели беременности для оценки состояния сердечно-сосудистой системы и, при необходимости, для поддержания функции сердца в период максимальных физиологических гемодинамических сдвигов, а также для профилактики и раннего выявления возможных осложнений беременности.

Показания к экстренной госпитализации беременных с ВПС

Госпитализация беременных женщин с ВПС в сроке гестации до 36 недель осуществляется в специализированный кардиологический стационар с впервые зарегистрированными или усугубившимися признаками лево- или правожелудочковой:

- 1) снижение толерантности к физической нагрузке, усиление одышки, сочетание одышки с кашлем;
- 2) отеки на нижних конечностях, акроцианоз, выраженное набухание шейных вен, появление влажных мелкопузырчатых хрипов в нижних отделах легких, кровохарканье, возникновение ангинозных болей; увеличение печени;
- 3) появление или усугубление нарушений ритма и проводимости по данным клинического обследования и ЭКГ;
- 4) отрицательная динамика по данным ЭхоКГ (увеличение регургитации на клапанах, снижение фракции выброса, увеличение легочной гипертензии, дилатация полостей сердца, не соответствующее степени выраженности и характеру порока);
- 5) нестабильность артериального давления, проявляющееся в повышении или снижении его уровня относительно уровня целевых

значений;

6) тромбозмболические осложнения или подозрение на них, изменения в коагулограмме, требующие проведения уточняющих тестов (активность протеинов С и S; активность антитромбина III; D-димера; агрегационная функция тромбоцитов, индуцированная АДФ и адреналином; АФЛА (Ig G и Ig M), антитела к β_2 - гликопротеину 1 (Ig G и Ig M), волчаночный антикоагулянт (при увеличении R АЧТВ $>1,2$) при невозможности их выполнения в амбулаторных условиях;

7) развитие коморбидных состояний (заболевания верхних и нижних дыхательных путей, приводящих к нарастанию или усугублению сердечной недостаточности).

Клинико-лабораторные и инструментальные методы диагностики беременных с ВПС в амбулаторных условиях

1) определение РФ, СРБ, АСЛО, активности АЛТ, АСТ, ЩФ;

2) АЧТВ с расчетом $R = \text{АЧТВ пациент/контроль}$; ПВ с расчетом МНО, ПИ;

3) активность факторов протромбинового комплекса; содержание фибриногена, D-димера, РКМФ. При патологических изменениях в показателях коагулограммы выполняют расширенный объем исследований, который дополняют тесты: активность протеинов С и S; активность антитромбина III; агрегационная функция тромбоцитов;

4) АФЛА (Ig G и Ig M), антитела к β_2 - гликопротеину 1 (Ig G и Ig M), волчаночный антикоагулянт (при увеличении R АЧТВ $>1,2$);

5) эхокардиография с определением морфологических и объемно-скоростных характеристик сердца – в сроке до 12 недель, затем в 18-22, 28-32 и 36-37 недель гестации;

6) суточное мониторирование ЭКГ – в сроке 18-22 недели, при выявлении нарушений сердечного ритма при клиническом обследовании или на ЭКГ – в любом сроке и с частотой, определяемой врачом-кардиологом;

7) электрокардиография – каждые 4 недели, а также немедленно при появлении любых признаков декомпенсации ВПС;

8) УЗИ органов брюшной полости – до 12 недель, во II и III триместре - по показаниям;

9) суточное мониторирование артериального давления выполняется по показаниям (при артериальной гипертензии или гипотензии, коарктации аорты в том числе оперированной);

10) УЗИ матки и плода в 11-13 недель, консультация врача-акушера-генетика, ранняя ЭХО-кардиография плода. УЗИ матки и плода в 18-21, 28-32, 34-35 недель, включающее выполнение фетометрии и доплерометрию сосудов фетоплацентарной системы.

При наличии в анамнезе или появлении во время проведения исследования жалоб на слабость и головокружение, синкопального состояния в положении лежа на спине, продолжить УЗИ лежа на боку для предотвращения аорто-кавальной компрессии, особенно у пациенток со стенотическими поражениями сердца.

Клинико-лабораторные и инструментальные методы диагностики беременных с ВПС в стационарных условиях

1) АЧТВ с расчетом $R=AЧТВ$ пациент/контроль; ПВ с расчетом МНО, ПИ; активность факторов протромбинового комплекса; содержание фибриногена, D-димера, РКМФ. При патологических изменениях в показателях коагулограммы выполняют расширенный объем исследований, который дополняют тесты: активность протеинов

C и S; активность антитромбина III; агрегационная функция тромбоцитов, индуцированная в конечной концентрации: АДФ ($0,5 \times 10^{-6}$ М/л, $1,5 \times 10^{-6}$ М/л, $2,5 \times 10^{-6}$ М/л), адреналин ($5,0 \times 10^{-6}$ М/л), АФЛА (Ig G и Ig M), антитела к β_2 - гликопротеину 1 (Ig G и Ig M), волчаночный антикоагулянт (при увеличении R АЧТВ $>1,2$);

- 2) суточное мониторирование ЭКГ и АД по показаниям;
- 3) эхокардиография по показаниям и/или при отсутствии данных о догоспитальном обследовании;
- 4) исследование функции внешнего дыхания;
- 5) УЗИ органов брюшной полости – по показаниям;
- 6) УЗИ матки и плода, включающее выполнение фетометрии и доплерометрию сосудов фетоплацентарной системы;
- 7) КТГ с 28 недель беременности ежедневно;
- 8) гастродуоденоскопия (при подозрении на варикозное расширение вен пищевода);
- 9) нагрузочные тесты: тест 6-и минутной ходьбой выполняется всем беременным с ВПС. По показаниям выполняются эргометрическое исследование (стресс-тесты) на базе тредмила и/или велоэргометра, а также чреспищеводное электрофизиологическое исследование.

2.2. Показания для искусственного прерывания беременности или досрочного родоразрешения пациенток с ВПС (в дополнение к перечню медицинских показаний для искусственного прерывания беременности:

- 1) наличие цианоза или ФК NYHA III или IV;
- 2) дисфункция миокарда (фракция выброса левого желудочка $< 40\%$);

- 3) сердечно-сосудистые осложнения в анамнезе (отек легких, аритмии, транзиторные ишемические атаки или инфаркты);
- 4) обструкция левых отделов сердца (площадь митрального отверстия $< 2 \text{ см}^2$, площадь аортального отверстия $< 1,5 \text{ см}^2$ или максимальный градиент выносящего тракта левого желудочка $> 30 \text{ мм рт.ст.}$);
- 5) нарастание явлений недостаточности кровообращения и полная неэффективность комплексного лечения, наличие противопоказаний к хирургическому лечению врожденного порока сердца;
- 6) выраженный аортальный стеноз (пиковый градиент $> 80 \text{ мм рт.ст.}$ или наличие жалоб и клинической симптоматики);
- 7) появление или нарастание признаков легочной гипертензии во время беременности;
- 8) присоединение инфекционного эндокардита.

2.3. Организация родоразрешения пациенток с ВПС

Общие принципы организации родоразрешения

Родоразрешение пациенток с ВПС осуществляется совместно врачом-акушером-гинекологом, врачом-анестезиологом-реаниматологом и врачом-терапевтом. При необходимости родоразрешение проводят совместно с врачом-кардиологом, врачом-кардиохирургом.

Показания к досрочному родоразрешению пациенток с ВПС:

- легочная гипертензия II-IV степени;
- нарастающая легочная гипертензия;

- артериальная гипертензия II-III степени при отсутствии эффекта от лечения;
- сердечная недостаточность III-IV по NYHA;
- повторяющиеся приступы мерцательной аритмии;
- сложные нарушения сердечного ритма при отсутствии стойкого эффекта от проводимого антиаритмического лечения.

Выбор метода родоразрешения

Показания к родоразрешению женщин с ВПС путем операции кесарево сечение:

- врожденные и приобретенные пороки сердца, сопровождающиеся недостаточностью III-IV по NYHA;
- легочная гипертензия II степени и более;
- сложные нарушения сердечного ритма;
- перикардит с признаками сердечной недостаточности;
- артериальная гипертензия III степени;
- артериальная гипертензия II степени при отсутствии эффекта от медикаментозной терапии;
- синдром Марфана;
- коарктация аорты (в том числе оперированная) при повышении сист. АД более 100 мм рт.ст.;
- «синие» формы ВПС;
- дилатационная кардиомиопатия;
- протезированные сердечные клапаны.

При отсутствии противопоказаний родоразрешение женщин с ВПС может проводиться через естественные родовые пути.

УТВЕРЖДАЮ

« ____ » _____ 20 ____ г.

АКТ О ВНЕДРЕНИИ

1. Наименование предложения для внедрения:

«Метод диагностики и лечения женщин с врожденными пороками сердца во время прегравидарной подготовки, беременности и родов»

2. Кем предложено (наименование учреждения разработчика, автор)

ГУ «Республиканский научно-практический центр «Мать и дитя»,
ГУО «Белорусская медицинская академия последипломного образования».

Авторы: к.м.н., Курлович И.В., Белуга М.В., к.м.н., доцент, Ткачев А.В.,
Ильич И.Г., Демидова Р.Н., к.м.н., доцент, Зубовская Е.Т., к.м.н.,
Митрошенко И.В., Юркевич Т.Ю.

Источник информации: инструкция по применению «Метод
диагностики и лечения женщин с врожденными пороками сердца во
время прегравидарной подготовки, беременности и родов»

3. Где и когда начато внедрение

(наименование лечебного учреждения, дата внедрения)

4. Общее количество наблюдений

5. Результаты применения метода за период с ____ по ____;

Положительные (к-во наблюдений) _____;

Отрицательные (к-во наблюдений) _____;

Неопределенные (к-во наблюдений) _____

6. Эффективность

внедрения: _____

7. Замечания,

предложения _____

Дата _____

Ответственные за внедрение: