

Сіромаха С. О.^{1,3}, канд. мед. наук, головний лікар, доцент кафедри хірургії № 2

Волкова Н. І.¹, канд. мед. наук, лікар-кардіолог

Поворозник Н. В.¹, лікар-кардіолог

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

Лиманська А. Ю.^{2,3}, канд. мед. наук, провідний науковий співробітник відділення акушерських проблем екстрагенітальної патології, доцент кафедри внутрішньої медицини № 2

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

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

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

Акушерська кардіологія: мультидисциплінарне рішення для реалізації функції материнства GUCH-жінками

Резюме. Більшість пацієнтів з оперованими в дитинстві або неоперованими вродженими вадами серця (GUCH-пацієнти – grown-up with congenital heart) мають певний ступінь серцевої недостатності, підвищений ризик розвитку інфекційного ендокардиту і синдрому раптової серцевої смерті та часто потребують додаткових втручань на серці. Для жінок, які прагнуть реалізувати свою функцію материнства, Європейським товариством кардіологів (European Society of Cardiology, ESC) розглядається питання медичного супроводу вагітності, пологів і післяпологового періоду.

Відповідно до рекомендацій ESC (2011) у 2013 році силами двох академічних інститутів – Національного інституту серцево-судинної хірургії (НІССХ) імені М. М. Амосова та Інституту педіатрії, акушерства і гінекології (ІПАГ) імені академіка О. М. Лук'янової – створено мультидисциплінарну команду спеціалістів, які мають доглядати за GUCH-пацієнтками в період планування вагітності, виношування дитини, під час і після пологів. Також особливу увагу фахівці приділяють стану плода і новонароджених у таких жінок.

Метою міжсекторальної співпраці двох академічних закладів є зниження материнської та малюкової захворюваності і смертності, а також профілактика інвалідизації вагітних із серцевою патологією та новонароджених.

Матеріали. За даними статистики, у нашій державі на сьогодні зареєстровано приблизно 12 000 жінок із оперованими в дитинстві вродженими вадами серця (ВВС), ще майже стільки ж – з неоперованими ВВС. З моменту створення у травні 2016 року електронного реєстру вагітних з кардіальною патологією станом на лютий 2019 року в консультативній поліклініці НІССХ імені М. М. Амосова НАМН України було проведено експертний кардіоскринінг та

стратифікацію кардіоваскулярних ризиків 2363 вагітним. У більшості жінок за уніфікованою оцінкою таких ризиків виявлено клас I та II за модифікованою шкалою Всесвітньої організації охорони здоров'я.

Висновки. Мультидисциплінарний супровід GUCH-вагітних і породіль на всіх етапах вагітності, пологів, післяпологового періоду, у тому числі з проведенням планових та екстрених кардіохірургічних втручань, дозволяє значно знизити ризики материнської та малюкової смертності. Екстрені кардіохірургічні втручання на тлі вагітності мають підвищений як материнський, так і фетальний ризик, однак вони значно нижчі за ризик раптової серцевої смерті при настанні великої кардіальної події.

Ключові слова: вагітність, дорослі з вродженою вадою серця, мультидисциплінарна допомога.

Дорослі з оперованим у дитинстві серцем або з неоперованою вродженою вадою серця (ВВС) формують окрему когорту пацієнтів – GUCH-пацієнти (GUCH – grown-up with congenital heart). У більшості з них відзначають певний ступінь серцевої недостатності, підвищений ризик розвитку інфекційного ендокардиту та синдрому раптової серцевої смерті. Вони часто потребують додаткових втручань на серці, мають психологічну стигму «оперованого серця». Для жінок, які прагнуть реалізувати свою функцію материнства, Європейським товариством кардіологів (European Society of Cardiology, ESC) розглядається питання медичного супроводу вагітності, пологів і післяпологового періоду. Перші настанови ESC з приводу ведення вагітних з кардіальною патологією, у тому числі GUCH-пацієнтів, оприлюднено у 2011 році [1], з перевиданням цих рекомендацій та уточненням багатьох позицій, зміною класів рекомендацій і рівнів доказовості у 2018 році [2]. В Україні з 2013 року запроваджуються рекомендації ESC «Ведення захворювань серцево-судинної системи у вагітних», реєстри та здійснюються власні науково-практичні розробки.

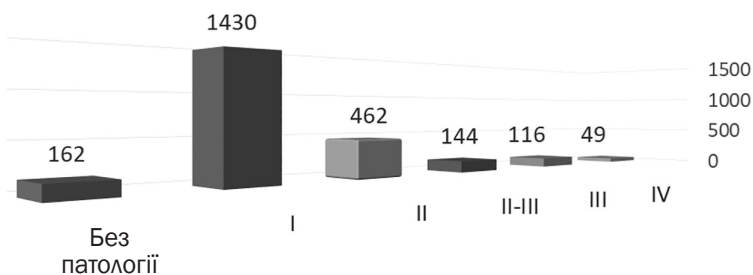
Метою міжсекторальної співпраці двох академічних закладів – Національного інституту серцево-судинної хірургії (НІССХ) імені М. М. Амосова та Інституту педіатрії, акушерства і гінекології (ІПАГ) імені академіка О. М. Лук'янової – є зниження материнської та малюкової захворюваності і смертності, а також профілактика інвалідизації вагітних із серцевою патологією та новонароджених.

За даними статистики, у нашій державі на сьогодні зареєстровано близько 12 000 жінок із оперованими в дитинстві ВВС, іще майже стільки ж – з неоперованими. Останнім часом приблизно 700–1000 із них щороку вступає у фертильний вік, причому кожного року їх кількість зростає на 200–300 осіб. Про актуальність цієї проблеми свідчить і світова статистика – непрямою причиною материнської смертності є саме серцево-судинні захворювання, серед яких ВВС стано-

вить найбільш значну частку (75–82 %) [3, 4]. Саме тому формування чітких настанов і клінічних протоколів ведення вагітних із ВВС на засадах доказової медицини є актуальним та вкрай важливим завданням сьогодення.

Матеріали

З моменту створення у травні 2016 року електронного реєстру вагітних з кардіальною патологією станом на лютий 2019 року в консультативній поліклініці НІССХ імені М. М. Амосова НАМН України було проведено експертний кардіоскринінг та стратифікацію кардіоваскулярних ризиків (КВР) 2363 вагітним. У більшості жінок за уніфікованою оцінкою таких ризиків виявлено клас I та II за модифікованою шкалою Всесвітньої організації охорони здоров'я (ВООЗ) (рисунк 1).



Рисунк 1. Розподіл проконсультованих вагітних (n = 2363) за класами КВР за ВООЗ

За результатами обстеження у 1147 (48,5 %) підтверджено або виявлено ВВС. Жінок високого класу КВР госпіталізували в профільні відділення НІССХ імені М. М. Амосова та ІПАГ ім. О. М. Лук'янової НАМН України. До клініки НІССХ імені М. М. Амосова госпіталізовано 120 вагітних і породіль, 64 із них становили групу GUCH-пацієнтів. Серед них були жінки після радикальної корекції ВВС із задовільним результатом (n = 4), з ВВС, оперованою паліативно або зі значними резидуальними компонентами вади (n = 13), та GUCH-вагітні з неоперованою ВВС (n = 35).

У підгрупі вагітних після радикальної корекції ВВС із задовільним результатом були пацієнтки з такими втручаннями, як: корекція субаортального стенозу, коарктації аорти, операція Роса – Кона та імплантація штучного водія ритму серця (ШВРС) (n = 1), операція артеріального переключення при транспозиції магістральних судин (ТМС) (n = 1), радикальна корекція повної форми атріовентрикулярного септального дефекту (n = 1), радикальна корекція аномалії Тауссиг –

Бінга (n = 1). До підгрупи вагітних із ВВС, які були прооперовані паліативно або з незадовільним результатом, входили пацієнтки з такими діагнозами: стан після корекції субаортального стенозу, наявність відкритої артеріальної протоки (ВАП) з високою гіпертензією в легеневої артерії (ВГЛА) (n = 1), стан після протезування мітрального клапана з приводу вродженої мітральної недостатності, тромбоз протеза (n = 1), стан після пластики мітрального клапана з приводу вродженої його недостатності, виражена мітральна недостатність (n = 1), коригована ТМС, стан після звужування легеневої артерії (ЛА) (n = 1), атрезія тристулкового клапана, стан після накладання анастомозу Глена (n = 1), атрезія легеневої артерії II типу, атрезія тристулкового клапана (АТК), стан після операції Фонтена (n = 1), єдиний шлуночок серця, стан після звужування ЛА, усунення коарктації аорти (n = 1), стан після усунення субаортального стенозу, рецидив (n = 1), комбінована аортальна вада з перевагою стенозу, стан після аортальної вальвулотомії (n = 1), стан після усунення коарктації аорти, рецидив (n = 1), гіпертрофічна кардіоміопатія (ГКМП), стан після операції Морроу, рецидив (n = 1), стан після протезування аортального клапана, рестеноз внаслідок утворення панусу (n = 1), стан після радикальної корекції подвійного відходження магістральних судин від правого шлуночка, трифасцикулярна атріовентрикулярна блокада (n = 1).

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

Метою госпіталізації було як проведення планових (превентивних) кардіохірургічних втручань під час вагітності або одразу після пологів (n = 35), так і розродження вагітних з класу високого КВР (n = 14). Частина пацієнток отримали консервативне лікування (n = 11) або комбіновану хірургічну допомогу – кардіохірургія та розродження (n = 4). У 39 GUCH-жінок проведено 42 втручання – операції зі штучним кровообігом (ШК) (n = 19), у тому числі одна «гібридна» операція зі ШК, операція на периферичних судинах (n = 1), ендovasкулярні інтервенції (n = 22). У 19 пацієнток відзначено невідкладний стан, і вони вимагали екстреного втручання, незважаючи на термін вагітності і стан плода.

Результати

Серед 64 GUCH-пацієнток був один незадовільний результат: вагітна з терміном 40 тижнів із синдромом Марфана, аортопатією та гострою розшаровуючою аневризмою аорти типу А за Стенфордською класифікацією, якій в екстреному порядку було проведено розродження (кесарів розтин) та операцію Бентала, загинула на 8-му добу після

втручання в результаті розриву черевної аорти; та 2 фетальні втрати у жінок з терміном 22 і 26 тижнів вагітності, які були оперовані в екстреному порядку з приводу критичного стенозу аортального клапана, що ускладнився фібриляцією шлуночків, та гострого тромбозу механічного протеза мітрального клапана. Усі інші пацієнтки (98,5 %) були виписані в задовільному стані, усі вагітності завершилися позитивно.

Обговорення

Завдяки сучасному рівню серцево-судинної хірургії нині 85 % осіб із вчасно діагностованою та прооперованою ВВС досягають дорослого віку. На 1 млн населення 2800 осіб живуть із прооперованими або неоперованими вадами серця [5]. За літературними даними, загальна виживаність пацієнтів після корекції ВВС до 40 років становить 95 %, до 50 років – 92 %, до 60 років – 88 % [6]. Також літературні джерела свідчать, що в дитинстві такі пацієнти мають певні проблеми із загальним рівнем здоров'я, соціальною адаптацією, навчанням. Однак у дорослому віці прооперовані з приводу ВВС люди ведуть досить активне соціальне життя, успішно реалізуються в професії, створюють сім'ї, народжують дітей. А перенесена операція на серці для них має додаткову мотивацію до більш активного способу життя, зокрема й у питанні реалізації функції материнства [7, 8].

У таблиці 1 представлена інформація про соціальну та фізичну адаптацію GUCH-пацієнток протягом 30–40 років після корекції ВВС [7].

Таблиця 1. Якість життя GUCH-пацієнток через 30–40 років після операції (n = 362)

Показники	ASD	VSD	ToF	TGA	PS	Усі
Кількість пацієнтів, n	93	97	77	55	40	362
Середній вік, роки	32	30	30	26	31	–
Одружені або у відносинах, %	79	74	75	62	78	74
Є діти, %	46	28	37	15	45	34
Вища освіта, %	22	21	16	21	14	19
Працюють, %	83	82	73	71	72	78
– з них на повну зайнятість, %	68	68	71	75	75	68

Отже, майже половина з цих пацієнток є повністю соціально адаптовані та, відповідно, мають прагнення жити «повноцінним» життям, у тому числі з реалізацією материнської дитородної функції. Але в більшості таких пацієнток саме вагітність може спровокувати декомпенсацію та велику кардіальну подію. Відповідно до джерел світової літератури, виношування більше 20 тижнів у жінок із простими ВВС не перевищує 90 %, а із тяжкими – 50 % [1, 8]. При цьому найбільший

ризик невиношування мають жінки з аномалією Ебштейна, коригованою ТМС, тетрадою Фалло, частковим атріовентрикулярним септальним дефектом, ціанотичною ВВС, гемодинамічно скоригованим кровообігом Фонтена. Вони мають несприятливий прогноз щодо виникнення затримки внутрішньоутробного росту плода, гіпертензивних ускладнень вагітності, передчасного виливу навколоплідної рідини, гіпотрофії плода, ембріо- та фетопатій [8, 9].

Незадовільні показники материнської та малякової смертності в нашій державі спонукали фахівців академічних інститутів шукати шляхи вирішення цієї проблеми, важливість якої підвищує те, що перше рангове місце серед неакушерських причин материнської смертності посідає саме патологія серцево-судинної системи у вагітних. За ініціативи співробітників НІССХ імені М. М. Амосова та ІПАГ імені академіка О. М. Лук'янової під керівництвом та за особистої участі директорів установ академіків Лазоришинця В. В. та Антипкіна Ю. Г. в нашій країні створено відповідні можливості для мінімізації ризику настання, перебігу та нормального завершення вагітності в таких жінок. Відповідно до рекомендацій ESC у 2013 році, силами двох академічних інститутів – НІССХ імені М. М. Амосова та ІПАГ імені академіка О. М. Лук'янової – було сформовано мультидисциплінарну команду спеціалістів, які мають доглядати за GUCH-пацієнтками в період планування вагітності, виношування дитини, під час і після пологів. Також особливу увагу фахівці приділяють стану плода і новонароджених у таких жінок.

Наше основне завдання – забезпечити профілактику великих кардіальних подій у жінок під час вагітності, пологів і в післяпологовий період. Здійснюють обстеження пацієнтки з проведенням консиліуму разом із гінекологами для визначення рівнів кардіального та перинатального ризику в кожному конкретному випадку. З'ясовують можливість виносити плід, методи допомоги виносити й народити здорову дитину, мінімізувавши ризики для самої матері. Стратифікацію вагітних за класами КВР проводять колегіально після виконання експертного кардіоскрінінгу. Відповідно до рекомендацій ESC, до класів високого ризику належать такі патології.

mWHO III

Помірна дисфункція лівого шлуночка (ЛШ) (фракція викиду (ФВ) 30–45 %); перипортальна кардіоміопатія в анамнезі без залишкової дисфункції ЛШ; механічний протез клапана серця; системний правий шлуночок з нормальною функцією або легкою дисфункцією; кровообіг Фонтена; некоригована ціанотична ВВС; інші тяжкі ВВС; помірний мітральний стеноз; тяжкий асимптоматичний стеноз аортального клапана (АК); аневризма аорти 40–45 мм при синдромі Марфана, аневризма аорти 45–50 мм при двостулковому аортальному клапані, синдром Тернера з індексом розміру АК 20–25 мм/м²; шлуночкова тахікардія.

mWHO IV (вагітність протипоказано)

Легенева артеріальна гіпертензія; тяжка систолічна дисфункція системного шлуночка (ФВ ЛШ < 30 %, клас за NYHA – III–IV); перипарціальна кардіоміопатія в анамнезі з будь-якою залишковою дисфункцією ЛШ; критичний стеноз мітрального клапана, критичний симптоматичний стеноз АК (системний правий шлуночок з помірною або тяжкою дисфункцією); аневризма аорти (при синдромі Марфана > 45 мм, при двостулковому аортальному клапані АК > 50 мм, синдром Тернера з індексом розміру АК > 25 мм/м²); вроджена виражена (ре)коарктація аорти, ускладнений кровообіг Фонтена, синдром Елерса – Данло (колагенопатія).

Проте класи KBP є недосконалими, потребують перегляду та суттєвого доповнення. Тактика спостереження вагітних з кардіальною патологією (у тому числі GUCH-вагітних) трансформується в клінічні настанови та весь час удосконалюється. Саме тому спільна мультидисциплінарна робота фахівців усіх рівнів надання медичної допомоги, прекоцепційне консультування жінок та їх адекватна підготовка до вагітності, участь у створенні національних і міжнародних реєстрів таких пацієнок є дуже важливим завданням сучасної медицини.

Висновки

Упровадження міжсекторальної системи ведення жінок фертильного віку із ВВС дозволяє забезпечити надійну профілактику великих кардіальних подій за рахунок прекоцепційного консультування, прегравідарної підготовки на базі профільних експертних центрів, відповідно до рекомендацій ESC. Мультидисциплінарний супровід GUCH-вагітних і породіль на всіх етапах вагітності, пологів, післяпологового періоду, зокрема з проведенням планових та екстрених кардіохірургічних втручань, дає змогу значно знизити ризики материнської та малюкової смертності. Екстрені кардіохірургічні втручання на тлі вагітності мають підвищений материнський і фетальний ризик, утім вони значно нижчі за ризик раптової серцевої смерті при настанні великої кардіальної події.

Siromakha S. O.^{1,3}, Candidate of Medical Science, Head Physician, Assistant Professor of the Surgery Department No. 2

Volkova N. I.¹, Candidate of Medical Science, Cardiologist

Povoroznyk N. V.¹, Cardiologist

Davydova Y. V.^{1,2}, MD, PhD, Dr Med Sc, Professor, Chief Researcher of the Department of Congenital Heart Defects in Children, Head of the Fetal-Maternal Medicine Department

Lymanska A. Yu.^{2,3}, Candidate of Medical Science, Leading Researcher of the Fetal-Maternal Medicine Department, Assistant Professor of the Department of Internal Medicine No. 2

¹National M. M. Amosov Institute of Cardiovascular Surgery of the National Academy of Medical Sciences of Ukraine, Kyiv, Ukraine

²Institute of Pediatrics, Obstetrics and Gynecology named after Academician E. Lukyanova of the National Academy of Medical Sciences of Ukraine, Kyiv, Ukraine

³Bogomolets National Medical University, Kyiv, Ukraine

Obstetric cardiology: multidisciplinary solution for the implementation of maternity function by GUCH women

Abstract. Most patients with surgically operated or non-operated childhood heart diseases (i.e. GUCHs, grown-ups with congenital heart diseases) have a certain degree of heart failure, increased risk of developing infectious endocarditis and sudden cardiac death, and often require additional cardiac surgery. For women who are eager to implement their maternity function, the European Society of Cardiology is considering the issue of medical care for pregnancy, childbirth and the postpartum period.

According to ESC recommendations (2011), 2013, developed by the two academic institutions – National M. M. Amosov Institute of Cardiovascular Surgery and Institute of Pediatrics, Obstetrics and Gynecology named after Academician E. Lukyanova – a multidisciplinary team of professionals was created to take care of GUCH patients during pregnancy planning, pregnancy, during and after childbirth. Special attention is paid to the condition of fetuses and newborns in such women.

Aim. The aim of cross-sectoral cooperation between the two academic institutions is to reduce maternal and infant mortality and disability of pregnant women with cardiac pathology as well as newborns.

Materials. According to the Association of Cardiovascular Surgeons of Ukraine, there are about 12,000 women registered with surgically operated childhood heart disease (CHD) in our state today, and almost the same number of those with non-operated CHD. From the moment of creation of the electronic registry of pregnant women with cardiac pathology (May 2016) up to February 2019, in the consultative polyclinic of National M. M. Amosov Institute of Cardiovascular Surgery of the NAMS of Ukraine, expert cardioscreening and stratification of cardiovascular risk was conducted in 2363 pregnant women. Most of them, according to the modified WHO scale, were classified into cardiac and cardiovascular risk I and II classes.

Conclusions. Multi-disciplinary support for GUCH-pregnant and mothers at all stages of pregnancy, childbirth, and postpartum period, including those with planned and emergency cardiac surgery, can significantly reduce the risk of maternal and infant mortality. Emergency cardio-surgery interventions in the context of pregnancy have increased both maternal and fetal risk, but they are significantly lower than the risk of sudden cardiac death in case of major cardiac event.

Keywords: pregnancy, grown-ups with congenital heart diseases, multidisciplinary care.

СПИСОК ВИКОРИСТАНИХ ДЖЕРЕЛ

REFERENCES

1. European Society of Gynecology (ESG); Association for European Paediatric Cardiology (AEPIC); German Society for Gender Medicine (DGesGM), Regitz-Zagrosek V, Blomstrom Lundqvist C, Borghi C, et al. ESC Guidelines on the management of cardiovascular diseases during pregnancy. Eur Heart J. 2011 Dec;32(24):3147–97. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehr218>

-
2. Regitz-Zagrosek V, Roos-Hesselink JW, Bauersachs J, Blomström-Lundqvist C, Cifková R, De Bonis M, et al. 2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy. *Eur Heart J*. 2018 Sep 7;39(34):3165–241. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehy340>
 3. Swan L. Congenital heart disease in pregnancy. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol*. 2014;28:495–506. <https://doi.org/10.1016/j.bpobgyn.2014.03.002>
 4. Rutherford JD. Heart failure in pregnancy. *Curr Heart Fail Rep*. 2012;9:277–81. <https://doi.org/10.1007/s11897-012-0105-9>
 5. Warnes CA, Liberthson R, Danielson GK, Dore A, Harris L, Hoffman JI, et al. Task Force 1: The Changing Profile of Congenital Heart Disease in Adult Life. *J Am Coll Cardiol*. 2001 Apr;37(5):1170–5.
 6. Yu C, Moore BM, Kotchetkova I, Cordina RL, Celermajer DS. Causes of death in a contemporary adult congenital heart disease cohort. *Heart*. 2018 Oct;104(20):1678–82. <https://doi.org/10.1136/heartjnl-2017-312777>
 7. van Rijen EH, Utens EM, Roos-Hesselink JW, Meijboom FJ, van Domburg RT, Roelandt JR, et al. Psychosocial functioning of the adult with congenital heart disease: a 20-33 years follow-up. *European Heart Journal*. 2003;24:673–83.
 8. Drenthen W, Pieper PG, Roos-Hesselink JW, van Lottum WA, Voors AA, Mulder BJ, et al. Outcome of pregnancy in women with congenital heart disease: a literature review. *J Am Coll Cardiol*. 2007;49:2303–11.
 9. Greutmann M, Pieper PG. Pregnancy in women with congenital heart disease. *European Heart Journal*. 2015 Oct; 36(37):2491–9. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehv288>

Стаття надійшла в редакцію 12.02.2019 р.